



VALENCIA

Palacio de Congresos de Valencia y Hotel Sercotel Sorolla Palace
2, 3 y 4 de junio 2016
64 Congreso **AEP**



LIBRO DE PONENCIAS Y COMUNICACIONES

Pósteres sin defensa

ATENCIÓN PRIMARIA

ACTITUDES Y USO DE LA HOMEOPATÍA Y MEDICINAS NATURALES EN LA CONSULTA PEDIÁTRICA EN ESPAÑA

María Pilar Riveros Huckstadt
Servicio Andaluz de Salud, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En la última década se ha observado un aumento en el uso de la Medicina Complementaria y Alternativa (CAM), en particular homeopatía y fitoterapia, en pacientes pediátricos. La prevalencia es variable y depende del país, diferencias metodológicas de recogida de datos y tipo de CAM.

El propósito del estudio fue: obtener un conocimiento más claro acerca de la actitud de los médicos hacia el uso en pediatría de medicinas naturales y homeopatía utilizando un método consistente de recopilación de datos en diferentes países. Otros objetivos fueron evaluar los factores potenciales influyendo en el uso de CAM por médicos y pacientes y las peculiaridades del uso de estas en pacientes pediátricos.

MÉTODOS

Los datos se obtuvieron mediante un estudio on line estructurado dirigido a 582 Pediatras y Médicos de Familia que atendían pacientes pediátricos en 6 países. Presentamos los resultados obtenidos en España en el que participaron 150 médicos.

RESULTADOS

En España, el 8% de las prescripciones y recomendaciones de tratamiento en Pediatría realizadas por los médicos entrevistados se referían a fitoterapia y un 14% a homeopatía. Los problemas más frecuentemente tratados fueron cólicos del lactante, infecciones respiratorias de vías altas, trastornos del sueño e infecciones recurrentes. En la mayoría de los casos se utilizaban como complemento a tratamiento con fármacos convencionales. Ambas opciones terapéuticas son habitualmente utilizadas cuando a los padres les preocupa la eficacia y efectos secundarios de los tratamientos convencionales, prefieren el uso de terapias naturales, padres con niveles altos de educación, patologías leves y en pacientes pediátricos de 0 a 6 años. En España los médicos entrevistados expresaron su interés en las terapias naturales y homeopatía y en

obtener más información sobre sus aplicaciones en pediatría. Se observaron diferencias importantes en el nivel de conocimiento de estas terapias

CONCLUSIONES

El estudio confirma el interés de los médicos españoles en el uso de CAM en niños a petición de los padres y por la percepción del bajo riesgo de efectos secundarios de estas opciones terapéuticas. Los médicos españoles requieren más información sobre medicinas naturales y homeopatía, sus aplicaciones en pediatría además de su eficacia y posibles interacciones/efectos secundarios cuando se utilizan conjuntamente con fármacos convencionales.

ANÁLISIS DE MORBILIDAD EN NIÑOS HIPERFRECÜENTADORES (HF); RELACIÓN CON ASISTENCIA A GUARDERÍAS

M.^a Ángeles Ordóñez Alonso, Begoña Domínguez Aurrecochea, José Ignacio Pérez Candás, Purificación López Vilar, María Fernández Frances, María Del Mar Coto Fuente
SESPA, Asturias.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las guarderías surgen para atender una necesidad social, pero no están exentas de influir sobre la salud infantil.

Objetivos:

- Establecer la influencia en la hiperfrecuentación de distintos factores estudiados (relacionados con el niño, su alimentación, factores familiares y socio-económicos, así como su modo de cuidado).
- Conocer si los HF tienen un patrón de morbilidad diferente.

MÉTODOS

Estudio longitudinal prospectivo de dos cohortes de niños entre 0-24 meses (se diferencian en asistencia o no a guardería); acuden a consultas de 33 pediatras del Servicio Público de Salud de la Comunidad. Los datos se obtuvieron de la historia clínica informatizada y entrevistas programadas (6, 12, 18 y 24 meses).

Criterios de exclusión. Presencia de patología respiratoria, cardíaca e inmunodeficiencias graves.

Se compararon:

- Número medio de visitas a servicios de urgencias y pediatría
- Influencia de diferentes variables recogidas

Se analizaron:

- La morbilidad registrada (infecciones agudas y sibilancias recurrentes) entre HF y no HF.

Análisis estadístico: El test Chi Cuadrado de Pearson para el análisis de dos variables cualitativas, calculando el RR e intervalo de confianza al 95% si $p < 0,05$. Para la comparación de dos promedios se utilizó el test t de Student o el test de Welch, y para más de dos, el test de Kruskal-Wallis.

RESULTADOS

- El número medio de visitas a las consultas pediátricas es significativamente mayor para los niños que acuden a guardería en todos los tramos de edad estudiados.

- Hay mayor porcentaje de HF entre los que acuden a guardería: los niños de entre 0 y 6 meses que acuden tienen un RR de ser HF a servicios de urgencias de hasta 6 veces mayor que los que no acuden y un RR 4 veces mayor de ser HF a consultas de pediatría.
- Los niños HF padecen más enfermedades respiratorias e infecciosas, que no son explicadas por su asistencia a guardería.
- Los HF tienen mayor porcentaje de consumo de broncodilatadores orales e inhalados, corticoides orales e inhalados, montelukast y antibióticos ($p < 0,05$).

CONCLUSIONES

La asistencia a guardería se asocia con mayor probabilidad de ser HF.

Lo anterior, probablemente lleva como consecuencia que tengan un mayor consumo farmacológico.

Serían necesarios futuros estudios para avalar la hipótesis de que los niños HF tengan un particular perfil inmunológico.

	HF Urgencias			HF Pediatría		
	Asiste guardería	No asiste guardería	P valor	Asiste guardería	No asiste guardería	P valor
Bronquiolitis	0,74	0,71	0,87	0,86	0,75	0,97
Bronquitis	1,17	1,21	0,97	1,39	2,08	0,15
Conjuntivitis	1,37	0,43	0,02	1,89	1,75	0,89
Enf. Víricas Exantemáticas	0,71	0,71	0,99	0,71	0,75	0,91
Faringitis vírica	0,97	0,64	0,26	0,93	1	0,6
Faringoamigdalitis	0,43	0,36	0,86	0,33	0,32	0,99
Gastroenteritis	1,46	1,14	0,94	1,38	1,92	0,47
Gripe	0,26	0,5	0,72	0,21	0,17	0,41
Laringitis	0,8	0,29	0,22	0,54	0,58	0,46
Neumonía	0,14	0,14	0,99	0,11	0,08	0,84
Otitis media	1,97	0,36	0,01	2,39	1,33	0,06
Resfriado común	7,63	6,5	0,76	8,64	8,08	0,71
Sibilancias recurrentes	1,37	2,14	0,18	1,79	1,83	0,68
Sinusitis	0,11	0,21	0,74	1,11	1,17	0,23

COJERA EN EL LACTANTE: ¿ES SIEMPRE UNA SINOVITIS DE CADERA?

¹Alvaro Mula Antón, ²Antonio Jesús Castellanos Alcarria, ¹María Isabel Núñez García, ³Verónica Vila Zaragoza, ³María José Lorente Sánchez

¹CS Totana Sur, Murcia.

²CS San Pedro del Pinatar, Murcia.

³Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La cojera y el rechazo de la marcha son un motivo de consulta frecuente en una consulta de atención primaria. Aunque la mayoría de estos episodios son autolimitados y la sinovitis transitoria de cadera es probablemente la causa más frecuente de coxalgia en la infancia, una cojera siempre debe plantearnos un esfuerzo diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 12 meses, de origen marroquí, que acude a la consulta de atención primaria por presentar disminución de la movilidad espontánea de miembro inferior izquierdo y rechazo de bipedestación y deambulación de 24 horas de evolución, sin asociar fiebre ni referir antecedente traumático. Antecedentes personales sin interés, sin datos de displasia congénita de caderas en las revisiones rutinarias. A la exploración destacan menor movilidad espontánea de miembro inferior izquierdo en decúbito, con actitud en flexión de la rodilla, y rechazo de bipedestación, con ausencia de datos inflamatorios en cadera y rodilla. No se aprecian datos de dolor a la palpación profunda.

Se remite a Hospital de referencia donde tras realizar ecografía de cadera, sin derrame ni otros datos de sinovitis, y tras presentar mejoría a la exploración con analgesia pautada es dada de alta a las 24 horas. A las 72 horas la familia vuelve a consultar refiriendo persistencia de la clínica, apreciándose de nuevo marcada asimetría en la movilidad espontánea de miembros inferiores junto cojera y menor fuerza del miembro afecto, solicitándose radiografía en la que se aprecia fractura por compresión en borde medial de meseta tibial. Valorada por Traumatología, indicándose tratamiento conservador con inmovilización y revisiones, presentando posteriormente mejoría clínica notable en pocas semanas. Rehistoriando a la familia refieren que por motivos laborales dejaban a la niña al cuidado de una escolar de 11 años, pudiendo haber existido algún traumatismo no presenciado.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico diferencial del rechazo de deambulación en el lactante es complejo, debido fundamentalmen-

te a la dificultad en la anamnesis y en la exploración física. Las causas más comunes son los traumatismos (incluido el síndrome del niño maltratado), procesos inflamatorios como la sinovitis, y las infecciones, en especial la artritis y la discitis. Otras causas mucho menos frecuentes son los tumores óseos y los neurales intrarraquídeos también deberán tenerse en cuenta.

DISFAGIA OROFARÍNGEA, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA

¹Antonio Jesús Castellanos Alcarria, ²Francisco José Chicano Marín, ²Germán Zayas Pavón, ²Antonio Rodríguez García, ¹Rosa María Sánchez Andrada, ¹María Teresa José Hernangómez Cuesta

¹CS San Pedro del Pinatar, Murcia.

²Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La disfagia es una sensación subjetiva de dificultad para que el alimento pase desde la boca al estómago. Desde el punto de vista espacial se clasifica en orofaríngea (80% casos) o esofágica. La disfagia orofaríngea en la infancia puede deberse a una alteración orgánica (anomalías congénitas o adquiridas de la vía aérea superior) o más frecuentemente funcional o neurógena (prematuridad, parálisis cerebral, distrofia muscular).

RESUMEN DEL CASO

Lactante de tres meses que se remite a Digestivo infantil por mala curva ponderal. La madre refería dificultad para la alimentación, con poco apetito y tomas de escasa cuantía, sin vómitos ni diarrea. Antecedentes: ingreso al nacimiento por distrés respiratorio y síndrome hipotónico a estudio. Bronquitis de repetición. Exploración física: malnutrición severa (peso 4,360 kg, $p < 1$; talla 58 cm, $p < 1$; IW peso 77.86%). Escalocefalia, pabellones auriculares de implantación baja, microrretrognatia, boca pequeña en v invertida, displasia de cadera, hipotonía de predominio distal. En la observación de la alimentación se evidencia tos y sofocación durante la ingesta. Con sospecha de disfagia orofaríngea se remite a otorrinolaringología para valoración, realizándose fibroendoscopia y videofluoroscopia que confirman diagnóstico de disfagia orofaríngea moderada. Se indica adaptación de la dieta y utensilios (cambio de tetina de biberón), corrección de la postura durante la alimentación (evitando la hiperextensión cervical) y se remite a Atención Temprana y Rehabilitación para tratamiento logopédico.

Actualmente mejoría a nivel nutricional, alimentación oral sin ser preciso suplementar con dieta enteral. En estudio por Neuropediatría y Genética Clínica con

diagnóstico de síndrome miasténico congénito pendiente de estudio genético. Seguimiento en consultas de Gastroenterología infantil, Otorrinolaringología, Rehabilitación y Atención Temprana.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La importancia de un diagnóstico precoz, radica en que es un síntoma grave, que asocia complicaciones, incluso la muerte del paciente, por lo que debe sospecharse ya desde el nacimiento por el neonatólogo o el pediatra de atención primaria y remitirse a una unidad multidisciplinar, formada por gastropediatra, otorrinolaringólogo, médico rehabilitador, logopeda, etc., que lleven a cabo su abordaje diagnóstico-terapéutico.

Se debe realizar una observación de la alimentación con especial atención a síntomas respiratorios durante la ingesta como crisis de sofocación, infecciones respiratorias de repetición (tos crónica, neumonía recurrente) y malnutrición.

El objetivo será conseguir una deglución segura y eficaz, a ser posible oral, que consiga una nutrición e hidratación adecuadas a la vez que evite las complicaciones respiratorias.

EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DEL LACTANTE

Alicia Martínez-Villasante Alemán, Beatriz Acosta Navas
CS Doctor Castroviejo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El edema hemorrágico agudo del lactante es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos, caracterizada por lesiones cutáneas purpúricas y edemas en partes distales. Tiene una incidencia baja y afecta principalmente a lactantes de 3 a 24 meses de edad. Parece que existe un predominio en los meses de invierno en relación con infecciones de vías respiratorias altas, ya que aunque la etiología es desconocida se ha relacionado con infecciones, administración de medicamentos y vacunas.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un lactante de 9 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a su centro de salud por presentar edema del pabellón auricular de pocas horas de evolución, previamente había tenido fiebre y síntomas catarrales durante tres días. En la exploración inicial se observa edema del pabellón auricular izquierdo y faringe hiperémica con mocos en cavum, con el resto de la exploración dentro de la normalidad.

Con el diagnóstico de posible picadura de insecto e infección respiratoria, se decide tratamiento sintomático y control clínico en 24 horas.

Al día siguiente la madre refiere que ha presentado lesiones cutáneas en las piernas. A la exploración destacan lesiones habonosas en miembros inferiores, placas purpúricas en ambas plantas de los pies, edema de tobillos, manos y muñecas, además el edema del pabellón auricular había disminuido pero presentaba una coloración purpúrica (**figura 1**). El lactante mantuvo excelente estado general en todo momento, aunque le notaban cansado y somnoliento.

Ante la sospecha de una urticaria por vasculitis se deriva a consulta de reumatología infantil, donde se confirma el diagnóstico de edema hemorrágico agudo del lactante y se indica tratamiento con corticoides orales con buena evolución posterior.

Figura 1. Placas purpúricas en pabellón auricular y lesiones purpúricas en pies



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La característica más destacable de esta enfermedad es el contraste entre las llamativas lesiones cutáneas con un excelente estado general del paciente. La aparición súbita de edema y lesiones purpúricas en el pabellón auricular es un dato muy sugerente para sospechar el diagnóstico de edema hemorrágico agudo del lactante. Se trata de una enfermedad de curso benigno con resolución espontánea, pero es importante hacer un diagnóstico diferencial con otros trastornos potencialmente graves.

ELEVACIÓN BRUSCA Y ESPECTACULAR DE LA FOSFATASA ALCALINA: HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA

Elena Martínez Cuevas, Ines Salazar Aguirre, Aranzazu Prieto Jimeno, Teresa Juarros Castro

Atención Primaria, Burgos.

INTRODUCCIÓN

La Hiperfosfatasemia transitoria de la infancia (HTI), es una entidad benigna y autolimitada, se define como la elevación sérica de la fosfatasa alcalina (FA), sin evidencia de patología ósea, hepática, de carácter transitorio y sin secuelas posteriores. Clásicamente se ha considerado una entidad específica con unos criterios diagnósticos de Kraut (menor de 5 años, sintomatología variable, ausencia de síntomas clínicos y biológicos de enfermedad hepática y/o ósea, análisis isoenzimático muestra una elevación conjunta de las fracciones óseas y hepáticas, normalización en menos de 4 meses).

RESUMEN DEL CASO

Niño, varón, 23 meses de vida. Antecedentes de embarazo de curso normal, a término 39 semanas, peso natal 3200 gr, con periodo neonatal sin incidencias. En el contexto de un estudio desde el Centro de Salud de Atención Primaria por estreñimiento, retraso simple del lenguaje, se objetiva un valor de Fosfatasa Alcalina de 4.113 UI/l, (Tabla 1). Rehistoriando se objetiva un motivo de consulta en los 10 días previos a la realización de la analítica de gastroenteritis (sin muestra de coprocultivo). En la exploración física presenta un peso y una talla en el percentil 25 y 50 respectivamente, índice de Waterloo normal, fenotipo normal, facies no dismórficas, sin alteraciones esqueléticas objetivables, auscultación cardio-pulmonar normal, abdomen blando depresible sin masas ni hepato-esplenomegalia, genitales masculinos normales, piel, dentición y faneras normales, con un desarrollo neurológico adecuado para su edad. Sin antecedentes de toma de fár-

macos ni antecedentes familiares de interés. Revisando la literatura y dado lo asintomático del paciente el diagnóstico más plausible es el de hiperfosfatasemia transitoria de la infancia (HTI), por lo que no se solicitan más pruebas complementarias. A las 11 semanas se repite el análisis objetivando la normalización de la FA 162 UI/l (Tabla 1), confirmando por tanto el diagnóstico de HTI.

	1º Analítica	2º Analítica (11 º semanas)
Hb	14.2 g/dl	13.7 g/dl
Leucocitos	9.600 mg/dl	7.500 mg/dl
Neutrofilos	49.1%	32.7%
Linfocitos	42.1%	60.2%
Monocitos	4.3%	4.3%
Eosinofilos	4.2%	2.5%
Basofilos	0.3%	0.3%
Plaquetas	305.0 mil/mmc	328.0 mil/mmc
Creatinina	0.28 mg/dl	0.25 mg/dl
Ac.urico	3.3 mg/dl	3.2 mg/dl
Urea	20 mg/dl	19 mg/dl
Colesterol total	133 mg/dl	157 mg/dl
FA	4.113 UI/l	162 UI/l
GPT	22UI/l	23UI/l
GGT	14 UI/l	15 UI/l
GOT	----	37 UI/l
Bilirrubina total	----	0.2 mg/dl
Ferritina	38 ng/dl	-----
Transferrina	273 mg/dl	-----
Ig A	42 mg/dl	-----
Anti-transglutaminasa Ig A	Negativo	-----

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El caso que describimos, cumple los criterios de Kraut, respecto a la edad de presentación, y duración de la elevación de la FA, además se observa como en la mayoría de los casos una infección previa en este caso gastrointestinal, como antecedente previo. Remarcar el carácter benigno y autolimitado de esta entidad, por lo que no parece indicado la realización de estudios exhaustivos en niños, por lo demás, sanos. No obstante, a día de hoy, el espectro clínico de la HTI, se describe cada vez más heterogéneo incluyendo casos familiares, en gemelos, neonatos, incluso adultos.

ENFERMEDAD DE BLOUNT. A PROPÓSITO DE UN CASO

¹Maite Ruiz Goikoetxea, ¹Javier Andueza Sola, ¹Noelia Álvarez Zallo, ²Beatriz Rodríguez Pérez, ¹Berta Martínez Ganuza, ³Serafín García Mata

¹Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

²CS Rochapea. Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

³Complejo Hospitalario de Navarra. Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Blount o tibia vara es una alteración del desarrollo que afecta al cartílago de crecimiento proximal de la tibia. Provoca una deformidad progresiva con un arqueamiento de las extremidades inferiores. Existen dos formas descritas, una de inicio precoz, antes de los 4 años, y otra de inicio tardío. La etiología, de probable origen multifactorial, no está aclarada. Se ha relacionado con el inicio precoz de la deambulación y la obesidad infantil, que provocarían una hiperpresión anómala en la placa de crecimiento, sugiriendo una base mecánica. Hay una predisposición en la raza negra y escandinava, y existe una posible asociación

con alteraciones metabólicas como déficit de vitamina D. La mayoría de las variantes requerirán cirugía por su tendencia a la progresión, aunque se han descrito casos de corrección espontánea en formas leves de comienzo precoz.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 15 meses de origen africano, que en la revisión de puericultura se le detecta un genu varo simétrico bilateral llamativo. No tiene antecedentes médicos ni familiares de interés. Presenta un desarrollo psicomotor normal, iniciando la deambulación a los 9 meses. Es derivada al servicio de Traumatología donde se realiza estudio radiológico confirmándose la alteración en el ángulo metafiso-diafisario con un componente de torsión tibial interna marcado y una alteración del cartílago de crecimiento proximal de la tibia. Se completa el estudio con análisis del metabolismo óseo siendo los resultados normales salvo una fosfatasa alcalina de 346. Se inicia tratamiento ortésico inicial sin objetivar mejoría tras 10 meses de seguimiento por lo que se decide realizar tratamiento quirúrgico corrector con muy buena evolución. Los controles posteriores son favorables manteniendo un alineamiento correcto de ambas extremidades.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Enfermedad de Blount provoca una deformidad en las extremidades inferiores en forma de genu varo. En la variante precoz es más frecuente la afectación bilateral por lo que en los casos leves puede ser difícil diferenciar del genu varo fisiológico, siendo necesario controles clínicos y radiológicos para detectar su progresión. La efectividad de la cirugía va disminuyendo

a partir de los 4 años por lo que es importante no diferirla más allá de esa edad. A pesar de la mejoría en los métodos quirúrgicos de corrección, precisa de un seguimiento continuo durante la época de desarrollo óseo por la posibilidad de recurrencia de la deformidad. Destacar que debido al incremento de la obesidad infantil la prevalencia de alteraciones musculoesqueléticas como la descrita puede estar aumentando.

ESTREÑIMIENTO CRÓNICO EN LACTANTE SANO, ¿ES SIEMPRE FUNCIONAL?

¹Antonio Jesús Castellanos Alcarria, ²Álvaro Mula Antón, ¹Rosa María Sánchez Andrada, ¹María José Hernangomez Cuesta, ³María Del Carmen Garre Alcázar, ⁴Andrés García Lax

¹CS San Pedro del Pinatar, Murcia.

²CS Totana Sur, Murcia.

³Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia.

⁴CS Los Alcázares, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El estreñimiento crónico en la infancia es de origen funcional hasta en un 95% de los casos aunque no debemos olvidar descartar ese 5% de casos que van a presentar organicidad.

Debemos pensar en una alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) como causa de estreñimiento si tras una correcta historia clínica objetivamos una relación causal.

RESUMEN DEL CASO

Niño de trece meses que presenta estreñimiento desde los siete meses, presentando deposiciones caprinas y con esfuerzo defecatorio cada cinco días. Desarrollo ponderoestatural normal. Le pautaron tratamiento con lactulosa y posteriormente con polietilenglicol con respuesta parcial al tratamiento.

Antecedentes familiares: Madre múltiples alergias alimentarias, hermana de cinco años diagnosticada de APLV en etapa lactante. Antecedentes personales: meconiorrexis en primeras veinticuatro horas. Cólico del lactante muy leve hasta el cuarto mes de vida. Lactancia materna exclusiva hasta los seis meses y medio de vida. Introducción de alimentación complementaria sin alergias ni intolerancias, gluten a los seis meses. Exploración física: normal. Eunutrición. Ano normal. Tacto rectal: se palpan heces duras en ampolla rectal. Exploraciones complementarias: RAST a proteínas de leche de vaca y fracciones negativo. Tras comprobar su historia clínica, se decide ensayo diagnóstico-terapéutico con dieta de exclusión de leche de vaca y derivados lácteos e inicio de una fórmula extensivamente hidrolizada de proteínas de leche de vaca observándose gran mejoría clínica tras sólo una semana de dieta de exclusión, con deposiciones de consistencia normal, no dolorosas y diarias.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Siempre se ha relacionado el estreñimiento con un consumo elevado de leche o derivados lácteos, pero es sobre todo en los últimos años cuando se ha empezado a relacionar el estreñimiento como una de las

manifestaciones clínicas de una APLV, siendo excepcional que se presente el estreñimiento de manera aislada, ya que la clínica de una APLV se considera un continuo, por lo que debemos insistir en realizar una historia clínica detallada y tener en cuenta antecedentes de signos o síntomas incluso leves como cólico del lactante en los primeros meses de la vida.

La retirada de las proteínas de la leche de vaca de su dieta con mejoría de la clínica y el posterior empeoramiento tras su reintroducción pasadas 2-4 semanas nos daría el diagnóstico de una posible APLV no IgE mediada.

El momento de la provocación con leche de vaca se sugiere por la mayoría de trabajos tras 6 meses de dieta de exclusión.

ESTUDIO EN NUESTRO MEDIO DE FACTORES ASOCIADOS AL ÉXITO O FRACASO DE LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA

Cristina García Muro, Cristina Toledo Gotor, Beatriz Fernández Vallejo, Inés Esteban Díez, Patricia García Navas, Elia Portal Gil

Hospital San Pedro, La Rioja.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Basándonos en la recomendación de la OMS sobre alimentación infantil durante los primeros seis meses de vida, nuestro objetivo principal es conocer la prevalencia de lactancia materna (LM) exclusiva al alta de la Planta de Maternidad y a los 6 meses, así como analizar los factores asociados a una mayor duración de la LM o los motivos de abandono de la misma.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal mediante la revisión de historias clínicas y posterior realización de una encuesta telefónica a madres de hijos nacidos en nuestro hospital durante el mes de marzo de 2015 (n=184). Se excluyeron del estudio aquellos niños que requirieron ingreso en Unidad Neonatal por prematuridad (< 35 semanas de edad gestacional) o bajo peso (< 2200 gramos) o aquellos en los que la LM está contraindicada por enfermedad materna o neonatal. Un 14% (26 individuos) de los casos fueron excluidos por imposibilidad de contactar con los padres.

RESULTADOS

La media de edad de las madres incluidas en nuestro estudio fue de 33,3 años (DE +/- 4,6). De los 158 encuestados, el 68,35% de los casos tomaban LM ex-

clusiva al alta de la Planta de Maternidad. En la primera revisión de salud (a los 15 días de vida), un 62% continuaron con LM exclusiva. A los 6 meses de vida, solo un 41,14% de los lactantes mantenían la LM exclusiva como indica la OMS. En cuanto a los factores estudiados como posiblemente asociados a una mayor duración de la LM exclusiva (etnia, número de hijos, edad de la madre, tipo de parto, clases de preparación al parto), en ninguno de los casos los resultados obtenidos fueron estadísticamente significativos.

Respecto a las causas de abandono de la LM exclusiva, la más frecuentemente referida por las madres fue la hipogalactia, seguida por las dificultades en la técnica.

CONCLUSIONES

En nuestro medio puede considerarse que la prevalencia de LM exclusiva es elevada.

El 41,14% de los lactantes reciben LM exclusiva durante los primeros seis meses.

Las principales causas de abandono de la LM son la hipogalactia y las dificultades en la técnica, por lo que nuestro esfuerzo debe centrarse en proporcionar información adecuada a las madres antes y durante su estancia en la Planta de Maternidad y realizar un seguimiento posterior para intentar solucionar las dificultades que puedan surgir durante los primeros meses.

FIEBRE RECURRENTE, A PROPÓSITO DE UN CASO DEL SÍNDROME DE PFAPA

Gleila Sid Ahmed El Khayat
Atención Primaria, Castellón.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La fiebre recurrente constituye un motivo de consulta importante en AP por la dificultad que entraña su diagnóstico diferencial y su manejo en general. El síndrome de Marshall o síndrome de PFAPA (periodic fever, aphtas, pharyngitis and cervical adenopathies), forma parte de las entidades inflamatorias crónicas que cursan con fiebre recurrente. Es de origen desconocido, y su diagnóstico se basa en criterios clínicos y por descarte. Se trata con corticoterapia oral. Tanto el diagnóstico como tratamiento se pueden llevar a cabo en atención primaria.

El objetivo de presentar este caso es compartir nuestra experiencia con el diagnóstico de un caso de PFAPA en una niña de 2 años, con fiebre recurrente desde los 13 meses, así como faringitis, adenitis y estomatitis, evitando sobretratamiento con antibióticoterapia.

MÉTODOS

- Empezamos a descartar la patología más importante que cursa con síndrome febril recurrente como: infecciones, tumores o enfermedades del tejido conjuntivo, sin olvidar los síndromes periódicos; y un conjunto de enfermedades hereditarias o adquiridas; más o menos raras. Para ello hemos llevado a cabo analíticas de sangre, orina, Rx y frotis faríngeos en varias ocasiones estos últimos.
- Se ha dado corticoterapia oral como criterio diagnóstico.

RESULTADOS

- Todas las pruebas llevadas a cabo han sido normales y los frotis faríngeos siempre negativos para estreptococo.
- La respuesta al corticoide oral ha sido espectacular con remisión de la fiebre al segundo día.
- Hemos explicado a los padres el carácter benigno de esta patología y su curso crónico, lo cual les ha dado tranquilidad a la hora de afrontar los futuros brotes.

CONCLUSIONES

El síndrome de Marshall o PFAPA es un cuadro de fiebre recurrente con faringitis, adenitis, y aftas poco conocido todavía en atención primaria. Genera exposición a pruebas innecesarias, frecuentación de consulta y angustia en el seno familiar y escolar. Pensar en ello y diagnosticarlo a tiempo como dijo B. Solís ahorra pruebas agresivas al niño, angustia a la familia, dinero al sistema sanitario y dolores de cabeza al pediatra.

PARASITOSIS POR BLASTOCYSTIS HOMINIS: UNA OBSERVACIÓN

Jose Francisco Ruiz Sánchez
Consultorio Auxiliar Peman, Alicante.

INTRODUCCIÓN

Dentro de la gama de enfermedades parasitarias, Blastocystis ha sido el parásito más frecuentemente encontrado. Es considerado en la actualidad como posible nuevo patógeno intestinal. En edades pediátricas se le atribuye un papel importante en los trastornos gastrointestinales. Se presenta aislado o en coinfección. La sintomatología básica corresponde a dolor abdominal y diarrea. Presentamos un caso observado en nuestro medio.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 12 años y 6 meses, de ascendencia nicaragüense, que presenta dolor abdominal, náuseas, deposiciones líquidas de 3 semanas de evolución. Se solicita coproparasitológico donde se aprecia presencia de *Entamoeba coli*. Analíticamente presenta Hemoglobina 8.7 g/dl normocítica, normocrómica, Leucocitosis con neutrofilia. Se pautó Metronidazol 7 días. Mes y medio después recurre la sintomatología y se repite la evaluación parasitológica donde se aprecia quistes de *Blastocystis hominis*. Se repite la tanda de metronidazol 7 días con mejoría sintomática. Parasitológico de control negativo. Analítica de control se aprecia Eosinofilia leve y normalización hemoglobina (12.4).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Blastocystis hominis es un protozoo causante potencial de enfermedad gastrointestinal inespecífica. Ligado a condiciones malas de saneamiento básico. Se presenta solo o asociado en coinfección. La sintomatología asociada incluye (vómito, náusea, dolor abdominal, diarrea acuosa y otros síntomas de naturaleza digestiva y extradigestiva). Se puede presentar como portador asintomático, clínica de gastroenteritis aguda, diarrea crónica, portadores después de la diarrea con persistencia del parásito sin síntomas y síntomas no atribuibles inicialmente a *Blastocystis*. Es más frecuente y típica su presentación en adolescentes (13-18 años). Es conveniente pensar en *Blastocystis* ante síntomas prolongados digestivos y condiciones higiénicas deficitarias.

RADIOPROTECCIÓN PEDIÁTRICA ¿LO ESTAMOS HACIENDO BIEN?

¹Marta Esther Vázquez Fernández, ²Susana Manso García, ¹María Sanz Almazán, ²Laura Gutiérrez De León, ³María Luisa Vega Gutiérrez, ⁴Verónica Zurdo De Pedro

¹CS Arturo Eyries, Valladolid.

²Centro de Especialidades Arturo Eyries, Valladolid.

³CS Pilarica, Valladolid.

⁴CS Pinades Covaleta, Soria.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las pruebas radiológicas son una herramienta fundamental para el proceso diagnóstico, y para modificar la actitud terapéutica de numerosas enfermedades. Las ventajas de las pruebas de diagnóstico por imagen han generalizado su utilización en la práctica médica diaria a pesar del potencial riesgo para la salud.

Nuestro objetivo es describir nuestra experiencia del uso de la radiografía simple en pacientes pediátricos en Atención Primaria.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo transversal realizado en el servicio de radiología de un Área de Salud que asume las radiografías solicitadas por los pediatras de 13 centros de salud (menores de 14 años). Se realizó un muestreo consecutivo de pacientes entre el 15 de marzo de 2015 y el 15 de junio de 2015.

RESULTADOS

Se solicitó radiología simple a 114 pacientes, 53,5% varones y 46,5% mujeres. Menores de 1 año: 8%; 1-5 años: 20,4%; 5-10 años: 30,1%; mayores de 10 años: 41,2%. Se observan diferencias significativas según centro de salud (rango 1-22).

La radiografía más solicitada fue la radiografía de columna 48.2%, seguida de tórax 18,4% y caderas 10,5%. Por edades en menores de un año la radiografía más solicitada fue de caderas; de 1 a 5 años, de tórax; de 5 a 10 años, de columna, seguida de tórax y EEII; y en mayores de 10 años, de columna ($p < 0,005$).

Para el 40% de niños se trataba de la primera radiografía simple. La media fue de 2.62 (DE 4.01). Se la habían realizado en una ocasión el 8,2%; dos el 20,9%; tres 2,7%; cuatro 10,9%; y 5 o más el 17,3%. La edad no se asoció al número de placas realizadas previamente.

CONCLUSIONES

En este estudio se describe la situación de la radiografía simple en la práctica médica diaria. El uso de este procedimiento está ligeramente más frecuentado por varones y niños más mayores, observando gran variabilidad entre centros de salud.

Aunque las diferencias pueden tener muchas causas (derivadas del médico, motivos clínicos, factores sociodemográficos, presión familiar, etc) que no son analizados en este trabajo, se observa que los motivos clínicos más frecuentes varían según la edad, destacando la sospecha de escoliosis.

Un porcentaje elevado de pacientes son sometidos a varias radiografías simples, no relacionándose con la edad. A pesar de que la Rx simple presenta una dosis baja de radiación, no debemos despreciarla ya que la dosis de radiación es acumulativa y está relacionada con riesgo de cáncer radioinducido.

REFUERZO TELEFÓNICO Y LACTANCIA MATERNA EN ATENCIÓN PRIMARIA: ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO Y MULTICÉNTRICO. RESULTADOS PRELIMINARES.

Josep Vicent Balaguer Martínez, Inmaculada Valcarce Pérez, Mercè Morejón Salvador, Patxi Arbizu Urdiain, Alícia Hernández Gil, Jessica Esquivel Ojeda

Instituto Catalán de Salud, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Valorar el efecto de un programa de apoyo telefónico a las madres durante los 6 primeros meses de lactancia materna (LM).

MÉTODOS

Ensayo clínico aleatorizado sin enmascarar. Colaboran 5 centros de salud de poblaciones metropolitanas de una gran ciudad. Se incluyen madres que llegan a los centros con recién nacidos sanos que toman lactancia materna exclusiva (LME) o suplementada (LMS). Se aleatorizan al grupo control o al de intervención.

Muestra necesaria n=376. El grupo control recibe la atención habitual (controles del niño sano). El grupo intervención recibe además apoyo telefónico semanal los dos primeros meses y quincenal hasta el sexto mes por la enfermera pediátrica que tiene asignado cada paciente. Se recoge la variable resultado (tipo de lactancia) en las revisiones habituales (1, 2, 4 y 6 mes). Las madres que pasan a lactancia artificial (LA) dejan de recibir la intervención.

RESULTADOS

Se presentan los resultados de las primeras 98 madres reclutadas en uno de los centros participantes que han finalizado el seguimiento. De éstas 51 pertenecen al grupo intervención y 47 al control. Entre los dos grupos se ha encontrado desajustes entre la edad de la madre, los días de vida del niño en la primera visita y el haber dado LM en algún hijo anterior, por lo que se calcula también el resultado ajustando por estas variables.

En la **tabla** adjunta se muestran los principales resultados. LME se ha calculado respecto a las madres que hacen LMS o LA. LM se refiere a las madres que dan cualquier tipo de LM (LME o LMS) respecto a las que dan LA.

	RR±IC 95%*	OR ajustada±IC 95%*	p
LME primer mes	0.92 (0.74-1.15)	0.71 (0.28-1.81)	0.47
LME segundo mes	1.06 (0.83-1.36)	1.24 (0.51-3.01)	0.63
LME cuarto mes	1.08 (0.79-1.48)	1.24 (0.55-2.82)	0.60
LME sexto mes	1.42 (0.75-2.72)	1.63 (0.67-3.99)	0.28
LM primer mes	1.02 (0.99-1.06)	---	0.28
LM segundo mes	0.98 (0.90-1.08)	0.71 (0.11-4.45)	0.71
LM cuarto mes	0.97 (0.82-1.14)	0.79 (0.25-2.46)	0.68
LM sexto mes	1.01 (0.84-1.22)	1.11 (0.40-3.07)	0.84

*RR= Riesgo relativo. OR=Odds ratio. IC=Intervalo de confianza

CONCLUSIONES

En el corte realizado la intervención no parece mostrarse efectiva en mejorar la tasa de LME ni de LM. No obstante, habrá que esperar a recoger la muestra total

necesaria para valorar si se confirma esta tendencia, sobretudo en el primer y segundo mes donde pequeños cambios en la lactancia pueden alterar el resultado de manera importante.

REPERCUSIÓN DE LA COBERTURA DE COMPAÑEROS AUSENTES EN LA DEMANDA ASISTENCIAL

¹Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi, ²Jesús Arranz Gómez,

³Mar Navarro De Prado, ³María José Azkarate Llorca,

⁴Belinda Alonso Del Val, ⁵Jorge Cocolina Andrés

¹ CS Pasaia San Pedro Pasajes, Guipúzcoa.

² CS Vitoria-Gasteiz, Álava.

³ CS Galdakao, Vizcaya.

⁴ CS Beraun, Guipúzcoa.

⁵ CS Zamudio, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La obligatoriedad de cobertura de las ausencias de los compañeros en atención primaria sin sustitución son una práctica cada vez más extendida.

Con el fin de conocer la repercusión que tiene en la demanda asistencial y en la atención de niños de otros cupos cuando el titular está ausente y no es cubierta su ausencia, la Junta de una Asociación Regional de Pediatría de Atención Primaria, ha realizado una encuesta durante los meses de febrero a septiembre de 2015.

MÉTODOS

La encuesta se ha realizado mediante el sistema Google.docs. Por medio de la lista de distribución se envió a todos los pediatras de la Comunidad Autónoma el cuestionario en el que se debía aportar la siguiente información:

Número de días del mes que ha tenido que ver pacientes de compañeros no sustituidos; De esos días ¿cuál ha sido la media diaria del número total de consultas?; ¿Y cuántos pacientes que no son del cupo ha visto de media diaria cuando cubría a un compañero?

Hemos considerado como asumible una sustitución del compañero máxima de 5 días al mes, con un número de consultas total menor de 30 y un número de niños del compañero menor de 10.

RESULTADOS

Han participado 46 pediatras, el 20% de los 230 pediatras de la comunidad y se han registrado 88 encuestas.

El número de respuestas máximo se ha dado en los meses de Julio y Agosto y el menor en mayo, lo que está de acuerdo con el grado de ausencias por vacaciones o días libres.

En el primer periodo: febrero-mayo, el 92% de las coberturas son de 5 o menos días, el 48% supera las 30 consultas totales y el 35% atiende a más de 10 niños del compañero.

En el segundo periodo: junio-septiembre, el 63% de las coberturas supera los 6 días, aunque el número de consultas >30 baja al 15% y sólo el 27% atiende a más de 10 niños del compañero.

CONCLUSIONES

A pesar de que la falta de cobertura de las ausencias de los compañeros es una preocupación generalizada, la participación en la recogida de datos ha sido escasa.

En el periodo invernal, aunque cubrimos menos días a nuestros compañeros la repercusión en las consultas es mayor.

Casi la mitad de las coberturas de compañeros realizadas en invierno y la sexta parte de las de verano repercuten en la atención a los niños por una demanda asistencial sea excesiva.

	N	Nº de días			Nº de consultas			Nº	Niños del compañero
		1-5	6-9	>10	<30	31-40	>40		
Febrero	8	6		2	5	2	1	6	2
Marzo	10	10			2	5	3	6	4
Abril	8	8			5	2	1	4	4
Mayo	3	3			3			3	
Junio	15	13	1	1	13	2		13	2
Julio	21	6	4	11	16	5		13	8
Agosto	17	3	6	8	16	1		14	3
Sept	6		5	1	5		1	3	3
TOTAL	88	49	16	23	65	17	6	62	26

SÍNCOPE EN PEDIATRÍA: ¡NO OLVIDES PEDIR UN ECG!

¹Antonio Jesús Castellanos Alcarria, ¹Rosa María Sánchez Andrada, ¹María Teresa José Hernangómez Cuesta, ¹Josefina Martínez Garre, ¹Blanca Largaespada Bagatella, ²Francisco José Castro García

¹CS San Pedro del Pinatar, Murcia.

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El síncope es la pérdida súbita, completa y transitoria de la conciencia y del tono postural de corta duración. Es un síntoma frecuente en pediatría y puede deberse a múltiples etiologías, siendo la causa más frecuente en la infancia el síncope vasovagal o neurocardiogénico. En un pequeño porcentaje de los casos puede ser síntoma de una enfermedad cardíaca potencialmente letal. De ahí que el ECG, junto a una buena anamnesis y exploración física, sea una de las exploraciones básicas en la evaluación de los pacientes con síncope.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 11 años que consulta por episodio de pérdida de conciencia de pocos minutos de duración, precedido de sensación de ahogo, con intensos signos vegetativos, coincidiendo con realización de ejercicio físico no intenso.

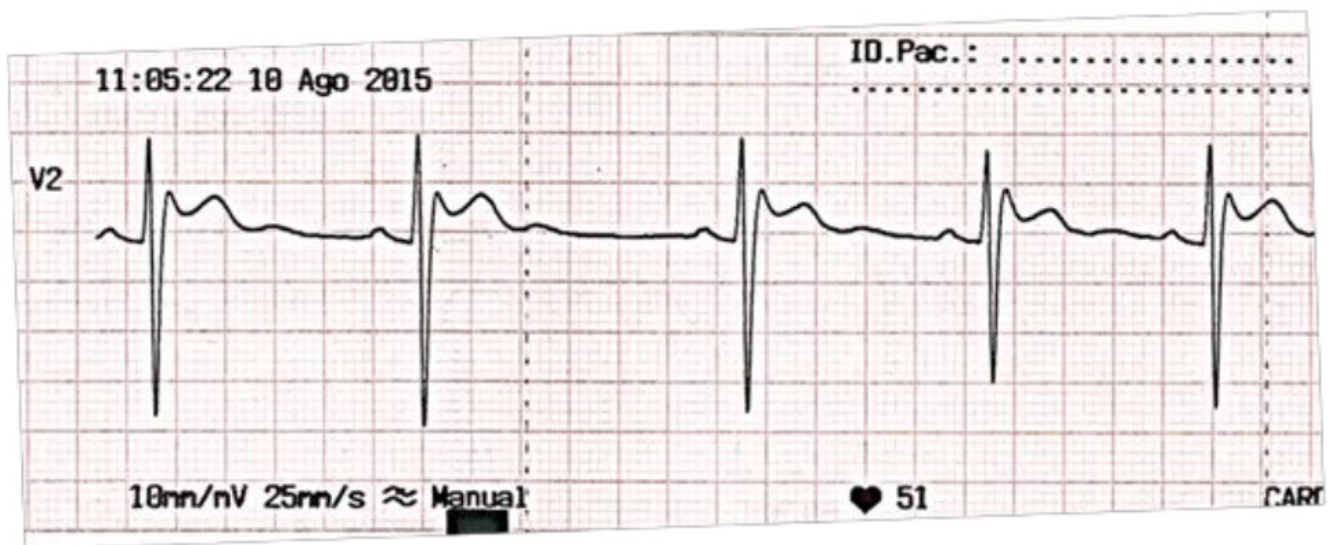
Antecedentes familiares: Hermano del abuelo paterno: muerte súbita durante el sueño a los 33 años. Prima del padre: muerte súbita a los 21 años.

Antecedentes personales: Rinitis y asma extrínseco. Estudiado a los 6 años en cardiología por soplo inocente.

Exploración física: sin hallazgos.

Exámenes complementarios: hemograma y bioquímica: normales. ECG en Centro de Salud: patrón de Brugada tipo II (**figura 1**). Se deriva a Servicio de Cardiología Pediátrica donde se confirman dichos hallazgos. Se realiza test de flecainida, que mostró patrón I de Brugada. Ecocardiografía y RMN cardíaca: normales.

Figura 1. Patrón de Brugada tipo II (elevación del ST > 2mm en precordiales derechas, T bifásica con morfología en "silla de montar")



Evolución: Se discute el caso en sesión multidisciplinaria y se realiza estudio electrofisiológico con resultado normal (no inducción de arritmias ventriculares). Por ello y la dudosa etiología del síncope y dada la inconveniencia de implantar un DAI en pacientes pediátricos, se decide iniciar tratamiento con Quinidina e implantar un Holter subcutáneo (Reveal Link).

Diagnóstico: Síndrome de Brugada.

Tratamiento: Quinidina: 200 mg cada 8h. Restricción de ejercicio físico intenso. Evitar fármacos de riesgo (<http://www.brugadadrugs.org>) y consumo de alcohol. Tratamiento intensivo de la fiebre.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El Síndrome de Brugada es un síndrome de herencia autosómica dominante, de expresión variable, carac-

terizado por un patrón electrocardiográfico típico, y riesgo de muerte súbita cardiaca debido a arritmias ventriculares. No asocia cardiopatía estructural y está incluido dentro del grupo de las canalopatías.

El pediatra de atención primaria tiene un papel esencial en la valoración de un paciente con síncope y el ECG debe ser una exploración básica en la evaluación de éste.

Gracias a la sospecha, se pueden identificar a los familiares que son portadores de la alteración, en riesgo de sufrir una muerte súbita cardiaca.

SÍNDROME PFAPA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Ana Marco Puche

CS Alboraya, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome PFAPA (Periodic Fever, Adenopathy, Pharyngitis and Aphthae) es una enfermedad autoinflamatoria que cursa con episodios periódicos de fiebre, malestar general, aftas orales, faringitis y adenopatías cervicales bilaterales. Fue descrito en 1987 por Marshall y colaboradores y se caracteriza por elevación de reactantes de fase aguda (RFA), mala respuesta a AINES, y mejoría clínica significativa con corticoides.

La etiología es desconocida aunque se sospecha la existencia de un mecanismo inmunológico.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 21 meses de edad, sano sin antecedentes de interés, con adecuada ganancia pondero estatural y adecuadamente vacunado.

Presenta episodios febriles recurrentes desde los 19 meses de edad, de 3-5 días de duración, con periodicidad mensual, consistentes en fiebre elevada (hasta 39,5°), adenopatías laterocervicales, faringitis con/sin exudados, y aftas orales en algunos de los episodios.

En los episodios han consultado tanto en Centro de Salud como en Urgencias Hospitalarias y en la mayoría de ellos ha recibido tratamiento antibiótico oral, excepto en una de las ocasiones en que fue valorado en Urgencias del Hospital de referencia donde se solicitó analítica y ante resultado compatible con viriasis (se descartó neutropenia) se diagnosticó de Síndrome Mononuclear. El exudado faríngeo recogido ha sido siempre negativo para estreptococo.

En el último episodio, ante la recurrencia de los episodios se sospechó Síndrome PFAPA, por lo que tras recogida y comprobación de negatividad del exudado faríngeo se decidió tratamiento con prednisolona oral

a dosis de 1 mg/kg/día durante 2 días y 0,5 mg/kg/día 2 días más. Tras la primera dosis de corticoide el paciente se quedó afebril y en nueva valoración en consulta en el Centro de Salud 48h después, se objetivó notable mejoría de las adenopatías laterocervicales, así como mejoría del estado general del paciente.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de un diagnóstico con incidencia desconocida y de carácter benigno a tener en cuenta en Atención Primaria ante pacientes con episodios febriles recurrentes que cumplan los criterios diagnósticos de Padeh (fiebre recurrente, posible estomatitis aftosa, linfadenopatía cervical, cultivo exudado faríngeo negativo, asintomático entre episodios y rápida respuesta a una dosis única de corticoides).

Se ha descrito mejoría con el uso de la cimetidina a dosis de 150 mg/día en algunos pacientes aunque en el momento actual, la única terapia que ha demostrado eficacia a largo plazo en estudios bien diseñados es la amigdalectomía.

TUMORACIÓN CERVICAL EN UN NEONATO. IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ

Francisca Bermejo Costa, María Josefa Martínez García, Marta Díaz Ruiz, Alejandro Barea Bejarano, Sandra Sevilla Denia, Alba Rodríguez Sánchez

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La Fibromatosis Colli (FC), pseudotumor del esternocleidomastoideo o tortícolis muscular congénica es una lesión benigna que se presenta en el recién nacido o en las primeras semanas de vida. Supone la tercera anomalía musculoesquelética en recién nacidos y tiene una incidencia del 0.3-2%. Es más frecuente en varones (3:2) y afecta con mayor frecuencia al esternocleidomastoideo derecho.

Su etiología es controvertida, se consideran factores predisponentes oligoamnios, malposición cefálica intrauterina, posición de nalgas, parto instrumentado y traumatismo obstétrico.

Se caracteriza por una masa localizada en lado del cuello producida por la fibrosis del músculo ECM, en especial en su tercio medio e inferior. La afectación unilateral del ECM, con acortamiento del músculo obliga al neonato a inclinar la cabeza hacia el lado afecto, con rotación hacia el lado opuesto. Generalmente es indolora y no se asocia a alteraciones cutáneas ni sistémicas.

La ecografía es de elección para el diagnóstico y seguimiento y, no son necesarios otros exámenes complementarios.

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con patologías de origen neoplásico (rabdomyosarcoma, fibrosarcoma), congénitas (higroma quístico, quiste branquial), linfadenitis, hematomas y abscesos.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 14 días que consulta por presentar desde hace unas horas una tumoración en la región laterocervical derecha junto con dificultad para la movilización cervical. A la exploración presenta buen estado general y se palpa una tumoración laterocervical derecha, de consistencia sólida, firme en el trayecto del músculo ECM, dolorosa, con eritema de la piel suprayacente. Asocia ligera flexión cervical ipsilateral, con limitación de la movilidad cervical. Resto de exploración sin otros hallazgos.

Se solicita ecografía cervical que evidencia engrosamiento del ECM derecho, con tumoración sólida bien delimitada, de 3.5x1 cm compatible con FC.

El paciente es derivado a rehabilitación, con mejoría progresiva tras 60 días de tratamiento y casi normalización de la exploración.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La FC es una patología poco frecuente, con diagnóstico sencillo a través de la exploración física exhaustiva y la ecografía cervical. Requiere inicio de tratamiento de forma precoz para evitar secuelas en el futuro (deformaciones vertebrales, escoliosis o atrofia de la musculatura). Con el tratamiento rehabilitador adecuado la mayoría de pacientes sufren regresión y retracción del tumor durante el primer año de vida, sin embargo en aproximadamente un 10% la evolución será tórpidas y requerirán intervención quirúrgica.



CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN NIÑOS ATENDIDOS EN HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

Gonzalo Cortázar Rocandio, Carlos Salido Peracaula, María Josefa Martínez Larios, Rafael Chulián Cruz, Gloria Quesada Trujillo, Francisco Javier Salas Salguero

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeño y mediano potencialmente grave por las complicaciones cardiacas que se pueden producir. Para su diagnóstico es necesario la presencia de fiebre de más de 5 días de evolución y al menos cuatro criterios clínicos: Conjuntivitis, exantema polimorfo, afectación de extremidades, cambios en la mucosa oral y linfadenopatía cervical.

Objetivos: Profundizar en las características de la enfermedad de Kawasaki en nuestro medio en los últimos 9 años.

MÉTODOS

Presentamos una revisión de casos con diagnóstico al alta de E. Kawasaki desde julio de 2007 hasta enero de 2016, un total de 20 casos.

RESULTADOS

La mediana de la edad fue de 2 años, siendo el 70% de ellos menores de 5 años. El 55% presentaron la forma completa. En cuanto a la estacionalidad: Invierno 20%, otoño 20%, primavera 30% y verano 30%. Relación varones / mujeres de 2.3:1. El 95% presentó fiebre, las alteraciones orales se produjeron en un 85%, inyección conjuntival y exantema en el 80%, y el 75% presentó cambios en las extremidades. Las adenopatías laterocervicales se dieron en el 30% de ellos. El valor analítico más repetido en nuestra serie es la trombocitosis presente en el 95%, al 7º día desde el comienzo del cuadro, la PCR se elevó por encima de los 40mg/L en el 70% de los casos. Las alteraciones cardiológicas se presentaron en un 15% de nuestros pacientes.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Kawasaki es de por sí una enfermedad de difícil diagnóstico al presentar gran variabilidad en las formas clínicas, influyendo también factores locales.

CONSTRICCIÓN DUCTAL FETAL DEL VENTRÍCULO DERECHO POR CIERRE PREMATURO DEL DUCTUS ARTERIOSO SECUNDARIO A TOMA DE METAMIZOL MATERNO

Marina Sánchez Ferrer, Naira Pérez De Heredia, Rosa María Bermejo De Las Heras, Laura Mora Ortiz, Mercedes Juste Ruiz, Francisco Sánchez Ferrer

Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN

El consumo de AINES, sobre todo ibuprofeno, se ha relacionado con el cierre precoz del ductus arterioso en el feto. Inhibe las enzimas ciclooxigenasas 1 y 2 lo que conlleva una disminución en las prostaglandinas (E1, E2) y una mayor sensibilidad del endotelio ductal a la actuación de agentes vasoconstrictores.

Ha sido descrito con distintos medicamentos como ibuprofeno, indometacina, diclofenaco, corticoides y, más raramente, metamizol y flavonoides. Acontece en el tercer trimestre por lo que se desaconseja tomarlos a partir de la 27 semana.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida a término (37+3 semanas), peso adecuado (2400 gr) (p12) ingresa en UCIN tras cesárea electiva ante sospecha de cardiopatía congénita por ecografía fetal con hipertrofia del ventrículo derecho.

Antecedente materno de cólicos renales de repetición en el tercer trimestre del embarazo automedicada con metamizol.

Embarazo controlado y normoevolutivo hasta semana 37 donde se detecta en ecografía oligoamnios, CIR (crecimiento intrauterino retardado) y sospecha de cardiopatía por hipertrofia del ventrículo derecho.

Nace con llanto espontáneo, FC > 100 lpm, y tono adecuado. Ápgar 9-10. Destaca distrés respiratorio leve necesitando FiO2 inicial 30% en incubadora para mantener saturaciones adecuadas. Exploración física sin hallazgos patológicos salvo distrés.

Exploraciones complementarias al ingreso:

- ECG. Ritmo sinusal a 119 lpm, Eje derecho (+120°), no alteraciones en la conducción ni en la repolarización. QT corregido 432 ms.
- Ecocardiografía. Miocardiopatía hipertrófica del ventrículo derecho no obstructiva. Foramen oval permeable. Comunicación interventricular pequeña. Ductus arterioso cerrado. Signos de hipertensión pulmonar moderada con presión pulmonar estimada de 55-60 mmHg.
- Radiografía de tórax normal.
- Hemograma, Bioquímica con PCR y Gasometría normales.
- Ecografías abdomino-pélvica y cerebral normales.

Tras los hallazgos se reinterroga a la madre y refiere haberse automedicado diariamente con butiescopolamina y metamizol oral (dosis de 575 mgr cada 8h).

Evolución favorable. No precisa drogas vasoactivas. Descenso progresivo de FiO2 de 30% a 21% en 48 h, no precisando asistencia respiratoria.

En las ecocardiografías de control posteriores se observa disminución progresiva de la hipertrofia del ventrículo derecho y descenso de la presión pulmonar.

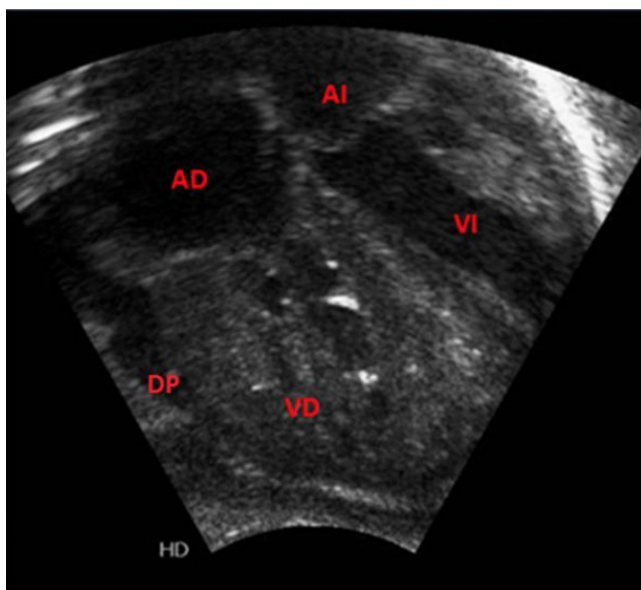


Imagen de Ecocardiografía al nacimiento con hipertrofia severa del ventrículo derecho y derrame pericárdico leve.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante los hallazgos ecográficos de miocardiopatía hipertrófica del Ventrículo derecho debemos plantearnos la toma de medicamentos maternos relacionados con la constricción ductal fetal precoz.

El manejo en este caso será el de soporte respiratorio adecuado y tratamiento de la hipertensión pulmonar.

COR TRIARIATUM, UNA CARDIOPATÍA CONGÉNITA A TENER EN CUENTA

Rosario Espejo Moreno, Sonia Arias Castro, María Cristina Vicho Gonzalez, Vianor Pablo Silvero Enríquez, María Marina Casero Gonzalez

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El cor triatriatum (CT) es una cardiopatía congénita de origen embriogénico por la cual se produce un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda (AI), apareciendo una membrana que la divide en dos cavidades: una posterosuperior, que recibe las venas pulmonares (cámara accesoria) y otra anteroinferior, que incluye la orejuela y la válvula mitral (AI verdadera). Existen tres tipos: diafragmática (más frecuente), en reloj de arena y tubular.

Representa el 0,4% de las malformaciones cardíacas. Se asocia frecuentemente a otros defectos cardíacos siendo la más frecuente la comunicación interauricular (CIA).

Presentamos un caso de cor triatriatum con CIA tipo ostium secundum y drenaje venoso pulmonar anómalo parcial con vena cardinal.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 30 meses, derivado por su pediatra por soplo, sin otra sintomatología asociada.

En la exploración: desdoblamiento amplio y fijo del segundo tono, soplo protomesosistólico II/VI en foco pulmonar, soplo diastólico II/VI en borde esternal izquierdo más acusado en foco tricuspídeo.

Radiografía de tórax: leve cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, discreto aumento de la vascularización pulmonar. Electrocardiograma: Potenciales con crecimiento de ventrículo derecho.

Ecocardiografía: membrana diafragmática con fenestración única (6mm) en AI, con flujo turbulento a su través, que la divide en cámara accesoria y AI verdadera con CIA tipo ostium secundum que comunica ambas cámaras; drenaje de venas pulmonares izquierdas en

AI, con difícil visualización del drenaje de las venas pulmonares derechas en AI; ventrículo derecho dilatado e insuficiencia mitral leve.

Con diagnóstico de CT, CIA ostium secundum y drenaje venoso pulmonar anómalo parcial con vena cardinal se decide intervención quirúrgica 4 meses tras el diagnóstico, en la que se realiza resección de la membrana, cierre de la CIA y se asegura un drenaje venoso pulmonar correcto.

A los 4 años post-intervención permanece asintomático con buena evolución persistiendo una insuficiencia mitral muy leve a nivel ecocardiográfico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El CT es una cardiopatía congénita poco frecuente con clínica muy variable, que depende de los efectos hemodinámicos que genera la congestión venosa pulmonar.

La ecocardiografía permite establecer un diagnóstico preciso del CT e identificar anomalías cardiacas asociadas.

La resección quirúrgica de la membrana asociada a la corrección de los defectos asociados ha demostrado ser la medida terapéutica apropiada y definitiva con pocas complicaciones posteriores.

El pronóstico a largo plazo es muy bueno, aunque depende de la complejidad de las alteraciones asociadas.

CUANDO LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI NO LO ES. KAWASAKI INCOMPLETO EN NUESTRO MEDIO

Rafael Chulián Cruz, Carlos Salido Peracaula, María Josefa Martínez Larios, Gonzalo Cortázar Rocandio, Francisco Javier Salas Salguero, Gloria Quesada Trujillo

Hospital de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño, potencialmente grave por las complicaciones cardíacas. Su diagnóstico requiere la presencia de al menos cinco días de fiebre y cuatro de cinco criterios clínicos (cambios en las extremidades, exantema, inyección conjuntival, cambios en la mucosa oral y/o adenopatía).

Algunos pacientes con sospecha de EK no cumplen totalmente esos criterios clínicos, considerándose EK incompleta.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos una revisión de los casos de Kawasaki incompleto durante los últimos 8 años, un total de 9

casos (40,9% del total de pacientes con EK). 77,7% por debajo de los 21 meses, mediana 19 meses, y 3 meses el de menor edad.

En cuanto a la estacionalidad, el 44,4% se produjeron en verano, el 33,3% en invierno, el 11,1% en primavera, y el 11,1% en otoño. El 66,6% eran varones, mientras que el 33,3% lo constituyeron mujeres.

El 88,8% presentó inyección conjuntival bilateral no exudativa; 77,7% enantema; el 55,5% exantema; el 44,4% alteración palmar; y el 22,2% adenopatía cervical unilateral no supurativa. De manera excepcional un paciente no presentó el criterio clínico fundamental de al menos 5 días de fiebre. Anomalías coronarias: 2 de los 9 pacientes (22,2%).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debemos recordar la existencia de formas incompletas de la EK, de curso clínico más variable y por tanto de diagnóstico más complejo, y que suelen darse en pacientes más jóvenes y que desembocan en anomalías coronarias con mayor frecuencia. En nuestra serie la mayoría de casos se produjeron en verano, y el criterio más frecuente fue la inyección conjuntival no exudativa, con bajo porcentaje (22%) de presencia de adenopatía, datos no coincidentes con la bibliografía revisada.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI. REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Elena González Rio, Elena Paredes González, Alberto Barasoain Millán, Regina Echevarría Zubero, Belen Salomon Moreno, Esther Izquierdo Milla

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la segunda vasculitis más común en la infancia, después de la Púrpura de Schönlein Henoch. Con una incidencia europea aproximada de unos 10 casos/100.000 niños, es la principal causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados. Afecta principalmente a niños menores de 5 años.

El objetivo principal de este estudio es describir los casos de EK diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 17 años, así como analizar el desarrollo de complicaciones y su posible relación con las características de presentación y manejo.

MÉTODOS

Se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de EK en un

hospital secundario desde 1998 hasta 2015. Se analizaron diferentes variables tales como incidencia, edad, sexo, criterios clínicos (fiebre, cambios cutáneos en extremidades, exantema polimorfo, conjuntivitis, cambios oro-linguales y linfadenopatía cervical), manifestaciones analíticas (albumina <3 g/dl, elevación de GPT, plaquetas >450.000/mm³, leucocitos >15.000/mm³, elevación de VSG y PCR), tratamiento y complicaciones.

RESULTADOS

Se obtuvo una muestra de 22 pacientes, con predominio de varones (67%). La mediana de edad fue de 24 meses, siendo el 85.7% menores de 5 años. Todos los pacientes fueron ingresados, con una media de estancia de 6.2 días. Solo un 57,2% de los casos cumplían todos los criterios clínicos diagnósticos. Dentro del 42.3% de casos con criterios incompletos, el criterio menos prevalente fue cambios cutáneos en extremidades. Todos los pacientes fueron tratados con ácido acetilsalicílico e inmunoglobulinas, con una media de 8 días de fiebre hasta inicio del tratamiento (DFIT). No se encontró relación significativa entre los DFIT y la edad de los pacientes o el desarrollo de complicaciones cardio-vasculares. En el análisis de los criterios analíticos, se obtuvieron al menos 5 criterios de laboratorio significativos en el 40% de los casos. Se realizó seguimiento y control ecográfico, encontrando lesiones aneurismáticas en 4 pacientes (2 casos: afectación de una arteria; 2 casos: lesión en dos coronarias), todos ellos de sexo masculino y con criterios diagnósticos incompletos. No se encontró relación con la edad.

CONCLUSIONES

Atendiendo a los resultados, encontramos una muestra con incidencia y características similares a las descritas en la literatura. Todos los casos en los que se demostraron lesiones coronarias, no cumplían todos los criterios clínicos diagnósticos establecidos, haciendo más difícil su sospecha con el consiguiente retraso terapéutico. Las alteraciones analíticas asociadas a EK estuvieron presentes en la mayoría de los casos, apoyando en muchas ocasiones la sospecha clínica.

EPISODIO DE DESCONEXIÓN DEL MEDIO SECUNDARIO A PAUSA SINUSAL: UNA ENTIDAD INFRECUENTE EN NIÑOS

Alberto Sánchez Calderón, Carmela Martínez Martín, María Alegre Viñas, Agustín De La Mano Hernández, Teresa Blanco Sánchez

Hospital Universitario del Henares, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La pausa sinusal implica un fallo de la activación auricular esperada. Puede deberse a un problema de generación del impulso en el nódulo sinusal o a un fallo de la conducción del impulso a la aurícula. Aunque actualmente no hay valores de corte establecidos, las pausas de 3 segundos o más son infrecuentes, pueden provocar cuadros presincoales o sincopales y podrían justificar la implantación de un marcapasos en pacientes seleccionados.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 9 años que ingresa procedente de Urgencias tras presencia de episodio de pérdida de conocimiento mientras estaba en el colegio. Estando sentada, refiere sentir sensación de mareo y visión borrosa, seguida de pérdida de conocimiento de varios minutos de duración. Recuperación espontánea con leve tendencia al sueño posterior.

Al ingreso presenta unas constantes dentro de la normalidad con frecuencia cardíaca de 109 lpm y TA: 87/48 mm Hg, destacando en la exploración discreta tendencia al sueño. Resto de exploración cardiológica y neurológica dentro de la normalidad. Se realiza hemograma, bioquímica, gasometría venosa y electrocardiograma basal normales.

Durante su estancia hospitalaria se realiza electroencefalograma con monitorización de electrocardiograma presentando en la realización del mismo episodio de alteración del estado de conciencia, seguido de revulsión ocular y rigidez tónica generalizada que se acompaña de actividad delta generalizada y se sigue de aplanamiento del trazado, bradipsiquia y bradilalia. El citado episodio se precede de forma inmediata de una asistolia de 5-6 segundos de duración sin latido de escape precedido de una bradicardia sinusal. Se derivó posteriormente a la Unidad de arritmias de Hospital de referencia en el cual se realizó estudio Holter que evidenció presencia frecuente de pausas sinusales sugyentes de disfunción de nodo sinusal. Actualmente se encuentra en revisión y no se plantea por el momento, y ante la falta de antecedentes familiares directos de muerte súbita, la implantación de marcapasos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las pérdidas de conocimiento en personas jóvenes sin cardiopatía orgánica demostrable se deben generalmente a síncope vasovagales; entre las causas infrecuentes se hallan la asistolia y la fibrilación ventricular.

En el diagnóstico de estos episodios ocupa un rol central el Holter, que según las series aclara la etiología hasta en un 22% de los casos; en caso de no documentarse se puede utilizar el Holter implantable subcutáneo.

ESPECTRO CLÍNICO DEL SÍNDROME DE LA CIMITARRA

Isabel Bermúdez Hormigo, Engracia Paz Payá, Cristina Tobar Mideros, Vanesa Matías Del Pozo, Ángeles Fuertes Moure, Sara Rellán Rodríguez

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la cimitarra (SC) es una cardiopatía congénita poco frecuente que se caracteriza por presentar anomalía total o parcial del retorno venoso pulmonar derecho a la vena cava inferior (VCI), a menudo asociada a otras malformaciones como hipoplasia del pulmón derecho. La forma de presentación es variable según la edad de inicio y patología asociada. Describimos dos casos de SC en sus dos variantes: forma sintomática o precoz (menores de 1 año) y forma asintomática o benigna (mayores de 1 año).

RESUMEN DEL CASO**Caso 1**

Niña de 6 años en seguimiento desde los 5 meses por una comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum pequeña y comunicación interventricular (CIV) perimembranosa restrictiva. Exploración normal salvo soplo sistólico II/VI. En sucesivas revisiones se observó cierre espontáneo de la CIV, persistencia de la CIA y dilatación progresiva de cavidades derechas en controles ecocardiográficos a lo largo de su evolución. Debido al pequeño tamaño de la CIA y a la repercusión hemodinámica con cavidades derechas dilatadas, se decide ampliar el estudio con otras pruebas de imagen para ver correctamente el drenaje de las venas pulmonares. Se realiza radiografía de tórax (ligera dextroposición y cardiomegalia) y angioRMN, confirmándose drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de pulmón derecho a VCI. Asintomática en todo momento. Se realiza corrección quirúrgica con anastomosis del colector venoso a aurícula izquierda y ligadura de arterias nutricias.

Caso 2

Recién nacida de 11 días de vida remitida tras detección de latido desplazado a la derecha y soplo. En la exploración: taquipnea y tiraje leve a los tres niveles. La radiografía de tórax mostró dextroposición e hipoplasia pulmonar derecha. La ecocardiografía reveló: CIA amplia, signos indirectos de hipertensión pulmonar (HTP) moderada-severa, no se consiguen visualizar venas pulmonares derechas e imagen compatible con colector venoso drenando en la desembocadura de la VCI a aurícula derecha. Se realiza cateterismo cardiaco a los 19 días de vida con oclusión percutánea de vaso nutricio. Actualmente asintomática; tratamiento con furosemida y pendiente de intervención quirúrgica correctora.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SC se manifiesta de forma diferente según la edad de presentación, más grave en menores de un año. La radiografía de tórax puede facilitar el diagnóstico. La angioRMN ayuda a descubrir otras alteraciones del retorno venoso y la posible asociación de anomalías cardiovasculares. La cirugía es el tratamiento definitivo, de elección en pacientes sintomáticos y en aquellos con repercusión hemodinámica.

FLUTTER AURICULAR NEONATAL. DESCRIPCIÓN DE 5 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Inmaculada Lara Cantón, Ernesto Lavernia-Salles Granell, Anna Parra Llorca, María José Gormaz Moreno, Belén Fernández Tudela

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El flutter auricular (FA), es una taquiarritmia infrecuente en Pediatría (7% de las arritmias infantiles, 1-2% de las arritmias fetales) generalmente idiopática y detectada la mayoría de las ocasiones en el período neonatal inmediato. Sin embargo es la segunda taquiarritmia que cursa con insuficiencia cardíaca en este período.

Puede ser causa de hidrops fetal o de insuficiencia cardíaca neonatal, no obstante, la morbilidad que presenta en el período agudo contrasta con el excelente pronóstico que se observa con el seguimiento a largo plazo. Tras la cardioversión inicial (eléctrica o farmacológica), es excepcional la recurrencia o la necesidad de tratamiento crónico profiláctico.

El diagnóstico diferencial debe considerar infecciones, trastornos metabólicos, y otras arritmias.

Revisamos los casos de FA neonatal en nuestro centro y su evolución al largo plazo.

2011-2016. Se recogen las historias clínicas informatizada del binomio madre-hijo, datos del parto y perinatales.

MÉTODOS

Revisión retrospectiva, descriptiva, de una serie de 5 casos acontecidos en un hospital de tercer nivel entre

RESULTADOS

Ver **Tabla 1**

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
EG	39 s	33 s	36 s	37 s + 6 días	35 s + 3 días
Sexo	Varón	Varón	Varón	Varón	Varón
PN	3.260 g	2.300 g	3.390 g	3.420 g	2.750 g
Apgar	9/10	10/10	8/10	9/10	10/10
Tóxicos maternos	No	No	No	No	No
Inicio Taquicardia	Durante dinámica de parto	Tras canalización CVU (1 h de vida)	Durante dinámica de parto	A las 33 s	A las 31 s + 6 días
Taquicardia intraútero	Si	No	Si	Si	Si
FC (lpm)	180-185	210-220	200-210	260	180
Otras arritmias asociadas	No	No	No	Si. WPW.	No
Sintomatología	No	No	No	No	No
Rx Tórax y ecocardiografía	Normales	Normales	Normales	Normales	Normales
Actitud: Tratamiento materno	No	No	No	Digoxina iv	Digoxina y flecainida
Actitud	Adenosina + CardioV	Adenosina + CardioV	Adenosina + CardioV Tras recivida: digoxina	Digoxina + CardioV	digoxina + CardioV
Tratamiento profiláctico	Digoxina 10mcg/kg/d durante 6 meses	No	Digoxina 10mcg/kg/d durante 6 meses	No. Flecainida por WPW	Digoxina 10mcg/kg/d durante 6 meses
Recidiva FA	No	No	Si. A las pocas horas. No recidiva posterior.	No	No
Otros diagnósticos	No	No	No	WPW	Prematuro 35 s + 3 d

CONCLUSIONES

El FA tiene unas características particulares en el periodo neonatal, que difieren de otras edades. Suele aparecer en fetos o recién nacidos sin cardiopatía estructural, entre el tercer trimestre y el periodo peri-

natal, pudiendo producir hidrops (38% de los aleteos fetales) o insuficiencia cardíaca neonatal. Intraútero pueden precisar tratamiento antiarrítmico materno, pero al nacimiento, el tratamiento más habitual es la cardioversión eléctrica sincronizada. En ausencia de

arritmias adicionales, refractariedad o anomalías estructurales, el FA presenta un pronóstico excelente, y la terapia antiarrítmica crónica sería innecesaria.

Nuestra serie confirma el buen pronóstico de esta arritmia a largo plazo, sin recidivas fuera del periodo neonatal, por lo que actualmente no consideramos indicado el tratamiento profiláctico de mantenimiento.

HIPOXEMIA EN NIÑA INTERVENIDA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Sara Barbarin Echarri, María Teresa Viadero Ubierna, Luis De La Rubia Fernández, Estivaliz Alegría Echaury, M.^a Isabel Planelles Asensio, Josune Alegría Echaury

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La hipoxemia consiste en la disminución anormal de la presión parcial de oxígeno en sangre arterial por debajo de 80 mmHg, que se correlaciona con una saturación de oxígeno menor del 95%. Existen múltiples causas de la misma, entre las que se encuentran principalmente: hipoventilación, alteraciones en la ventilación-perfusión así como cortocircuitos intra o extracardiacos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años de edad remitida desde Atención Primaria a los 12 meses de edad para valoración cardiológica por hallazgo de soplo cardíaco. Diagnosticada de comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso (SV) con progresiva sobrecarga de cavidades derechas, descartando drenaje venoso pulmonar anómalo asociado. Intervenido quirúrgicamente a la edad de 4 años mediante toracotomía lateral derecha con cierre de la CIA con pericardio bovino y cierre de la atriotomía derecha con parche de ampliación de la vena cava (técnica de doble parche). Residualmente no presenta CIA pero se observa aceleración en la entrada de vena cava superior (VCS) con gradiente máximo de 11-13 mmHg, estable en los controles evolutivos y sin repercusión clínica.

A los 6 años de edad ingresa en planta de Hospitalización Pediátrica por síndrome mononucleósico. Durante el ingreso, se constatan cifras de saturación de oxígeno de 91-93%, sin asociar dificultad respiratoria ni otra clínica acompañante, que persisten tras recuperación del cuadro que motivó el ingreso. Dados los antecedentes, se realiza ECO burbujas objetivando relleno inmediato de contraste en la aurícula izquierda (AI), sin objetivar shunt interauricular que lo justificara. Se realiza angio - RMN, que, sin embargo, descarta la existencia de colaterales venosas secundarias a la obstrucción de la VCS. Se completa estudio finalmente

con cateterismo, observando shunt derecha-izquierda a nivel del parche superior, por encima de donde se encontraba la obstrucción, sugiriendo dehiscencia de la sutura quirúrgica a dicho nivel.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La eco burbujas nos permite descartar / confirmar cortocircuitos, ya sean intracardiacos (FOP/CIA) o extracardiacos como causa de la hipoxemia.
- En un paciente con CIA-SV intervenida con aceleración residual a nivel de la entrada de la VCS, que en la evolución se presenta hipoxémico, el desarrollo de colaterales venosas debe formar parte de nuestro diagnóstico diferencial. En nuestro caso no se confirmó la presencia de las mismas, observando dehiscencia de la sutura a nivel del parche superior con paso derecha - izquierda, que era la causa de la hipoxemia.

IMPLANTACIÓN DE MARCAPASOS EN FISIOLÓGIA UNIVENTRICULAR

María Caunedo Jiménez, Jesús Garde Basas, Estivaliz Alegría Echaury, Josune Alegría Echaury, Natalia Fernández Suárez, María Teresa Viadero Ubierna

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

Dentro del título "fisiología univentricular" se engloban todas aquellas cardiopatías congénitas (CC) en las que no existen dos ventrículos funcionales para impulsar de forma separada la sangre a las circulaciones pulmonar-sistémica. Estos pacientes presentan una anatomía compleja y cirugías de reconstrucción que pueden afectar al desarrollo, función o irrigación del nodo sinusal, del nodo auriculoventricular o del tejido de conducción, por lo que no es infrecuente que requieran implantación de marcapasos (MCP).

RESUMEN DEL CASO

Exponemos 4 pacientes seguidos en nuestro centro con fisiología univentricular, que han requerido durante el seguimiento, implantación de marcapasos.

1: Niño de 6 años con hipoplasia de cavidades izquierdas de diagnóstico prenatal. Intervenido quirúrgicamente de cirugía de Norwood clásico en periodo neonatal, cirugía de Glenn a los 4 meses y Fontan extracardiaco a los 4 años. Implante de MCP epicárdico bicameral a los 5 años por disfunción sinusal.

2: Niño de 8 años con diagnóstico prenatal de ventrículo único de doble entrada con grandes vasos en L-TGA,

estenosis subvalvular pulmonar y BAVC. Implante de MCP DDD en periodo neonatal por BAVC congénito. Intervenido quirúrgicamente realizando Glenn pulsado en el primer año de vida y posteriormente cirugía de Fontan.

3: Niña de 7 años con Síndrome de Goldenhar afecta de CC tipo hipoplasia de ventrículo derecho y válvula tricúspide con CIV y grandes vasos normoposicionados con estenosis pulmonar subvalvular. Intervenido a los 7 meses de cirugía de Glenn y posteriormente de Fontan extracardiaco fenestrado. Precisó implante de MCP epicárdico bicameral durante la cirugía de Fontan por disfunción sinusal.

4: Niña de 13 años con situs inversus visceral y situs solitus auricular afecta de CC tipo canal AV completo desbalanceado con grandes vasos en L-TGA y estenosis pulmonar. Intervenido quirúrgicamente hasta llegar a fisiología univentricular en estadio Fontan. Implante de MCP epicárdico DDD por disfunción sinusal durante la cirugía de Fontan.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque los resultados a largo plazo todavía no están disponibles, los estudios de seguimiento de 5-15 años de pacientes intervenidos de cirugía de Fontan, demuestran que un 20% de estos pacientes presenta arritmias cardíacas que requieren medicación antiarrítmica o marcapasos.

Las causas más frecuentes de implantación de marcapasos en esta población incluyen disfunción sinusal, síndrome bradicardiataquicardia y bloqueo avanzado.

En nuestra serie, la causa más frecuente de implante de MCP fue la disfunción sinusal en tres de nuestros pacientes seguido de bloqueo avanzado en uno de ellos durante periodo neonatal por BAVC congénito.

IMPORTANCE OF THE CHEST X-RAY - A DIAGNOSTIC CHALLENGE

Fábio Barroso, Margarida Fonseca, Joana Miranda, Sónia Lira, María Do Céu Ribeiro, Edite Tomás

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN

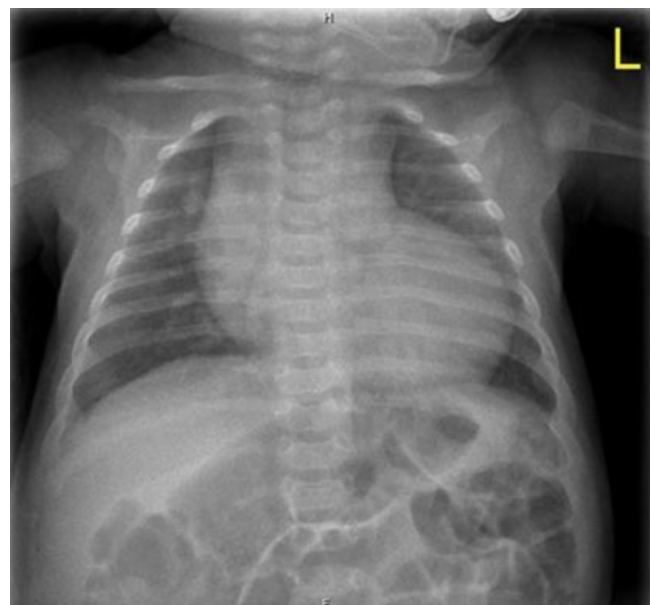
The dilated cardiomyopathy (DCM) is rare in the pediatric age which an estimated incidence of 0.57 cases per 100 000 persons/year. Despite its low incidence, represents the most frequent cause of heart failure in childhood which can lead to heart transplant.

RESUMEN DEL CASO

We present a case of a 2-month and 3-week-old male, high-risk pregnancy due to maternal congenital cardiopathy (CC) (Ebstein anomaly with mild tricuspid insufficiency and left ventricular (LV) noncompaction); childbirth and neonatal period without complications. The fetal echocardiography at 29 weeks was normal and neonatal screening for congenital cardiopathies by pulse oximetry was negative. Appropriate height and weight gain.

The patient was evaluated at the emergency room because of fever, congestive and emetizing cough with 3 days of evolution. Two weeks before presented with fatigue, excessive sweating and feeding difficulties. Physical examination showed marked nasal obstruction and "noisy breathing"; normotensive blood pressure values; oxygen oximetry of 98% (room air); cardiac auscultation with a systolic murmur grade II/VI, maximum intensity on the left sternal border without radiation; pulmonary auscultation was normal. The chest radiograph evidenced a cardiomegaly (cardiothoracic ratio of 0.62) with a boot-shaped heart sign ("coeur en sabot"), motivating a more specific cardiac evaluation. The ECG showed a left axis deviation and negative T waves from V1 to V4, without pathological Q waves. The transthoracic echocardiogram revealed a very dilated and globose LV with apical hypertrabeculation and depressed left ventricular function (ejection fraction of 32%), coronary arteries with normal origin. The diagnosis of DCM was stablished, the patient was admitted at the pediatric ward and started therapy with furosemide, captopril and carvedilol.

Picture 1. Antero-posterior incidence chest x-ray showing an exuberant cardiomegaly with "coeur en sabot" shape



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

The presence of cardiomegaly in an infant should raise the suspicion of CC even when the pre and neonatal screenings were normal. In this particular case, the chest x-ray was decisive for the suspicion of this diagnosis.

IMPORTANCIA DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ EN ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Silvia Benito Costey, Carolina Castaño Vicente Gella, Victoria Caballero Pérez, Lorena Gracia Torralba, Nuria Martín Ruíz
Hospital Obispo Polanco, Teruel.

INTRODUCCIÓN

Kawasaki es una enfermedad aguda de etiología desconocida que se caracteriza por inflamación sistémica y vasculitis, cuya manifestación más grave es a nivel cardíaco, dando lugar a aneurismas de las arterias coronarias que pueden presentar aumento de la mortalidad a largo plazo.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 20 meses con fiebre de 40°C de 3 días de evolución. A la exploración destaca irritabilidad, exantema maculo-papular en tronco, edema sin fóvea en muñecas y tobillos, sin artritis, leve hipereimia conjuntival, queilitis, gingivitis, lengua en fresa y orofaringe hiperémica. Se ingresa con sospecha de enfermedad de Kawasaki. La analítica es compatible con fase aguda de Kawasaki y con riesgo elevado de afectación coronaria (ProBNP 2.460 pg/ml). Arterias coronarias dentro de la normalidad y función ventricular conservada. El quinto día de fiebre se administran gammaglobulinas a 2 g/kg y se inicia aspirina a dosis antiinflamatoria. Por persistencia de la fiebre más de 36 horas se administra segunda dosis de gammaglobulinas. La analítica es compatible con fase subaguda de Kawasaki. Se objetiva una ectasia leve en zona proximal de arteria coronaria izquierda, sin afectación de arteria descendente anterior ni circunfleja y con arteria coronaria derecha de calibre normal. El paciente evoluciona favorablemente con desaparición de la fiebre y mejoría del resto de la sintomatología, por lo que el decimoquinto día se decide alta con aspirina a dosis antiagregante y controles periódicos. Horas posteriores al alta presenta nuevo pico febril por lo que reingresa y se administra bolo de metilprednisolona a 30 mg/kg. En la analítica no se observa aumento de ProBNP y la arteria coronaria izquierda permanece estable. No presenta nuevos picos febriles por lo que se da el alta el día 20 de proceso y se mantiene el tratamiento con aspirina a dosis antiagregantes. En con-

troles en consultas externas refieren persistencia de febrícula de forma ocasional por lo que se añade pauta de corticoides a dosis de 1 mg/kg/día durante un mes con pauta descendente posterior. No presenta nuevos picos febriles y dos meses después de se objetiva normalización coronaria en la ecocardiografía.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Cabe destacar en la enfermedad de Kawasaki la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz para disminuir el riesgo de complicaciones con pronóstico infausto a largo plazo. Nuestro paciente presentaba factores de mal pronóstico y riesgo elevado de desarrollo de aneurismas coronarios, sin embargo gracias al tratamiento instaurado de forma precoz e intensa, su evolución ha resultado favorable.

MUTACIÓN EN EL GEN TBX5. SÍNDROME DE HOLT-ORAM

¹María Caunedo Jiménez, ¹María Isabel Planelles Asensio, ¹Natalia Fernández Suárez, ¹Maite Viadero Ubierna, ²Reyes Álvarez García Rovés, ²Miriam Centeno Jiménez

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

²Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El gen TBX5 juega un papel importante en el desarrollo de los miembros superiores y la cardiogénesis.

El síndrome de Holt-Oram es una enfermedad rara, de herencia autosómica dominante, de penetrancia variable. Su incidencia estimada es de 1/100.000 nacidos vivos.

Se caracteriza por defectos esqueléticos en extremidades superiores y anomalías cardiovasculares (defectos septales y/o alteraciones en la conducción cardíaca).

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un niño de 10 años seguido en consultas de Cardiología Infantil por coartación de aorta, intervenida en periodo neonatal (resección y anastomosis termino-terminal por toracotomía lateral) y comunicación interventricular (CIV) muscular apical amplia intervenida al año de edad.

A.P: Diagnóstico prenatal de Síndrome de Shone (discrepancia de cavidades con hipoplasia izquierda + Vena cava superior izquierda + CIV muscular).

A.F: Madre diagnosticada de síndrome de Noonan por criterios clínicos (Van der Burgt), con genética negativa para las mutaciones conocidas en los genes PTPN1 y SOS.

Intervenida a los 29 años de edad (CIA-OP y CIA-OS amplia, Cleft mitral con insuficiencia severa, VCSI y enfermedad del seno) corrigiendo defecto e implantándose Marcapasos.

Evolución: A la exploración física destaca talla baja, cuello alado, pectus excavatum y clinodactilia de 5º dedo de ambas manos.

Desde el punto de vista cardiológico se ha mantenido asintomático en todo momento. En la evolución ha presentado hipertrabeculación ventricular confirmándose No compactación de VI y cara anterior de VD. Así mismo, presenta disfunción sinusal con bradicardia (Ritmo sinusal alterno con ritmo nodal) y taquicardia inducida por el ejercicio (Rachas de taquicardia auricular/TSV) que precisa implantar marcapasos.

Dada patología cardíaca y síndrome de probable origen familiar se solicita panel de cardiopatías familiares objetivándose mutación del Gen TBX5 en heterocigosis tanto en el niño como en el estudio materno.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La asociación de síndrome genético y cardiopatía congénita es bastante frecuente.

El síndrome de Holt Oram es una enfermedad rara que se puede sospechar ante afectación septal y/o de la conducción cardíaca asociada a alteración esquelética de miembros superiores.

PERICARDITIS AGUDA CON DERRAME Y SÍNDROME DE SOTOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Elvira Martín López, Juan López Carnero, María Nieves Domínguez Garrido

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La pericarditis es una entidad poco frecuente en pediatría. Se han descrito multitud de causas y factores predisponentes, siendo la viral, la más frecuente de las etiologías.

Para su diagnóstico es necesaria una sospecha clínica adecuada, una anamnesis y exploración exhaustivas. En casos donde la exploración está dificultada (edad del paciente, retraso psicomotor, anomalías morfológicas...) una correcta interpretación de las pruebas radiológicas puede ser imprescindible.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 7 años diagnosticado de síndrome de Sotos con retraso psicomotor moderado que ingresa por

proceso febril de más de una semana de evolución, dolor abdominal y clínica catarral. Ante la dificultad de realizar una correcta exploración física, se realiza analítica sanguínea en la que se objetivan 15100 leucocitos (11300 neutrófilos) y elevación de reactantes de fase aguda (PCR de 21.7 mg/dl). Se realiza radiografía de tórax, que muestra un infiltrado en lóbulo inferior izquierdo con silueta cardíaca ligeramente aumentada.

Por la sospecha diagnóstica de infección respiratoria, ingresa con antibioterapia intravenosa. Al persistir la fiebre tras 48 horas de antibioterapia se repite radiografía de tórax, objetivándose un aumento de silueta cardíaca (índice cardiorácico >0,5) con morfología en tienda de campaña. Se realiza ecocardiograma en el que se objetiva derrame pericárdico moderado, con ligera repercusión hemodinámica. No presenta cambios electrocardiográficos sugestivos de pericarditis ni elevación de marcadores cardíacos, aunque persiste elevación de PCR y VSG.

Recibe tratamiento antiinflamatorio quedando a febril a las 48 horas con mejoría del dolor. Constantes vitales dentro de la normalidad en todo momento sin signos de bajo gasto cardíaco.

Completamos estudio etiológico con serologías para virus, negativas. Controles ecocardiográficos seriados, persistiendo derrame pericárdico a la semana, por lo que se inicia tratamiento con colchicina y se amplía el estudio con estudio de inmunidad, que resulta negativo.

Progresivamente presenta mejoría clínica y ecocardiográfica, que permite el alta con seguimiento en consulta de cardiología pediátrica. Sucesivos controles ecográficos muestran una progresiva disminución del volumen del derrame con desaparición y resolución definitiva a los 2 meses del alta hospitalaria. Recibió tratamiento antiinflamatorio durante 4 semanas y colchicina durante 3 meses.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La pericarditis con derrame pericárdico es una entidad inusual en pediatría. Para su diagnóstico es imprescindible una anamnesis y exploración exhaustivas, dificultadas a menudo en la edad pediátrica. Por eso es por lo que tiene relevancia la adecuada sospecha diagnóstica y la correcta interpretación de las exploraciones complementarias.

PERICARDITIS RECURRENTE IDIOPÁTICA (PRI) Y SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS

Paloma Rodríguez Outón, Moisés Rodríguez González, Ana Castellano Martínez, María Azahara Prieto Heredia, Patricia Salazar Oliva

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La PRI se define como la recurrencia de signos y síntomas de pericarditis después de un intervalo asintomático arbitrario de 6 semanas sin causa conocida. Aparece hasta un 30% después de un primer episodio de pericarditis aguda, siendo su complicación más frecuente y difícil de manejar.

Los síndromes autoinflamatorios son una patología congénita/hereditaria de creciente interés y conocimiento secundarios a una deficiente autorregulación de la respuesta inflamatoria, manifestándose como episodios recurrentes de inflamación, como por ejemplo pericarditis. La fiebre mediterránea familiar o el TRAPS son los más frecuentes. Uno de los mecanismos patogénicos propuestos es la hipersecreción de Interleukina-1. De forma reciente se describe la buena respuesta a antagonistas de la IL-1 en estos pacientes (Anakinra).

MÉTODOS

Descripción de un caso de pericarditis recurrente, su evolución y su manejo diagnóstico-terapéutico.

RESULTADOS

Mujer de 12 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que presentó un episodio de pericarditis aguda (dolor torácico y fiebre junto a cambios electrocardiográficos compatibles, ecocardiografía con derrame pericárdico moderado sin signos de taponamiento y reactantes de fase aguda elevados). Se inició tratamiento con Ibuprofeno y colchicina que se mantuvieron 1 mes con resolución del cuadro. La paciente presentó 3 cuadros más en los siguientes 6 meses, siempre con un intervalo mayor a 6 semanas

entre ellos, cada vez más refractarios a tratamiento habitual, haciéndose corticodependiente. Se descartaron otras etiologías y se enfocó como síndrome autoinflamatorio tipo TRAPS (sin estudio genético) y se inició tratamiento con antagonista IL-1 (anakinra). Presentó mejoría progresiva. Con esto no presentó más episodios de pericarditis, evidenciándose en RMN cardiacas la desaparición progresiva de la inflamación pericárdica en un año, pudiendo cesar la corticoterapia sin recaídas en 2 meses. Anakinra se mantuvo durante ese año y tras su retirada no se han objetivado recurrencias. No se observaron efectos secundarios de la medicación.

CONCLUSIONES

Ante cuadros de PRI se deben descartar infecciones recurrentes, colagenopatías, tumores, y pensar en la posibilidad de síndromes autoinflamatorios. El estudio genético y la falta de respuesta a colchicina puede ser útil para esclarecer la etiología en caso de TRAPS.

Cuando el tratamiento convencional de la pericarditis es ineficaz y se llega a una situación de corticodependencia, el tratamiento con antagonistas de IL-1 podría presentar una opción eficaz y segura como en nuestro caso. Aunque no existe evidencia suficiente como para asegurarlo, parece que supera a los agentes inmunosupresores.

SÍNDROME CARDIO-FACIO-CUTÁNEO: UN DIAGNÓSTICO ESQUIVO

Noemi Abad Moreno, Sheila Fernández Luis, Soraya Gutiérrez Marqués, Diana García Iglesias, Beatriz Plata Izquierdo, Luisa García Cuenllas

Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca.

INTRODUCCIÓN

El síndrome cardio-facio-cutáneo es una enfermedad multisistémica de expresividad variable que afecta el aparato cardiovascular, sistema inmune, funciones endocrinológicas y desarrollo neurocognitivo. Cursa con facies dismórfica y alteraciones de la cavidad oral. Su prevalencia es 1:4000. Más del 90% de los casos son atribuibles a una delección "de novo". 70% de estos pacientes presentan malformaciones cardíacas que condicionan su pronóstico.

RESUMEN DEL CASO

En los antecedentes obstétricos destacaba una gestación controlada con amenaza de parto prematuro y dilatación e hipertrofia de cavidades cardíacas derechas como hallazgo ecográfico fetal. Apgar 5/8. Ingresó en

la unidad de neonatología por asfixia perinatal. Exploración física anodina.

Desde el punto de vista respiratorio presentaba estridor inspiratorio desde el nacimiento, con compromiso de la vía aérea, requiriendo fibronasofaringoscopia y broncoscopia. Fue diagnosticado de laringomalacia leve con normalidad endobronquial. Al alta mantuvo tratamiento con CPAP para paliar el estridor.

Hemodinámicamente estable pero con hipertensión arterial. Se realizó estudio de función renal y hormonal (niveles de renina, aldosterona, catecolaminas en orina, 17-OH progesterona, perfil tiroideo y cortisol), resultando normales. La ecografía-doppler renal y de abdomen fueron normales. Se instauró tratamiento betabloqueante con adecuada respuesta. Se realizó seguimiento ecocardiográfico con predominio de cavidades derechas e hipertrofia ventricular derecha, sin obstrucción en el tracto de salida. Dados los hallazgos, se realizó estudio genético para miocardiopatía hipertrófica, detectándose una variante en el gen BRAF asociada al desarrollo de rasopatas, principalmente síndrome cardio-facio-cutáneo.

Actualmente precisa CPAP domiciliaria y se ha alcanzado un buen control de la HTA con propranolol. Ecocardiográficamente, la hipertrofia ventricular derecha ha disminuido.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante el conocimiento de esta patología probablemente infradiagnosticada, ya que diagnóstico precoz permitiría realizar intervenciones tempranas para minimizar el cuadro clínico y evitar el agravamiento de los síntomas, así como mejor calidad de vida de los pacientes y sus familias.

SLING PULMONAR Y VÍA AÉREA ANÓMALA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

¹Sonia Gómez Soler, ¹M.^a Isabel Martínez Lorente, ¹Marina Monzú García, ¹Blanca Rodríguez Molina, ²Elena Vera Romero, ²Juana M.^a Espín López

¹Hospital Universitario Rafael Méndez, Murcia.

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares son anomalías congénitas poco frecuentes en la población (1-3%). Se clasifican en completos e incompletos (slings), presentándose de forma aislada o asociada a defectos cardíacos congénitos o extracardíacos. El sling de la arteria pulmonar consiste en el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda en la porción proximal de la rama pulmonar derecha, pa-

sando entre tráquea y esófago. Casi siempre son asintomáticos pudiendo presentar en la infancia precoz dificultad respiratoria y/o dificultad para la alimentación en cuyo caso el abordaje es quirúrgico. El diagnóstico requiere alto índice de sospecha y un abordaje radiológico multidisciplinar.

RESUMEN DEL CASO

Caso A: Lactante de 2 meses diagnosticada postnatal de Tetralogía de Fallot con arco aórtico derecho y sling pulmonar. Antecedentes personales (AP): dos ingresos en UCI-Pediátrica a los 44 y 55 días de vida por insuficiencia respiratoria grave en contexto de bronquiolitis (VRS-). Antecedentes familiares (AF): sin interés. Exámenes complementarios realizados: Ecocardio, fibrobroncoscopia y angioTAC con los diagnósticos de Tetralogía de Fallot y sling pulmonar asociando malformación de vía aérea con estenosis grave del tercio distal traqueal y bronquio traqueal con lóbulo de la álgigos con afectación parenquimatosa. Se remite a Unidad Especializada de vía aérea de Hospital 12 Octubre y se realiza corrección quirúrgica.

Caso B: Lactante de 55 días remitida a consulta de Cardiología Pediátrica por imagen radiológica sugestiva de dextrocardia en contexto de bronquiolitis (VRS-). AP: ingreso al nacimiento por taquipnea transitoria. Curva ponderal lenta y regurgitaciones frecuentes. AF: prima hermana CIV intervenida. En exploración destaca tonos cardíacos desplazados a la derecha, sin soplos. Exámenes complementarios: en Ecocardio se visualiza sling pulmonar e hipoplasia arteria pulmonar derecha; fibrobroncoscopia y angioTAC: compresión traqueal grave, estenosis traqueal congénita larga, hipoplasia pulmonar derecha, laringomalacia y cuerdas vocales en abducción. Remitida a Hospital 12 Octubre realizándose traqueoplastia y corrección del anillo vascular precisando colocación de endoprótesis traqueales reabsorbibles cada 12 semanas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El sling de la pulmonar es una malformación muy rara que puede dar síntomas por compresión de estructuras vecinas. Su estudio precisa un abordaje completo con numerosas exploraciones complementarias. El tratamiento quirúrgico si es aislado se realiza mediante abordaje anterior por esternotomía media y bypass cardiopulmonar. Cuando asocia malformación de la vía aérea el pronóstico se ensombrece considerablemente, precisando reconstrucción traqueal.

TAQUICARDIA INCESANTE EN UN ADOLESCENTE DEPORTISTA

Stephanie Socatelli Castro, Borja Peñalba Vidal, Mónica Jiménez Portilla, Francisco Núñez Gómez

Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las taquicardias supraventriculares (TSV) incesantes son poco frecuentes en la edad pediátrica. Se caracterizan por presentar un intervalo RP alargado, frecuencias cardíacas menores a las observadas en otras TSV, por lo que se pueden confundir con una taquicardia sinusal en un primer momento, y por ser refractarias al tratamiento antiarrítmico. Si no son diagnosticadas a tiempo pueden provocar una cardiomiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca.

La taquicardia auricular ectópica y la taquicardia recíproca permanente de la unión AV debido a que no requieren una contracción auricular o ventricular prematura para iniciarse son las TSV que con más frecuencia se presentan de manera incesante.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 11 años remitido por su pediatra para valoración por taquicardia mantenida en el tiempo. Un año antes fue valorado por este motivo en otro centro, donde se realizó análisis, ecocardiograma y holter informados como normales. El paciente realiza deporte (waterpolo) con regularidad y refiere que no presenta síntomas.

En la exploración clínica sólo destaca la presencia de taquicardia. En el electrocardiograma (ECG) se objetiva una taquicardia de 118 lpm y ondas P invertidas en II-III y ausentes en I y aVF. El ecocardiograma muestra una función ventricular izquierda en el límite inferior de la normalidad (FE 60%) y en el holter se aprecia una frecuencia cardíaca media durante el día de 129 lpm y durante la noche de 110 lpm.

Ante la presencia de una taquicardia incesante y una ligera disminución en la función del ventrículo izquierdo se recomienda suspender el deporte y se remite a electrofisiología para ablación, la cual es realizada con éxito, objetivándose una taquicardia auricular focal con origen en anillo mitral posterior. En ECG posterior a la ablación presenta una FC de 61 lpm.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante conocer los parámetros normales de frecuencia cardíaca para cada edad ya que no todas las taquicardias supraventriculares se presentan con sintomatología y frecuencias cardíacas elevadas, pudiendo pasar desapercibidas hasta debutar como una miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca.

El tratamiento definitivo de las taquicardias incesantes es la ablación, la cual presenta una alta tasa de éxito y bajo riesgo de recurrencias.

TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI REFRACTARIA

María Caunedo Jiménez, María Teresa Viadero Ubierna, Josune Alegría Echauri, Natalia Fernández Suárez, María Isabel Planelles Asensio, Ana Cristina Peñalba Citores

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una enfermedad multisistémica, auto limitada, que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. Su importancia radica en el riesgo de desarrollar anomalías cardíacas que pueden comprometer la vida. El tratamiento inicial se basa en inmunoglobulina intravenosa (IVIG) y ácido acetil salicílico (AAS), sin embargo, en los casos refractarios (10-25%), la literatura es escasa sobre el esquema terapéutico a seguir. Presentamos nuestra experiencia con un caso refractario que ha evolucionado favorablemente.

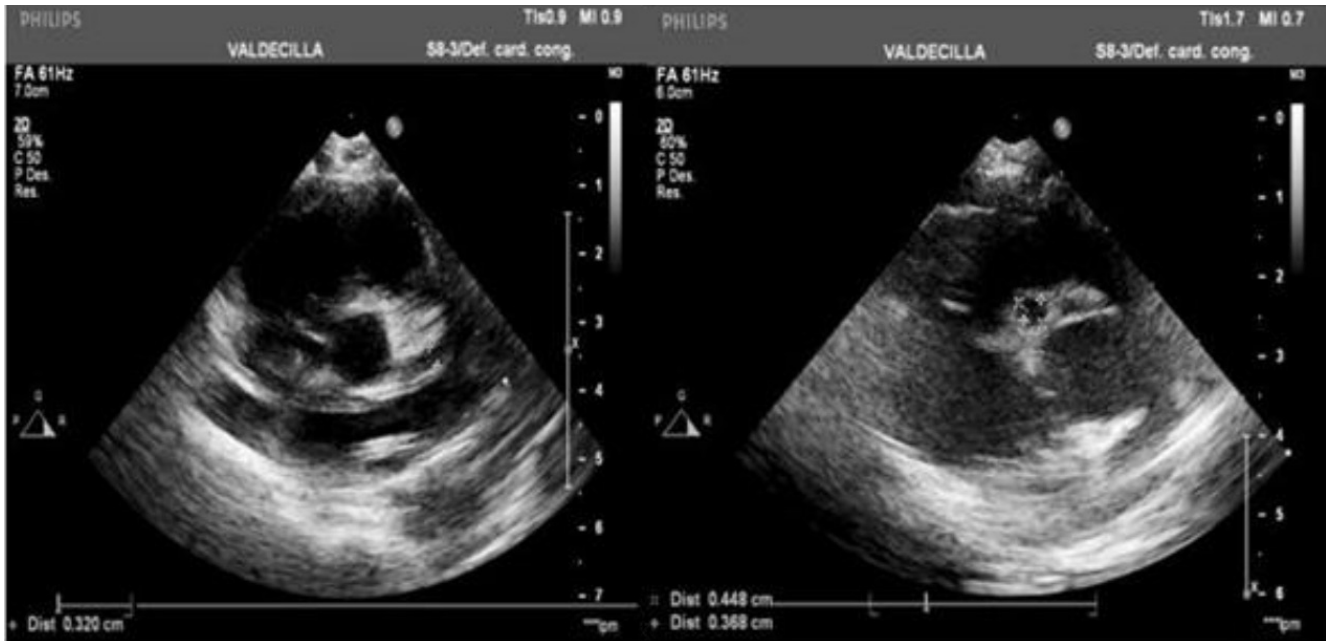
RESUMEN DEL CASO

Lactante de 6 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa por fiebre elevada de 3 días, diarrea, irritabilidad y mal estado general. Presenta leucocitosis con desviación izquierda, iniciándose antibioterapia iv. Pese a ello, persiste fiebre y aparece hiperemia oral y conjuntival, labios fisurados, exantema polimorfo y eritema del pañal. Con sospecha de EK se inicia IVIG (2 mg/kg) y ASS (80 mg/kg). Buena respuesta inicial, reapareciendo la fiebre a las 48 h y persistiendo leucocitosis marcada, PCR y VSG elevadas. Refractoriedad persistente, reapareciendo la fiebre y alteraciones analíticas a las 48 horas tras administración sucesiva de: segundo bolo de IVIG, 3 bolos de metilprednisolona ev (30 mg/kg/24 h, 3 días), infliximab (5 mg/kg) ev, nuevo ciclo de metilprednisolona iv y posterior mantenimiento de prednisolona oral (1,5 mg/kg/día, vo) y, finalmente, tercera dosis de IVIG. Siendo los ecocardiogramas previos normales, el día 14 de evolución se objetiva aneurisma en arteria coronaria derecha (ACD) (hasta 4x5 mm) y ectasia en origen de coronaria izquierda (ACI) (2,8 mm). Recibe doble antiagregación (ácido acetilsalicílico + clopidogrel) sin presentar eventos isquémicos. Actualmente, con 1 año de vida, permanece asintomático y las lesiones coronarias han regresado.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La evidencia sobre el tratamiento en EK refractaria es escasa y basada en estudios observacionales y series de casos. Se postula el uso de infliximab cada vez más precoz en los casos refractarios al tratamiento estándar. Otras alternativas (ciclosporina, ciclofosfamida,

metotrexate, etanercept...) son más controvertidas y su elección depende de la tolerancia y experiencia personal de los distintos grupos. En nuestro caso, el esquema utilizado consiguió finalmente controlar la enfermedad, siendo la evolución posterior muy satisfactoria.



UNA FIEBRE REVELADORA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Sara Bellón Alonso, María Arroyas Sánchez, Isabel Pinto Fuentes

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Ante un episodio de pérdida de conciencia brusca transitoria coincidiendo con fiebre, no sólo debemos pensar en una crisis febril, sino que debemos ampliar el espectro diagnóstico a otras causas como el caso que presentamos a continuación.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 2 años, sin antecedentes de interés, que en el contexto de un síndrome febril de 48 horas de evolución, sufre una pérdida de conciencia súbita, sin pródomos, tras una micción, sin asociar movimientos anormales con recuperación posterior completa, por lo que es traída a Urgencias.

Como antecedentes familiares, cabe destacar episodios sincopales de repetición en la madre no filiados.

En la exploración física, a su llegada, se observa buen estado general, Tª 40° C, FC 150 lpm, SatO2 98%, TA 101/57 mmHg, auscultación cardiopulmonar normal y resto normal.

Se realiza analítica: Bioquímica y Gasometría normales. Hemograma: Leucocitos 3.090/mcL (N 34.4%, L 51.7%) Cayados 1%, resto normal.

Ante el episodio de pérdida de conciencia brusca e inusual se decide realizar Electrocardiograma (ECG) en el que se objetiva bloqueo de rama derecha con ascenso del ST >2 mm en V1- V2 con ondas T negativas, compatible con patrón de Brugada tipo 1.

Posteriormente, coincidiendo con otro pico febril, presentó otro episodio de pérdida de conciencia de segundos con recuperación posterior, registrándose en el ECG bradicardia sinusal con pausa de 5 segundos sin otras alteraciones. No se objetivó taquicardia ventricular en ningún momento.

Tras la desaparición de la fiebre, se repite nuevamente el ECG siendo éste normal.

Ante la alta sospecha de Síndrome de Brugada, posteriormente se confirmó el diagnóstico genético de Síndrome de Brugada tanto en la hija como en la madre.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El Síndrome de Brugada es una canalopatía autosómica dominante con penetrancia variable que afecta a los canales del sodio. Es responsable de hasta el 20% de las muertes súbitas sin cardiopatía estructural asociada. La fiebre es un desencadenante común, sobre todo en niños. El tratamiento en los niños es controvertido.

Es muy importante el tratamiento precoz y agresivo de la fiebre en estos pacientes. El DAI estaría indicado ante muerte súbita recuperada o síncope por taquicardia ventricular objetivada.

Destacar la gran importancia de realizar un ECG ante la pérdida súbita de conciencia, exista o no fiebre, sobre todo si hay características clínicas que sugieran arritmias (taquicardia desproporcionada en relación con la fiebre, pulsos periféricos débiles, precordio hiperdinámico, palidez marcada...) o antecedentes familiares de muerte súbita o cardiopatía.

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

COMPLICACIONES DERIVADAS DE DISPOSITIVOS VASCULARES IMPLANTABLES EN NIÑOS, NUESTRA EXPERIENCIA

Leonor Melero Guardia, Rocío Morante Valverde, Isabel Carrillo Arroyo, María López Díaz, Cristina Tordable Ojeda, Andrés Gómez Fraile

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Analizar el índice y tipo de complicaciones que se producen en los niños con dispositivos vasculares totalmente implantables tipo Port – A- Cath (PAC), valorar posibles factores de riesgo y tiempo de duración hasta la complicación.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 105 pacientes con PAC colocados entre 2011 y 2014 en nuestro Centro. Se han analizado las siguientes variables: edad, peso, diagnóstico, técnica de colocación (quirúrgica/punción ecoguiada) y acceso vascular utilizado.

RESULTADOS

Periodo de seguimiento medio 469 días (rango, 19-1960). La incidencia de complicaciones total fue 32%, consistentes en: infección 17 casos (15%), migración del catéter 8 (7,6%), trombosis 6 (5,7%) y úlcera cutánea 1 (0,9%). El agente infeccioso más prevalente fue estafilococo seguido por cándida.

CONCLUSIONES

El uso de reservorios venosos es una práctica muy extendida en aquellos pacientes que precisan un acceso venoso de larga duración. Su uso no está exento de complicaciones, entre las que destacan la infección, y en ella probablemente intervengan varios factores como son el estado inmunológico de los pacientes o los cuidados en su manipulación. No obstante, las complicaciones más frecuentes se resuelven de forma sencilla, por lo que consideramos que se trata de un dispositivo seguro y que facilita la administración de tratamientos crónicos en pacientes pediátricos.

DOBLE ARCO AÓRTICO: CAUSA POCO FRECUENTE DE ESTRIDOR CRÓNICO EN EL LACTANTE

¹Lucía Dougherty De Miguel, ¹Francesc Arasa Panisello, ¹Laura Tur Claramunt, ¹Laura Company Ardila, ¹M.ª Adelaida Cardona Barberán, ²Joaquín Fernández Doblás

¹Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tarragona.

²Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El estridor es un sonido de tono variable, producido por paso de aire por una vía aérea con calibre disminuido de origen multifactorial (intrínsecas y extrínsecas) en neonatos y lactantes, sobretudo malacias e infecciones. Es importante definir la fase respiratoria (inspiratorio, espiratorio o bifásico) en que se produce para establecer la localización de la obstrucción.

Entre las compresiones extrínsecas que ocasionan estridor, encontramos los anillos vasculares (anomalías en el desarrollo de los arcos aórticos embrionarios). Representan <1% de las anomalías congénitas cardiovasculares. El tipo más frecuente que causa sintomatología es el doble arco aórtico (DAA) (70%). Presentamos el caso de un lactante con DAA completo, debutando con clínica respiratoria.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 5 semanas, ingresa por bronquiolitis moderada VRS negativa. Se objetiva estridor bifásico intermitente iniciado 2 semanas antes. Presenta empeoramiento progresivo clínico-gasométrico que precisa ventilación mecánica e ingreso en Cuidados Intensivos, con buena evolución.

Reingresos a los 2 y a los 3 meses de vida por episodios de bronquitis, con estridor bifásico más evidente. Ante la sospecha de obstrucción fija de la vía aérea, es valorado por ORL que no objetiva patología faríngea/laríngea. Derivado a Unidad de Neumología del centro de referencia para realización de fibrobroncoscopia, que se pospone ante mejoría clínica transitoria. A los 7 meses de vida, por presencia de regurgitaciones y sospecha de reflujo gastroesofágico, se realiza tránsito esofago-gastro-duodenal, que muestra muescas por compresión extrínseca del esófago. Se solicita angioTAC, que confirma diagnóstico de DAA completo rodeando tráquea y esófago, condicionando significativa disminución del calibre traqueal. La cirugía correctora se realiza a los 10 meses de edad con posterior disminución del estridor.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Los anillos vasculares se suelen presentar como una lesión cardiovascular aislada.
- La clínica más frecuente es la respiratoria, seguida de disfagia y atragantamiento, iniciada durante las primeras semanas de vida.
- Es importante considerarlos en el diagnóstico diferencial del estridor crónico.
- Estudio de imagen: Tránsito esofago-gastro-duodenal (observación de indentaciones), angioTC o angioRM (visualización de vasculatura) con reconstrucciones coronales 3D para mostrar la anatomía de los arcos y su relación con la tráquea.
- El tratamiento quirúrgico: indicado ante sintomatología evidente o progresiva, dificultad respiratoria, disfagia, infecciones respiratorias recurrentes o imposibilidad de extubación. Se realiza sección de la porción más estenótica del anillo, así como del ligamento ductal habitualmente por toracotomía izquierda. Suele ser muy eficaz, aunque la desaparición de los síntomas puede demorar meses.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE DIAGNÓSTICO POSTNATAL

Alba Rodríguez Sánchez, Sandra Sevilla Denia, Esther Bragado Alcaraz, María Carolina Vargas Uribe, Miriam García Gómez, Esther Inglés Torres

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) consiste en el ascenso del contenido abdominal a la cavidad torácica, a través de un defecto diafragmático. Incidencia 1/2500 RN (15-20% son derechas). Las formas más severas asocian morbi-mortalidad significativa, debida a hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar secundaria, y suelen debutar en el periodo neonatal. Sin embargo, en un 5-20% de los casos, el diagnóstico es tardío. Su expresión clínica es muy variable, dependiendo de la localización y la víscera herniada. Pueden aparecer síntomas respiratorios gastrointestinales o la combinación de ambos. Signos clínicos que podemos encontrar en localizaciones izquierdas, ruidos hidroaéreos y en localizaciones derechas, hipoventilación.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 12 meses sin antecedentes de interés, remitida por episodios de broncoespasmos de repetición desde los 3 meses de vida. Diagnosticada de neumonía en dos ocasiones sin imágenes radiológicas realizadas.

En el momento de consulta estaba recibiendo antibioterapia por sospecha de NAC; destacaba leve hipoventilación y crepitantes en base derecha, con sibilantes en ambos campos pulmonares. Se decidió ingreso para tratamiento endovenoso y completar estudio, objetivándose radiológicamente condensación en lóbulo inferior derecho con signos de derrame paraneumónico leve confirmándose por ecografía. Clínicamente, mejoría parcial con persistencia de hipoventilación relativa. Ante la persistencia de imagen radiológica en LID homogénea se solicitó nueva prueba de imagen con la sospecha de un tumor, una malformación pulmonar o un defecto diafragmático.

En TC pulmonar, se objetiva defecto diafragmático posterior derecho con ascenso del hígado, compatible con hernia diafragmática (Bochdalek), con aparente ascenso del segmento 8 y 4, y dudoso del segmento 7. Se aprecia normal realce de vena porta y suprahepáticas, difícil visualización de suprahepática media. La porción hepática superior (herniada) muestra tractos hipoecoicos que sugiere edema periductal.

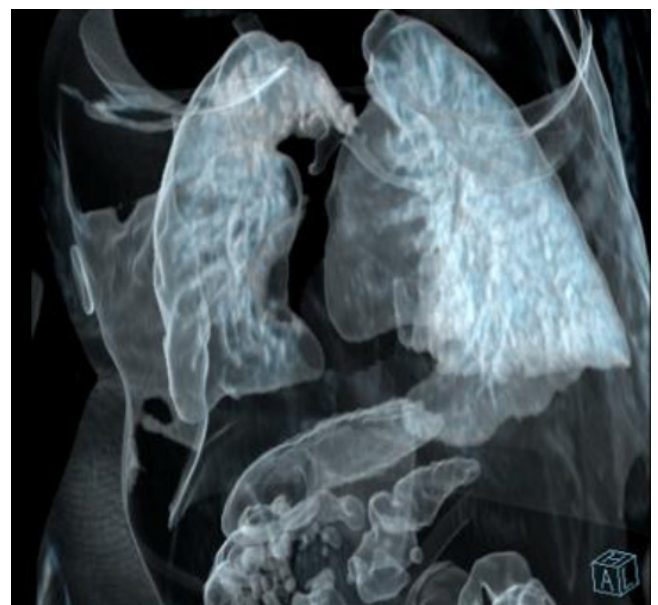
Actualmente, pendiente de intervención quirúrgica en centro de referencia para reparar el defecto en la pared diafragmática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debemos sospechar esta patología ante pacientes con clínica respiratoria persistente con mala respuesta al tratamiento.

En ocasiones el diagnóstico diferencial no queda claro con la radiografía de tórax, siendo necesario recurrir a otros métodos radiológicos, constituyendo la resonancia nuclear magnética el estudio de elección.

Una adecuada anamnesis y exploración física, así como un abordaje multidisciplinar son fundamentales para una correcta actuación.



HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN TARDÍA: SERIE DE 3 CASOS

Rocío Moreno Novillo, Clara Molina Amores, Begoña Pérez-Moneo Agapito, Carolina Blanco Rodríguez, Blanca Herrero Mendoza, Víctor Galán Gómez

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) habitualmente se presenta en el periodo neonatal como distrés respiratorio severo. La presentación tardía, después de los 30 días de vida, es rara, aparece de forma diferente y tiene un pronóstico más favorable. Su incidencia varía según las series entre un 5-25%. La clínica es variable aunque suele debutar con síntomas inespecíficos gastrointestinales o respiratorios.

Describimos tres casos de HDC de presentación tardía ocurridos en un hospital de segundo nivel desde Enero de 2009 hasta Diciembre de 2015.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1. Varón de 6 meses seguido en cardiología por presentar un soplo sistólico de aspecto funcional, fatiga y sudoración con las tomas. Embarazo controlado con ecografías prenatales normales. En la ecocardiografía se observa un eje cardíaco desviado a la derecha con una dudosa masa que lo desplaza sin otras alteraciones. Se realiza radiografía de tórax (RT) que sugiere el diagnóstico de HDC anterior izquierda con herniación del colon, que es confirmado con una ecografía abdominal. El paciente es derivado a cirugía pediátrica para tratamiento quirúrgico. Se practica laparoscopia pero fallece en el postoperatorio inmediato por causa desconocida.

Caso 2. Mujer de 8 meses que acude a urgencias por vómitos e irritabilidad. Embarazo controlado con ecografías normales. En la exploración física presenta regular estado general y crepitantes en base izquierda. Se realiza una RT donde se sospecha HDC izquierda. Se habían realizado dos RT previas en otros procesos y una ecografía abdominal por ITU informadas como normales. Tras confirmación con TAC torácico, se realiza corrección laparoscópica del defecto con reducción del colon sin complicaciones.

Caso 3. Varón de 18 meses que ingresa por vómitos incoercibles de 24 horas. Embarazo no controlado. Tras persistencia de los vómitos, se realiza una ecografía abdominal que no presenta alteraciones. Se realiza radiografía de abdomen por sospecha de obstrucción intestinal en la que no se visualiza la cúpula diafragmática izquierda. En la RT se observa una imagen compatible con HDC izquierda con herniación de cámara gástrica. Se practica cirugía laparoscópica con

desvolvulación y reparación del defecto diafragmático sin incidencias.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- 1.- La HDC de presentación tardía es rara. Es más frecuente en el lado izquierdo.
- 2.- Tiene un patrón clínico distinto a la que aparece en el periodo neonatal. Habitualmente se presenta como síntomas gastrointestinales agudos que sugieren un origen obstructivo o como síntomas respiratorios inespecíficos.
- 3.- Una RT previa informada como normal no descarta el diagnóstico.
- 4.- Presenta un mejor pronóstico.

INFECCIÓN DE HERIDA OPERATORIA TRAS APENDICECTOMÍA EN PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA CON UTILIZACIÓN DE UN PROTECTOR DE BARRERA. ESTUDIO INICIAL

¹Marisa Vega Gutiérrez, ²Agustín Martínez Escribano, ²Juan José Arenal Vera, ³Cesar Benito Fernández, ³Claudia Tinoco Carrasco, ³Miguel Angel Citores Pascual

¹CS Pilarica, Valladolid.

²Hospital Campo Grande, Valladolid.

³Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La infección de la herida operatoria en cirugía digestiva ocurre como consecuencia de inoculación bacte-

riana durante la operación. Cualquier mecanismo que evite o disminuya la posibilidad del inóculo bacteriano puede favorecer la prevención de la infección de la herida operatoria.

Objetivo: analizar la efectividad de un sistema de protección de la herida para reducir la incidencia de infección de herida operatoria en cirugía apendicular en pacientes en edad pediátrica.

MÉTODOS

Estudio prospectivo 24 pacientes pediátricos sometidos a apendicectomía de urgencia. Se utilizó, en todos ellos, un auto-retractor para laparotomía (Alexis Wound Retractor; Applied Medical, Rancho Santa Margarita, CA). En todos los casos se administró profilaxis antibiótica pre-operatoria: Amoxicilina-Clavulámico en apendicitis agudas no complicadas y Metronidazol más Cefotaxima en apendicitis agudas complicadas. De forma sistemática, las heridas fueron cerradas con instrumental no usado previamente durante la intervención y se lavaron con 500 cc. de suero fisiológico tras el cierre del peritoneo. Todas las heridas fueron revisadas los días 7 y 30 del postoperatorio. Los factores analizados han sido: edad, sexo, índice de masa corporal, diagnóstico, intervención, complicaciones y estancia postoperatoria.

RESULTADOS

La mediana de edad de los pacientes ha sido 10 años (rango [6-16]). La mediana del índice de masa corporal fue de 19,7 (rango [14-37,8]). El 29% de los casos corresponden a mujeres (7 pacientes).

De las 24 apendicectomías de urgencia, 2 (10%) fueron por apendicitis complicadas (gangrena y/o peritonitis). En dos casos se realizó resección de divertículo de Meckel. La mediana de estancia fue de 2 días (rango [1-6]). En ninguno de los pacientes se produjo infección de la herida operatoria. Tampoco existieron otro tipo de complicaciones.

CONCLUSIONES

Basados en la nula incidencia de infección de herida operatoria mediante la utilización de un auto-retractor en pacientes sometidos a apendicectomía, que además sirve como barrera de protección de la herida, sugerimos su utilización de forma rutinaria en este tipo de cirugía.

INVAGINACIÓN INTESTINAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL LINFOMA DE BURKITT: EXPOSICIÓN DE TRES CASOS CLÍNICOS

Leonor Melero Guardia, Jesus Vicente Redondo Sedano, Rocío Morante Valverde, María López Díaz, Dvida Coca Robinot, Andrés Gómez Fraile

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas no Hodgkin constituyen una neoplasia muy frecuente en niños. A nivel intraabdominal pueden manifestarse con sintomatología propia del abdomen agudo, siendo la cirugía una opción en su tratamiento. Presentamos tres casos de invaginación intestinal secundaria a la presencia de linfoma Burkitt a nivel intraabdominal y su seguimiento posterior valorando el papel de la cirugía.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Varón de 6 años que acude a Urgencias con historia de dolor epigástrico cólico de 3 semanas de evolución, acompañado de astenia y deposiciones melénicas. A la palpación destaca una masa dura en región epigástrica. Se solicita ecografía abdominal que informan como invaginación íleo-ileocecal evidenciándose numerosas adenopatías mesentéricas. Resultando infructuosa la desinvaginación con enema hidrostático, se opta por tratamiento quirúrgico, observándose una tumoración pétreo en ciego, con invaginación ileocecal y múltiples adenopatías mesentéricas. Se procede a resección y anastomosis del intestino afecto.

Caso 2: Varón de 6 años que presenta episodios intermitentes de dolor en hemiabdomen derecho de un mes de evolución, que se intensifican el día previo a la consulta. A la palpación presenta defensa abdominal en flanco derecho. La ecografía muestra la existencia de una invaginación ileocólica. Se realiza laparoscopia exploradora en la que no se consigue reducir completamente la invaginación, siendo necesaria la exteriorización para llevar a cabo la resección de la masa tumoral y del íleon adyacente.

Caso 3: Varón de 3 años que acude a la urgencia por dolor periumbilical tipo cólico de 10 días de evolución con empeoramiento en las 48 horas previas a la consulta, asociado a vómitos biliosos. A la palpación presenta dolor en hemiabdomen derecho. Se pide ecografía abdominal en la que se evidencia invaginación ileocólica con visualización de adenopatías patológicas. Se realiza intento de desinvaginación hidrostática que resulta infructuosa por lo que se realiza laparotomía objetivándose invaginación que no se consigue reducir y grandes conglomerados adenopáticos. Se realiza resección de íleon afecto junto con la masa y anastomosis posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La relativa frecuencia de las neoplasias de células B en niños, junto con la inespecificidad en la presentación de sus síntomas y el rápido crecimiento en este grupo de edad, obliga a considerar el linfoma dentro del diagnóstico diferencial de las causas de abdomen agudo. Aunque el tratamiento quimioterápico se considera de elección, la cirugía favorece la resolución del cuadro agudo en casos de invaginación u obstrucción intestinal, y contribuye, además, a la curación de la enfermedad de base.

LINFANGIOMA QUÍSTICO GIGANTE COMO CAUSA DE ABDOMEN AGUDO EN PACIENTE DE 4 AÑOS

¹Juan Gimeno Ballester, ¹Francisco Jose Gil Sáenz, ¹Gabriel Durán Urdániz, ¹Helena Sarasibar Subiza, ²Begoña Aguiar Losada, ²Alberto Pérez Martínez

¹Hospital García Orcoyen, Navarra.

²Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El abdomen agudo se define como la situación clínica con síntomas abdominales agudos que sugiere enfermedad que pone en peligro la vida del paciente. El síntoma cardinal de este cuadro es el dolor abdominal, aunque sólo el 22% de los pacientes de urgencias con dolor abdominal requieren tratamiento quirúrgico o antibiótico. El diagnóstico diferencial es amplio y variable en función de la edad.

El linfangioma quístico es un tumor benigno poco frecuente (6% de las tumoraciones benignas). Se diagnostica en la infancia fundamentalmente y su localización más frecuente es la cervical y axilar, siendo la localización abdominal inferior al 5%.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 4 años de edad previamente sano que acudió a urgencias por un cuadro de dolor abdominal de 8 horas de evolución de tipo cólico y generalizado. No fiebre, vómitos, diarrea ni estreñimiento. No otro tipo de sintomatología.

La exploración física revelaba un abdomen distendido, doloroso a la palpación, con contractura muscular y rigidez. Presentaba aceptable estado general y de hidratación, pulsos presentes y simétricos, normocoloración y buen relleno capilar, con resto de exploración física normal.

Se solicitaron pruebas complementarias. La analítica de sangre mostraba trombocitosis (826000/microL) y ligera anemia (10,3g/dL), con ionograma, función renal, PCR, coagulación y transaminasas normales. La radiografía abdominal mostró dilatación de asas intestinales y niveles hidroaéreos. En ecografía abdominal se observaba estructura tubular alargada llena de líquido, con nivel, paredes finas y mínimo movimiento peristáltico, que podría corresponder a masa quística o a un asa de intestino delgado distendida, sugestivo de patología obstructiva.

Valorado por cirugía pediátrica realizaron laparoscopia umbilical en la que visualizaron gran tumoración violácea multilocular. Se reconvirtió a laparotomía media y se realizó exéresis de la tumoración de 23x12 cm de diámetro, sugestiva de linfangioma quístico gigante de epiplon mayor hemorrágico y torsionado en su unión con la arteria gastroepiploica derecha. La anatomía patológica reveló que se trataba de una masa multi-quística con envoltura exterior peritoneal, estando estos quistes revestidos en su interior por un endotelio con marcadores positivos para endotelio linfático (D2-40), compatible con linfangioma quístico gigante.

La evolución postquirúrgica fue satisfactoria, siendo dado de alta cuatro días más tarde.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El linfangioma quístico abdominal es un tumor benigno poco frecuente, y aunque a menudo el diagnóstico se realiza a consecuencia de la distensión abdominal o compresión de estructuras vecinas, en ocasiones puede presentarse como abdomen agudo en caso de infección, rotura o torsión del quiste.

MANEJO DE MIDAZOLAM INTRANASAL COMO ANSIOLÍTICO EN NIÑOS

¹Celia Morales Pérez, ¹Victoria Ramos Ramos, ²Pablo Mesa Suárez, ³Johana Andrea Guío Bcares, ¹Gonzalo Cortázar Rocandio, ¹Joaquín Ortiz Tardío

¹Hospital de Jerez, Cádiz.

²Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz.

³Hospital de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir nuestra experiencia con la utilización de midazolam intranasal como técnica en la sedación preoperatoria en niños. Determinar la efectividad de dicho procedimiento a las dosis más ampliamente recomendadas en la actualidad (0.2-0.5 mg/kg).

MÉTODOS

Materiales y métodos: Se incluyeron 76 niños (30 niñas y 46 niños) de entre 3 y 14 años (edad media 5 años y peso medio 21 kilogramos) que iban a ser sometidos a amigdalectomía o adenoamigdalectomía por hipertrofia adenoamigdalar. Se les administró una o dos dosis de midazolam intranasal estando en el antequirófano, utilizando para ello el atomizador nasal MAD de LMA. Se evaluó el nivel de ansiolisis obtenido aplicando la escala de Ramsey. Hasta el momento de su entrada en quirófano los padres acompañaron a los niños en una zona prequirúrgica que está especialmente habilitada y acondicionada para población pediátrica.

RESULTADOS

Ninguno de los niños incluidos en el estudio presentó niveles de ansiedad preoperatoria superiores a 3 en la escala de Ramsey. Las dosis utilizadas estuvieron comprendidas entre 0.0 mg/kg y 0.38 mg/kg. La mediana se situó en 0.17 mg/kg (IC 95% 0.15,0.19).

CONCLUSIONES

El uso de midazolam intranasal con atomizador a dosis en rango bajo o incluso inferiores a las recogidas en la literatura ofrece los resultados ansiolíticos deseados. El acompañamiento parental y las herramientas distractoras podrían haber influido en una baja necesidad de ansiolisis farmacológica.



MASA ABDOMINAL EN UNA ADOLESCENTE ASINTOMÁTICA

Isabel María Calvo Morales, José Carlos Flores González, Ana Estalella Mendoza, Sonia Garófano Montero, Branislava Grujic

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Una masa abdominal localizada en hipocondrio izquierdo puede ser debida a múltiples etiologías (origen esplénico, renal, suprarrenal, linfomas, pancreático). Las masas esplénicas pueden ser de causa infecciosa, por hiperesplenismo, inflamación, congestión (patología hepática) e infiltrativas. Respecto a los quistes esplénicos, la mayoría son de origen parasitario causados por *equinococcus granulosus*. Los no parasitarios pueden dividirse a su vez en verdaderos (pared interna cubierta por epitelio) y pseudoquistes. Pueden ser asintomáticos o producir clínica dispéptica. Por último para su diagnóstico utilizaremos ecografía y TAC de abdomen.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 14 años sin antecedentes patológicos de interés (salvo TOC en seguimiento por salud mental) que consulta en urgencias por referir aumento de volumen en hipocondrio izquierdo de una semana de evolución. Hasta el momento asintomática, no refiere traumatismo local, signos inflamatorios ni cuadro infeccioso previo. Insistiendo en la historia clínica hace referencia a sensación de plenitud postprandial de unos 2 meses de evolución. Se realiza exploración física siendo difícil definir si existen visceromegalias por defensa voluntaria. Se solicita control analítico sin alteraciones y radiografía de abdomen. Se completa estudio con ecografía abdominal donde se detecta probable quiste esplénico complicado (rotura vs infección) de 15x14 cm, con contenido ecogénico en su interior. Es valorada por el servicio de cirugía que indica realización de TAC abdominal para ayudar a delimitar la lesión. En esta prueba se aprecia una lesión quística esplénica bien definida con detritus o contenido inflamatorio en su interior. Se realiza seguimiento en consulta y se decide intervención de forma programada. En la intervención se lleva a cabo una esplenectomía parcial mediante laparotomía media preservando el polo inferior del bazo previo drenaje del quiste obte-

niéndose 2100 ml de exudado seroso. La paciente se recupera sin incidencias. En el estudio anatomopatológico de la lesión se obtiene como resultado quiste esplénico simple.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la presencia de una masa de rápido crecimiento ubicada en hipocondrio izquierdo pauci o asintomática debemos pensar como primera opción en un quiste esplénico. Hay que descartar complicaciones como infección, rotura o sangrado. La cirugía se planteará en casos sintomáticos o aquellos mayores de 5 cm. La técnica de elección es la esplenectomía parcial al preservar la importante función inmunológica del bazo.

QUISTE DERMOIDE: CONSECUENCIAS EN LA DEMORA DEL DIAGNÓSTICO

Núria Espuña Capote, Enrique Bordón Cabrera, Ilaria Goruppi, Montserrat Ros Miquel, Laia Solé Amat, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN

Los quistes dermoides son formaciones congénitas benignas, de contenido ectodérmico y de localización subcutánea, cuyo diagnóstico es clínico. Son los tumores más frecuentes de la zona periorbitaria en la infancia, también se localizan en cuero cabelludo y cuello. Generalmente son asintomáticos, aunque su crecimiento puede ocasionar defectos en los huesos dónde se encuentran en íntimo contacto, y así aumentar las complicaciones durante la escisión quirúrgica.

RESUMEN DEL CASO

Pacientes de 4 y 3 años que, coincidiendo con un traumatismo craneoencefálico, acuden a urgencias de nuestro hospital, dónde se les realiza radiografía de cráneo simple para descartar fractura craneal. En las radiografías se objetiva imagen lítica de aproximadamente 2 cm de diámetro con márgenes regulares y escleróticos situadas en región frontotemporal derecha en el primer paciente y a nivel occipitotemporal izquierda en el segundo. En ambos casos, los padres refieren palpar tumoración subcutánea de consistencia dura e inmóvil en dichas regiones con un crecimiento progresivo de hace varios años. Con orientación diagnóstica de quiste dermoide, se deriva a cirugía pediátrica para valoración. En un corto periodo de tiempo se realiza la intervención quirúrgica. Durante la misma, se objetiva ausencia de las tablas externas e internas

de los huesos, se realiza escisión completa del quiste respetando las membranas meníngeas y sin lesionar estructuras adyacentes (ej. senos venosos). El defecto óseo resultante se rellena con cera para hueso. Presentan ambos un postoperatorio sin complicaciones. El informe anatomopatológico revela el diagnóstico definitivo de quiste dermoide constituido en su mayor parte por queratina y también fragmentos de folículos pilosos y epitelio escamoso. Actualmente, y tras los controles postquirúrgicos, en ambos pacientes no se observan recidivas locales (seguimiento de 6 y 4 meses).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los quistes dermoides con diagnóstico tardío, sobre todo los que se encuentran en localizaciones menos habituales o aquellos que son extirpados más allá del segundo año de vida, pueden llegar a presentar un tamaño considerable, hasta el punto de causar imprevistos y perforaciones del hueso (fracturas patológicas). En el momento de la intervención existe riesgo de lesión y/o infección bacteriana meníngea o bien producirse la apertura del quiste. Tras el diagnóstico clínico es conveniente derivar al cirujano pediátrico para valoración y posterior escisión quirúrgica aun siendo asintomáticos.

SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR COMO ETIOLOGÍA DE NEUMONÍA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Daniel Enrique Alonso Martín, Luis Fernando Rivilla Parra
CS Lucero, Madrid. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El secuestro pulmonar o pulmón accesorio es una malformación congénita pulmonar con una incidencia estimada entre 0,1 y 6,4% consistente en tejido pulmonar no comunicado con el árbol traqueobronquial y vascularizado por arterias procedentes de la circulación arterial sistémica, generalmente ramas de la aorta torácica o abdominal.

Se clasifican en intralobar y extralobar según tengan la pleura conectada o no al resto de la pleura visceral pulmonar, siendo la variante intralobar la más frecuente (75-85%). Dentro del secuestro intralobar, aproximadamente la mitad de los casos son izquierdos, especialmente afectando al segmento basal posterior del lóbulo inferior, habiéndose descrito casos a nivel bilateral.

Actualmente el diagnóstico tiene lugar en la mayoría de los casos con la ecografía prenatal. Sin embargo, la forma clínica de presentación clásica es la aparición de neumonías de repetición en la misma localización.

Anatomopatológicamente podemos observar desde un tejido pulmonar atelectásico con un grado de fibrosis variable según el número de infecciones que haya sufrido hasta que dicho tejido haya sido reemplazado parcial o totalmente por quistes mucosos debidos a la falta de drenaje bronquial, siendo por tanto preciso hacer diagnóstico diferencial con la malformación adenomatosa quística, y pudiendo presentarse lesiones híbridas. De forma excepcional se ha asociado a carcinoma de células escamosas.

Presentamos un caso clínico de secuestro pulmonar intralobar detectado y tratado en la edad pediátrica.

RESUMEN DEL CASO

Varón de cuatro años que durante ingreso en UCI por neumonía basal derecha complicada con derrame se objetiva en TAC una lesión sólida de aspecto heterogéneo a nivel basal del pulmón derecho de 60x50x67 mm con múltiples áreas hipodensas en su interior, compatible con lesión híbrida de secuestro pulmonar intralobar y malformación adenoide quística tipo II. Resto del estudio sin hallazgos significativos, espirometría normal. Se programa cirugía, realizándose toracotomía derecha posterior con lobectomía basal derecha y ligadura de arteria procedente de aorta torácica así como de vena de drenaje en vena pulmonar inferior derecha, sin incidencias. Revisiones clínicas y espirométricas posteriores normales.



Pieza quirúrgica

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El secuestro pulmonar intralobar es una causa de neumonías de repetición y hay que tenerlo además en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas pulmonares.

El tratamiento de elección en los casos sintomáticos es la exéresis quirúrgica cuidadosa, con un estudio anatómico preoperatorio pormenorizado para identi-

ficar la vascularización y las relaciones anatómicas y así poder planificar el abordaje quirúrgico toracoscópico en lesiones pequeñas o mediante toracotomía abierta como en nuestro paciente.

TORSIÓN TESTICULAR EN TESTE CRIPTORQUÍDICO

Alba García Bermejo, Alicia González Jimeno, Juan Carlos Pinzón Rincón, Diana Martín Castiblanco, Laura Domínguez Hidalgo, Carmen Torres Torres

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La torsión del teste criptorquídic es más frecuente en el adulto joven, aunque se han descrito casos en recién nacidos. El diagnóstico es dificultoso dado que no es una patología frecuente, la sintomatología es inespecífica y aunque la ecografía Doppler-color es la prueba de imagen recomendada, presenta un elevado porcentaje de falsos negativos, por lo que la sospecha clínica nos obliga a realizar una exploración quirúrgica urgente.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de diez meses de edad que acude a Urgencias por tumoración inguinal izquierda, dolorosa a la palpación de 6 horas de evolución. No vómitos, afebril. Antecedentes personales: Criptorquidia izquierda ya conocida. Exploración física: Irritable, quejumbroso, con miembros inferiores en semiflexión. Tumoración inguinal izquierda no reductible, edematosa, dolorosa y con signos inflamatorios. Bolsa escrotal izquierda hipoplásica con teste izquierdo ausente, teste derecho en bolsa escrotal. No se observan otros hallazgos de interés.

Se realiza ecografía Doppler-color inguinal donde se objetiva bolsa escrotal izquierda vacía, teste izquierdo en región inguinal en el que comparado con el derecho, éste presenta menor ecogenicidad y engrosamiento del epidídimo sin claro aumento de la vascularización. Ante los hallazgos, se decide exploración quirúrgica urgente, en la que se objetiva un testículo de aspecto necrótico por torsión del cordón espermático (con múltiples vueltas de 360 grados cada una) por lo que se llevó a cabo orquiectomía izquierda. El estudio anatomopatológico constata un testículo necrótico acorde con torsión testicular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En la torsión del testículo criptorquídic, la viabilidad del testículo va ligada a un diagnóstico y tratamiento precoz, por lo que debemos realizar diagnóstico diferencial con hernia inguinal incarcerada, tumor abdo-

minal o testicular y torsión de testículo criptorquídico, en todo niño con llanto, y una exploración que muestre una masa inguinal irreductible, con un escroto vacío ipsilateral. En esos casos se deberá realizar una exploración quirúrgica con doble finalidad (diagnóstica y terapéutica).

La controversia surge en la actitud terapéutica a seguir en el testículo contralateral, tras haber realizado la orquiectomía del afecto, existen dos posibilidades orquidopexia del mismo o bien vigilancia de signos de alarma y actuación rápida.

TRATAMIENTO Y COMPLICACIONES EN UN CASO DE ONFALOCELE GIGANTE

Silvia Fernández Peregrina, Carolina Marañés Galvez, María González Pelegrina, Juan Francisco Navarro Pardo, Eduardo López Candell, Salvador Fernández Dozagarat

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

El onfalocele es una herniación de las vísceras abdominales que están cubiertas por un saco formado por peritoneo, membrana amniótica y gelatina de Wharton, continuando con el cordón umbilical. Está herniación es consecuencia de una alteración en la formación de la pared abdominal anterior del embrión. El defecto puede ser de tamaño variable. Se considera onfalocele gigante cuando supera los 10 cm. Es frecuente que se acompañe de otras anomalías congénitas, las cuales determinan el pronóstico. La reintroducción de las vísceras abdominales en la cavidad, depende del tamaño del defecto, precisando en los casos severos la utilización de un silo para la reintroducción progresiva.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida 37 semanas de gestación, gemela, diagnosticada en la semana 20 de onfalocele gigante con contenido intestinal y hepático. Cesárea urgente por bolsa rota. Despistaje de otras anomalías asociadas, presentando fenotipo normal y ausencia de alteraciones cardiacas ecocardiográficas. Presenta onfalocele gigante con membranas íntegras. Se decide intervención quirúrgica urgente, realizándose disección de membrana amniótica. No se encuentran anomalías de vísceras abdominales asociadas. Defecto muscular importante por lo que el cierre directo resulta imposible. Se disecciona membrana peritoneal en toda su circunferencia y se realiza cobertura completa del contenido con su propio peritoneo, usando para el cierre del defecto una malla de reparación peritoneal anclada a zona costal, musculatura oblicua y piramidales en zona caudal. Cobertura de piel sin tensión.

Buena evolución postquirúrgica, con inicio de alimentación enteral al 9º día. Como complicación hay dehiscencia de herida con exposición de la malla. Ante la mala evolución, es reintervenida con disección amplia de la piel y cierre con tensión de la misma. Mala evolución posterior, volviendo a abrirse la sutura. Tras tres semanas, se usa apósito de dermis artificial para cobertura epitelial posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los onfaloceles gigantes son patologías con mal pronóstico, sobre todo cuando se asocian a otras malformaciones. El manejo quirúrgico suele ser tortuoso.

Nuestro caso presenta, de inicio, buen resultado funcional y cosmético, evitando la reintroducción progresiva de las vísceras abdominales con el "silo" de peritoneo, pero encontramos complicaciones derivadas del uso de la malla en un neonato sin tejido subcutáneo que aporte una buena vascularización a la piel, de difícil manejo y resolución.



Tratamiento Onfalocele

UPPER INTESTINAL OCCLUSION - THE IMPORTANCE OF PERSONAL MEDICAL HISTORY

Tatiana Pereira, Graça Barros Loureiro, Ana María Ferreira, Marta Guimarães, Paulo Guimarães

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Superior mesenteric artery syndrome (SMAS) also known as Wilkie syndrome is a rare condition which results from an acute angulation of the superior mesenteric artery, with consequent compression of the third duodenal segment (D3), leading to chronic, intermittent or acute, complete or partial obstruction. Approximately 15 causes of SMAS have been described, namely, and of importance to our case, related to scoliosis repair surgery. In this context the onset and presentation of intestinal obstruction can be acute. Conservative initial treatment is recommended in all patients and usually successful.

RESUMEN DEL CASO

We present the case of a 16 year old adolescent who came to the ER because of incoercible alimentary vomiting (more than 10 episodes), with onset within the previous 24 hours. Status post spinal fusion surgery for correction of severe scoliosis, one week past. The patient had no relevant medical priors. On physical examination he had a painful facies, was afebrile, dehydrated and with marked abdominal distension. On auscultation there were diminished hydro-aerial sounds. Abdominal tenderness was observed, with higher intensity located to the periumbilical region.

The patient was held for observation. Here he suffered further episodes of vomiting, an increase in the subjectively reported abdominal pain and exaggerated peristalsis. Abdominal X-Ray revealed gastric hydro-aerial levels without changes to the proximal or distal intestines, and computed tomography (CT) of the abdomen and pelvis demonstrated a marked gastric and slight duodenal dilation, down to the level of D3. This raised clinical suspicion of SMA syndrome. The patient was subsequently transferred to a reference center where conservative initial treatment was initiated based on our diagnosis, with clinical success.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

The differential diagnosis of alimentary vomiting of acute onset in a pediatric patient is vast. Intestinal occlusion is a potential cause, not usually first thought of in this particular population. Attention to the presentation and thorough investigation through imaging methods are of paramount importance. The same applies to a detailed present and past medical history. Our case highlights

the relationship between SMA and major orthopedic surgery, as previously reported in the literature.



USO DE PRÓTESIS DE URETRA PARA EL TRATAMIENTO DE ESTENOSIS URETRAL EN 2 PACIENTES

Basilio Velasco Sánchez, Fátima Martín Cano, Eloísa Díaz Moreno, Jesús Rodríguez Vargas

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La estenosis uretral implica un estrechamiento al flujo de salida de la orina, con la consecuente hiperpresión que puede ser transmitida a vejiga y secundariamente a los riñones, provocando daño renal. Las causas en niños pueden ser congénitas, secundarias a cirugías o traumáticas. La necesidad de resolver el proceso obstructivo uretral radica en evitar el daño renal a largo plazo. Tradicionalmente se han tratado con dilataciones uretrales y diferentes tipos de cirugías. El uso de prótesis de uretra está relativamente extendido en adultos, no así en niños. Presentamos dos casos clínicos de 2 hermanos gemelos de 11 años de edad, con estenosis uretral secundaria a cirugía de hipospadias proximal, llegando a tener parámetros de flujo-jometría muy disminuidos, de 1 ml/segundo. Por falta de colaboración tanto de pacientes como de padres, precisaban realización de dilataciones periódicas bajo sedación- anestesia.

MÉTODOS

Con la intención de evitar los múltiples procedimientos anestésicos se planteó la posibilidad de colocación de prótesis uretrales.

En un paciente la estenosis se encuentra a 3 cm del meato uretral, es de tipo filiforme, afectando 1 cm de longitud uretral, mientras que en el otro, se encuentra a 4 cm del meato, y sólo afecta a 2 mm de uretra. Bajo control radioscópico se localizaron las zonas estenóticas y se procedió a la colocación de las prótesis.

RESULTADOS

Tras la colocación de los dispositivos protésicos, los pacientes realizan micciones espontáneas con flujo normal para su edad, medido por flujometría.

CONCLUSIONES

El uso de prótesis uretrales está relativamente extendido en adultos, no así en niños. Los pacientes presentados son portadores actualmente de los dispositivos protésicos. Aún no se han evaluado resultados a largo plazo tras la retirada de las prótesis. Consideramos que se ha mejorado la calidad de vida de los pacientes y se ha solventado el problema estenótico en un solo

procedimiento, siendo éste mucho menos traumático para los niños que las múltiples dilataciones que precisaban con anterioridad.

Los avances tecnológicos que se producen en medicina tienen una limitación importante para su uso en el niño, que es el tamaño, se precisan dispositivos de menores tamaños y más costosos. Sería necesario que se hicieran mayores inversiones para poder extender a la población pediátrica el beneficio de las innovaciones tecnológicas aplicadas en adultos.

VÓMITOS RECURRENTES POR DEFECTO ANATÓMICO DIAFRAGMÁTICO

Aina Valls Llussà, Madai Curbelo Rodríguez, M.ª Del Mar Martínez Colls, J. A. Blanco Domínguez, Antonio Castellví Gil, Amadeu Roca Comas

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La hernia de hiato esofágico congénita es una entidad infrecuente en la infancia y puede ser de difícil diagnóstico. Suele ser asintomática o presentar sintomatología inespecífica, predominantemente digestiva. Ante un lactante diagnosticado de reflujo gastroesofágico (RGE) con evolución desfavorable siempre hay que sospechar que pueda existir una anomalía anatómica. Presentamos el caso de un paciente con vómitos progresivos y estancamiento ponderal que presenta una hernia de hiato esofágico congénita.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 14 meses con vómitos recurrentes desde los 3 meses de edad, presentando empeoramiento con la introducción de la alimentación complementaria. Destaca estancamiento ponderal (P50 los primeros meses, hasta P3 actual). En centro emisor se realiza analítica general y ecografía abdominal que son normales, se descarta alergia a las proteínas de la leche de vaca y celiaquía, y se inicia esomeprazol por sospecha de RGE sin presentar mejoría. Se realiza tránsito esofagogastroduodenal (TEGD) que no permite diferenciar entre hernia-eventración izquierda diafragmática y hernia hiatal, presenta estómago horizontalizado con buen vaciamiento y motilidad esofágica normal con escaso RGE. Es remitido a nuestro centro para completar estudio.

Se realiza ecografía abdominal que confirma movilidad diafragmática correcta. Ingresa posteriormente por hematemesis autolimitada, en radiografía de tórax se objetiva imagen aérea en hemitórax derecho, ante la discordancia en las distintas pruebas realizadas se completa estudio con tomografía computarizada tóra-

coabdominal (ver imagen) objetivando una voluminosa hernia de hiato con paso de estómago, duodeno y parte de colon a nivel intratorácico con signos que sugieren su paso a través del hiato esofágico, apreciándose una distancia entre los pilares diafragmáticos de 3cm.

Con la orientación de hernia de hiato esofágico, es intervenido mediante laparotomía media supraumbilical, realizándose reducción manual del contenido herniario y Técnica Boix-Ochoa de antireflujo. A los once meses postcirugía presenta una tolerancia oral correcta y una recuperación ponderal, el TEGD no muestra recidiva herniaria ni RGE.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los vómitos de repetición son un motivo habitual de consulta en pediatría, frecuentemente atribuidos a RGE. La no respuesta al tratamiento médico habitual y el retraso pondoestatural son signos de alarma que debemos reconocer. En el diagnóstico diferencial debemos incluir siempre las anomalías anatómicas. Existe un amplio abanico de pruebas complementarias disponibles, el TEGD puede ser suficiente para el diagnóstico de hernia diafragmática, en caso de no serlo se pueden practicar otras pruebas de imagen como tomografía computarizada o resonancia magnética. La corrección del defecto anatómico mejorará la clínica y evitará las potenciales complicaciones.



TC toracoabdominal. Hernia de hiato esofágico.

CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

¿HEMOS REDUCIDO LOS EPISODIOS DE HIPONATREMIA TRAS CAMBIAR EL PROTOCOLO DE FLUIDOS INTRAVENOSOS DE MANTENIMIENTO?

Ana Coca Pérez, Aida López De Pedro, César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vázquez Martínez, Diana Folgado Toledo, María Sánchez Porras

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La hiponatremia aguda adquirida en el hospital es una entidad clínica cada vez más relacionada con el aumento de la mortalidad y la morbilidad en niños hospitalizados. En los últimos años han cambiado las recomendaciones sobre el tipo de fluidos intravenosos a administrar en niños, a favor del uso rutinario de sueros isotónicos. El objetivo de nuestro estudio es revisar los episodios de hiponatremia en los niños hospitalizados en nuestra UCIP con riesgo de desarrollar SIADH por presentar patología respiratoria, antes y después de modificar nuestro protocolo de fluidoterapia de mantenimiento.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes hospitalizados en nuestra UCIP con patología respiratoria infecciosa durante los meses de octubre a enero de 2013-2014, estando vigente el uso de suero hipotónico (51 mEq/L), y durante los meses de octubre a enero de 2014-2015 y 2015-2016 tras haber modificado la fluidoterapia por el uso rutinario de sueros isotónicos (154 mEq/L).

RESULTADOS

De los 121 pacientes (33 en la primera temporada, 88 en la segunda), descartamos aquellos con diagnóstico inicial de hiponatremia, y los que no tenían al menos dos determinaciones de sodio: al ingreso y a las 24 horas. La edad y el tipo de patología infecciosa analizada fue similar en ambos periodos. Pudimos analizar 47 pacientes, 21 en el primer periodo y 26 en el segundo. El sodio se determinó por bioquímica y/o gasometría. Se consideró hiponatremia una cifra de sodio < 135 mmol/l en bioquímica o < 133 mmol/L en gasometría (tras correlación de datos). Todos los pacientes analizados recibieron fluidos a necesidades basales durante las primeras 24 horas. A las 24 horas del ingreso en UCIP documentamos 6 hiponatremias,

ninguna severa. 5 en el primer periodo (23.8%; 5/21), 1 en el segundo (3.8%; 1/26). Al alta, el diagnóstico final de hiponatremia-sospecha de SIADH estuvo presente en un 30% (10/33) del total de pacientes del primer periodo y en un 9% (8/88) de los del segundo periodo. Hubo 5 episodios de hipernatremia (ninguna severa), en el segundo grupo de estudio.

CONCLUSIONES

En niños de riesgo de SIADH por presentar patología respiratoria, existe una tendencia a la disminución en el número de episodios de hiponatremia tras haber iniciado en la Unidad el uso rutinario de sueros isotónicos, aunque la muestra es todavía pequeña para resultados significativos. Los niños hospitalizados deben recibir sueros con una cantidad de sodio equivalente a la del plasma.

ABSCESO CEREBRAL FRONTAL DE ORIGEN ODONTÓGENO. MANEJO INICIAL

Leire Troyas Fernández De Garayalde, María Luisa Sancho Rodríguez, Ana Villamañán Montero, Silvia Sánchez Marco, Jordi Sorribes Estorch, Daniel Palanca Arias

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El absceso cerebral, colección supurada en el interior del tejido cerebral, es poco frecuente en pediatría. Su etiopatogenia es variada: por contigüidad a partir de focos del área ORL, (sinusitis frontoetmoidal con frecuencia), tras diseminación hematogena a partir de un foco séptico, postraumático o bien postquirúrgico.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 10 años que ingresa en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) de hospital terciario procedente de Urgencias tras presentar crisis convulsiva tónico-clónica generalizada precedida de cefalea holocraneal. Ingresado en Unidad de Infecciosos del mismo centro hasta hacía 24 horas por proceso febril prolongado de origen odontogénico (absceso dentario), en tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico. Se realiza TAC craneal que evidencia ocupación de seno maxilar y celdas etmoidales derechas, así como de los dos senos frontales. Se aprecia área frontobasal

izquierda hipodensa, que desplaza mínimamente línea media y realce meníngeo. Se confirma mediante RMN extensa área de cerebritis en lóbulo frontal izquierdo con formación de absceso incipiente.

Al ingreso se inicia tratamiento con cefotaxima, vancomicina y metronidazol a dosis de meningitis, y profilaxis anticonvulsivante. Se contacta con servicio de Otorrinolaringología, que decide drenaje quirúrgico tras una semana de antibioterapia intravenosa, obteniendo muestras para cultivo en el que no se aísla patógeno.

Permanece afebril y sin focalidad neurológica durante todo su ingreso.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La sospecha de absceso cerebral requiere atención inmediata en una UCIP ya que la hipertensión endocraneal puede ser una de las complicaciones del mismo, siendo muy grave la ruptura del absceso a nivel intraventricular. Resulta imprescindible obtener una prueba de neuroimagen que en situación de urgencia será el TAC, apoyando la etiología infecciosa una analítica sanguínea con leucocitosis y neutrofilia, marcadores de infección elevados y antecedente de fiebre. La RMN es el examen que mejor caracteriza y localiza la lesión estableciendo el diagnóstico y ayudando a planificar un posible drenaje quirúrgico. Se debe iniciar tratamiento antibiótico de amplio espectro, con cobertura de anaerobios por ser el foco odontogéno uno de los más frecuentes. Habitualmente precisa tratamiento combinado médico y quirúrgico, con obtención y cultivo de material de la lesión para antibioterapia dirigida y ofrecer el diagnóstico de certeza. Aunque el pronóstico es favorable en la mayoría de casos, presenta una mortalidad entre el 5-10% y una morbilidad elevada que puede dejar secuelas (epilepsia, déficit

neurológico) sin ser un factor predictor la presencia de convulsiones preoperatoriamente.

ANEURISMA VENOSO SECUNDARIO A FÍSTULA ARTERIOVENOSA POSTRAUMÁTICA COMO COMPLICACIÓN TRAS CANALIZACIÓN DE VÍA VENOSA PERIFÉRICA

Sandra Rodríguez Boderó, Virginia Fernández Provencio, Ana Paola Jiménez Jiménez, Marta Brezmes Raposo, Asunción Pino Vazquez, Cesar Villa Franco

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

Las fístulas arterio-venosas posttraumáticas son comunicaciones entre el árbol arterial y el venoso, obviando el flujo capilar, que aparecen como consecuencia de procedimientos diagnósticos o terapéuticos tales como angiografías o intervenciones quirúrgicas, que hayan causado traumatismos inadvertidos a la arteria o la vena. Aunque en la mayor parte de los casos se presentan en extremidades inferiores, como consecuencia de la canalización de vía venosa central, generalmente femoral, se han descrito casos de localización en extremidades superiores. La clínica depende de la localización y el tamaño de la fístula, siendo las más pequeñas asintomáticas y de diagnóstico accidental, mientras que las de mayor tamaño, dan lugar a edema, isquemia distal o incluso insuficiencia cardíaca congestiva.

Presentamos el caso de un paciente que consulta por tumoración de 3x4 centímetros en extremidad superior derecha.



RESUMEN DEL CASO

Varón de 21 meses de edad que consulta por bultoma de crecimiento progresivo en los últimos meses en flexura del codo derecho. Antecedentes personales: soplo cardíaco inocente con corazón estructuralmente normal y estancamiento ponderoestatural en seguimiento en consultas externas de Gastroenterología pediátrica. 6 meses antes consultó en servicio de urgencias por síndrome febril, con extracción analítica con punción en flexura de codo derecho. A la exploración se objetivó una masa de 3X4cm de consistencia blanda, sin asociar signos de isquemia distal a la misma, con buen pulso y relleno capilar distales. El doppler confirmó la etiología vascular, por lo que se realizó un AngioTC que mostró una fístula arteriovenosa cuyo origen parecía estar en región proximal de arteria cubital o distal de arteria humeral, así como una dilatación varicosa en epicóndilo humeral, y una dilatación aneurismática de la vena cefálica tal y como se muestra en la imagen adjunta. El tratamiento se realizó mediante cirugía convencional, con ligadura y resección de las venas varicosas y reparación del defecto arterial mediante sutura lateral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la presencia de tumoraciones vasculares adquiridas debemos sospechar esta entidad en caso de antecedente de punciones o canalización de accesos vasculares centrales o periféricos próximos. El objetivo del tratamiento es la desconexión de la comunicación directa entre arteria y vena, obliterando el flujo que la nutre.

BRONCONEUMONÍA POR RINOVIRUS CON FALLO RESPIRATORIO. UN INUSUAL CASO DE EVOLUCIÓN EXTREMADAMENTE GRAVE. ¿QUÉ HAY QUE SOSPECHAR?

Miguel Alcaraz Saura, Eloísa Cervantes Hernández, Sonia Valero Portero, Susana Reyes Domínguez, Ana Isabel Menasalvas Ruiz, Santiago Alfayate Miguélez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

Determinados agentes infecciosos se asocian clásicamente a la producción de cuadros catarrales con evolución banal, o bien a exacerbaciones asmáticas donde el componente infeccioso adquiere menor relevancia en la gravedad del proceso. El rinovirus es el agente causal más común en estos cuadros respiratorios en edad pediátrica. Presentamos el caso de una paciente con un cuadro respiratorio de evolución

extremadamente grave en relación con la infección de este agente viral.

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 8 meses, sin antecedentes significativos, que presenta cuadro de 72 horas de evolución de fiebre de 38°C, tos y dificultad respiratoria con deterioro clínico en las últimas horas. Presenta constantes hemodinámicas normales, taquipnea de 85 rpm y saturación de oxígeno de 85%. En la exploración física destaca mal estado general con coloración subcianótica, tiraje sub e intercostal y tos intensa cianósante. Presenta subcrepitanes diseminados sin hipoventilación significativa. Analítica con hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda normales. Radiografía de tórax con infiltrados alveolo-intersticiales bilaterales, sin derrame, con adecuada expansión pulmonar. Ingresa en UCI pediátrica para inicio de soporte respiratorio, antibioterapia y tratamiento broncodilatador. En 48 horas presenta fallo respiratorio hipoxémico, requiriendo ventilación mecánica invasiva que mantendrá 10 días, con elevados parámetros de soporte. En una ocasión por desaturación grave y bradicardia precisa masaje cardíaco durante 30 segundos. Requiere administración de drogas vasoactivas hasta 12 días para mantener adecuada tensión arterial. PCR de virus respiratorios en secreciones positiva a Rhinovirus. Serología para neumonías atípicas y PCR de B.Pertussis negativo. Se solicita estudio inmunológico, con niveles bajos IgG y subclases, IgM, IgE, IgA, déficit de linfocitos T y NK, con linfocitos B normales. Se sospecha Síndrome de linfocito desnudo o síndrome de Bare tipo II-III, que se trata de una Inmunodeficiencia Combinada Severa de herencia autosómico recesiva caracterizada por la ausencia de expresión de moléculas CMH II y déficit importante de CMH-I. Se confirmó mutación en gen RFXA que controla los genes asociados a estas moléculas. Se inició tratamiento profiláctico con itraconazol y cotrimoxazol, e inmunoglobulinas periódicas. Posteriormente se realizó tratamiento definitivo con trasplante de progenitores hematopoyéticos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos este caso para resaltar la importancia de sospechar la presencia de una inmunodeficiencia ante un cuadro de evolución grave y tórpida causado por un agente que se asocia habitualmente a infecciones banales.

CUIDADOS CENTRADOS EN EL DESARROLLO: HIPOTERMIA EN NIÑOS

¹David Cabrera Rueda, ²Alicia Galera Garcia,
¹María Purificación Martínez García

¹Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.
²Hospital de Poniente, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los cuidados centrados en el desarrollo están enfocados a favorecer el adecuado desarrollo y maduración del sistema nervioso central, integrando los sistemas sensoriales que son los que permiten al niño procesar la información de su entorno.

Son intervenciones multidimensionales de muy difícil estandarización.

Los cuidados se centran en la reducción del estrés y en la práctica, las intervenciones van dirigidas a cuidar al niño y apoyar a la familia entendiéndolos como una unidad.

La implantación del tratamiento de hipotermia para la encefalopatía hipóxico-isquémica en nuestra unidad, hace necesario registrar este tipo de cuidados debido a las características especiales que conlleva.

Objetivos: Revisar si en los niños sometidos a hipotermia se realiza un plan de actuación ajustado a los cuidados centrados en el desarrollo.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de las historias de niños sometidos a este tratamiento en nuestra unidad.

Revisión bibliográfica.

RESULTADOS

En los casos revisados constatamos que se valoran inicialmente al 85% de los pacientes y, de éstos, se realiza plan de cuidados al 42%. Se planifican intervenciones dirigidas a favorecer la relación padre/hijo y no interrumpir los procesos familiares en el 100% de los casos aún en aquellos a los que no se les realiza valoración ni plan de cuidados. En cuanto a intervenciones dirigidas a la reducción del estrés/dolor el porcentaje se reduce al 14%, pasando a 0% en cuanto a la planificación de intervenciones para el control del ruido ambiental y el control de la luminosidad tanto natural como artificial.

En cuanto a la unidad el control lumínico es inadecuado, así como las mantas para cubrir las incubadoras son insuficientes teniendo que recurrir a sábanas. El detector de ruidos no es visible desde todos los puntos de la unidad y está desenchufado de la red eléctrica.

Llegando el ruido ambiental a ser más alto que las alarmas de los monitores.

CONCLUSIONES

Se pone de manifiesto la necesidad de programar actuaciones dirigidas a sensibilizar e implicar a los profesionales de enfermería en la realización de cuidados centrados en el desarrollo y que conozcan la importancia de éstos en el desarrollo neurosensorial del niño; así como la importancia fundamental del registro de estas actividades tras la realización de la valoración y el plan de cuidados que permitan la mejora continua tras la evaluación de las actividades realizadas.



CUIDADOS DE ENFERMERÍA A PACIENTE RESPIRATORIO EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS (UCIP)

Jose María Irurzun Mateos, María Galindo Ferrer, María De Los Dolores Navarrete Zampaña, Lucía Reviriego Moreno, Inés González Martín, Nadiby Bona Rosales
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades respiratorias constituyen la primera causa de ingreso a UCIP, pero en concreto, las enfermedades pulmonares intersticiales, podemos considerarlas casi excepcionales en niños (0,36-1,32/100.000 habitantes en niños) con una mortalidad

general, alrededor del 14-39%, siendo mayor en los niños mayores de 1 año.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 8 años, procedente de la unidad de hospitalización pediátrica, ingresa en la UCI-P con diagnóstico de crisis asmática severa.

Antecedentes personales: Asma bronquial infantil en seguimiento por neumología del mismo hospital. Conoce y lleva a cabo el tratamiento de forma correcta, alérgica al kiwi.

Antecedentes familiares: padres separados hace 2 años, hermano de 5 años, buena relación con todos los miembros de la familia. Sin antecedentes médicos de interés.

A su llegada a la unidad precisa de oxígeno a alto flujo a 20 lpm con una FiO₂ del 80%, no tiene buena respuesta al tratamiento, precisando entubación orotraqueal, ventilación mecánica controlada por presión, con administración conjunta de óxido nítrico. Tratamiento farmacológico de sedoanalgesia, relajación muscular, antibioterapia y tratamiento de soporte. Diagnóstico médico: neumonía intersticial, infección respiratoria por Rinovirus e insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica. Se le extuba 17 días después precisando tratamiento para el síndrome de abstinencia. Un mes después es dada de alta pasando a la Unidad de Hospitalización Pediátrica.

Empleando como instrumento el proceso enfermero, se realiza una valoración general según las catorce necesidades básicas de Virginia Henderson y se establece un plan de cuidados adecuado a las necesidades del paciente pediátrico en la unidad de cuidados intensivos. El plan de cuidados se realiza según la taxonomía NANDA (North American Nursing Diagnosis Association), NOC (Nursing Outcomes Classification) y NIC (Nursing Interventions Classification). Los diagnósticos enfermeros detectados más relevantes son: patrón respiratorio ineficaz, limpieza ineficaz de la vía aérea, deterioro de la movilidad física, riesgo de infección y riesgo de úlceras por presión.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Durante el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, se han realizado numerosos cuidados de enfermería para conseguir una buena evolución, logrando alcanzar los criterios resultado marcados en el plan de cuidados. El papel enfermero, basado en el uso de la metodología propia de la profesión sobre el cuidado (planes de cuidados NANDA, NIC y NOC) es un elemento indispensable en el desarrollo de la profesión y en la mejora asistencial de los pacientes, así como una estrecha coordinación con todo el equipo asistencial de la UCI-P.

DETERIORO NEUROLÓGICO Y CONVULSIONES COMO DEBUT DE BRONQUIOLITIS POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL

Ana Coca Pérez, Aida López De Pedro, José Luis Vázquez Martínez, César Pérez-Caballero Macarrón, María Sánchez Porras, Diana Folgado Toledo

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis por virus respiratorio sincital (VRS) puede presentar manifestaciones extrapulmonares con repercusión clínica variable. La hiponatremia severa por alteración en la secreción de hormona anti-diurética es una causa documentada de convulsiones secundarias en esta entidad clínica. La hiperinsuflación y la hipoxia parecen ser las responsables de esta alteración. Exponemos el caso de un lactante con infección por VRS que presentó, al inicio del cuadro clínico respiratorio, convulsiones y deterioro neurológico en el contexto de una hiponatremia severa.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 10 meses y 4 kg. Antecedentes personales de prematuridad (31 SEG, 1980 gr) con diagnósticos al alta de Neonatología de sospecha de infección, apneas y anemia de la prematuridad. Había recibido días antes profilaxis con palivizumab. Ingresó en nuestra Unidad derivado desde otro Servicio de Urgencias, al que acude por llevar 3 días con cuadro catarral sin fiebre y rechazo parcial de las tomas, asociando en las 24 horas previas episodios autolimitados de mioclonías del hemicuerpo derecho. En Urgencias se objetiva hiporreactividad y presenta episodio de cianosis, apnea e hipertonia generalizada que requiere intubación y anticonvulsivantes. Primera determinación analítica con acidosis respiratoria e hiponatremia de 115 mmol/L. Al ingreso en nuestra Unidad se constata una natremia de 121 mmol/L por lo que se inicia corrección de sodio con bolos de suero salino hipertónico 3%, restricción de líquidos y diuréticos. Se descarta insuficiencia suprarrenal aguda. Tras la intubación, presenta dificultad para el manejo de la ventilación mecánica, con hipoxemia y episodios de broncoespasmo graves que precisan sedoanalgesia y relajación muscular en perfusión continua, no pudiéndose valorar la evolución neurológica. Al ingreso, ecografía transfontanelar normal y EEG que muestra un patrón de brote-supresión. Corrección de la hiponatremia en 24 horas. Tras retirada de la sedación y extubación se realiza nuevo control de EEG que muestra una actividad bioeléctrica cerebral acorde a la edad. Al alta, tras 18 días, se encuentra asintomático desde el punto de vista neurológico y respiratorio.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SIADH es una asociación rara aunque posible con la bronquiolitis y otras infecciones respiratorias. En nuestro caso la clínica neurológica precedió a la respiratoria, que no llamó la atención hasta necesitar intubación y ventilación mecánica. En todo lactante con infección grave por VRS es importante monitorizar la natremia para descartar alteraciones electrolíticas potencialmente graves. La hiponatremia, además, puede verse agravada por el uso de soluciones intravenosas hipotónicas, por lo que su uso debe restringirse en este grupo de pacientes.

DIFICULTADES INICIALES EN ECOGRAFÍA CLÍNICA PULMONAR EN UCI PEDIÁTRICA

Jose Luis Vazquez Martínez, Ana Coca Pérez, Cesar Pérez-Caballero Macarrón, María Sánchez Porras, Diana Folgado Toledo, Aida López De Pedro

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La ecografía pulmonar point-of-care (EPPC) realizada por el intensivista pediátrico exige una correcta evaluación clínica de los hallazgos obtenidos. Presentamos una serie de casos con discordancia clínico-ecográfica en UCIP.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niño de 4,5 años, diagnosticado en su centro de neumonía con empiema, remitido a nuestra UCIP para tratamiento intrapleural con urokinasa. EPPC: neumonía necrotizante con mínimo empiema. Se decide tratamiento conservador, con mala evolución. TAC (control): secuestro pulmonar quístico en LID. Exéresis quirúrgica sin complicaciones.

Caso 2: Niña de 9 años, con implantación de endoprótesis traqueal. Ingresa por dificultad respiratoria y enfisema subcutáneo masivo. Rx tórax: neumotórax bilateral que se drena. EPPC previo retirada drenaje: ausencia sliding pulmonar y punto-pulmón (neumotórax encapsulados), manteniéndose drenaje torácico 24 horas más. EPPC seriada: patrón de estratosfera extendiéndose a nivel extrapleural (enfisema subcutáneo, no neumotórax). Tras revisión EPPC inicial, se confirma presencia exclusiva de enfisema subcutáneo sin neumotórax asociado.

Caso 3: varón de 25 años, Fallot corregido, ingresa en UCIP tras implantación válvula pulmonar. Postoperatorio con ventilación mecánica prolongada por cuadros febriles con ecografías toraco-abdominales de repetición normal. TAC: hernia diafragmática izquierda, se repara quirúrgicamente, buena evolución.

Caso 4: niña de 9 años, ingresa procedente tras implantación de marcapasos endocavitario tras múltiples intentos fallidos canalización ambas subclavias. Estable hemodinámica y respiratoriamente, EPPC al ingreso descarta neumotórax, mínimo derrame. A las 12 horas deterioro clínico; Rx Tx: hemo-neumotórax bilateral. Toracocentesis evacuadora, buena evolución.

Caso 5: niña de 11 meses de edad, con diagnóstico Werdnig-Hoffman, ingresa tras implantación dificultosa de porth-a cath. EPPC (al ingreso) descarta neumotórax. Rx control a las 6 horas, hemo-neumotórax. Toracocentesis evacuadora, buena respuesta clínica.

Caso 6: lactante de 13 meses con cardiopatía congénita tipo CIV + DAP, ingresos múltiples en UCIP por infecciones respiratorias de repetición; Rx tórax: diagnósticos repetidos de consolidaciones neumónicas y atelectasias basales bilaterales. En último episodio sospecha por EPPC de bronquiectasias que se confirman en TAC.

Caso 7: lactante 2 meses de edad, bronquiolitis VRS (+), EPPC: imagen consolidación LSD. Re-evaluación: timo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Comentarios: el escenario de determinadas patologías en UCIP (posición decúbito, vendajes) puede dificultar la correcta interpretación de la EPPC, requiriendo un grado mínimo de formación y experiencia. La conjunción de clínica y EPPC son fundamentales para el adecuado manejo, debiendo valorarse la realización de TAC en caso de discordancia clínico-ecográfico.

ECOGRAFÍA PULMONAR CLÍNICA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE COMPLICACIONES DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UCIP

Jose Luis Vazquez Martínez, Aida López De Pedro, Ana Coca Pérez, Miriam Garcia Del Saz, Cesar Pérez-Caballero Macarrón, Fátima Delgado Ledesma

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los brotes de lupus eritematoso sistémico (LES) pueden afectar al parénquima pulmonar, pleura y diafragma, y presentar frecuentes sobreinfecciones bacterianas. El diagnóstico diferencial de LES con condensación en Rx Tórax es complicado pero fundamental al implicar opciones terapéuticas distintas (antibioterapia vs. inmunosupresión). Presentamos un caso clínico donde la ecografía realizada por el intensivista pediátrico resultó de utilidad en el diagnóstico diferencial.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 16 años de edad con diagnóstico síndrome overlap: esclerodermia-LES con afectación multisistémica. Ingresa en UCIP por insuficiencia respiratoria grave, pico febril, secreciones purulentas y aumento reactantes fase aguda. Rx Tx: atelectasia en lóbulo inferior izquierdo (LII) e infiltrado en base derecha, iniciando tratamiento con meropenem con diagnóstico de neumonía. Tratamiento base: prednisona 12.5 mg/día y Tocilizumab. Se inicia oxigenoterapia de alto flujo nasal con respuesta favorable inicial pero empeoramiento clínico al día +4, planteándose los siguientes diagnósticos diferenciales: a) sobreinfección pulmonar en niña inmunocomprometida b) reagudización enfermedad de base (brote lúpico) dado que tras un cuadro infeccioso, con tratamiento con antibioterapia de amplio espectro, presentase una buena evolución inmediata que posteriormente empeoró.

En el caso presentado la Rx Tórax se informó como: "opacidad en lóbulo medio (LM), con aumento de densidad en el tercio inferior del hemitórax izquierdo con

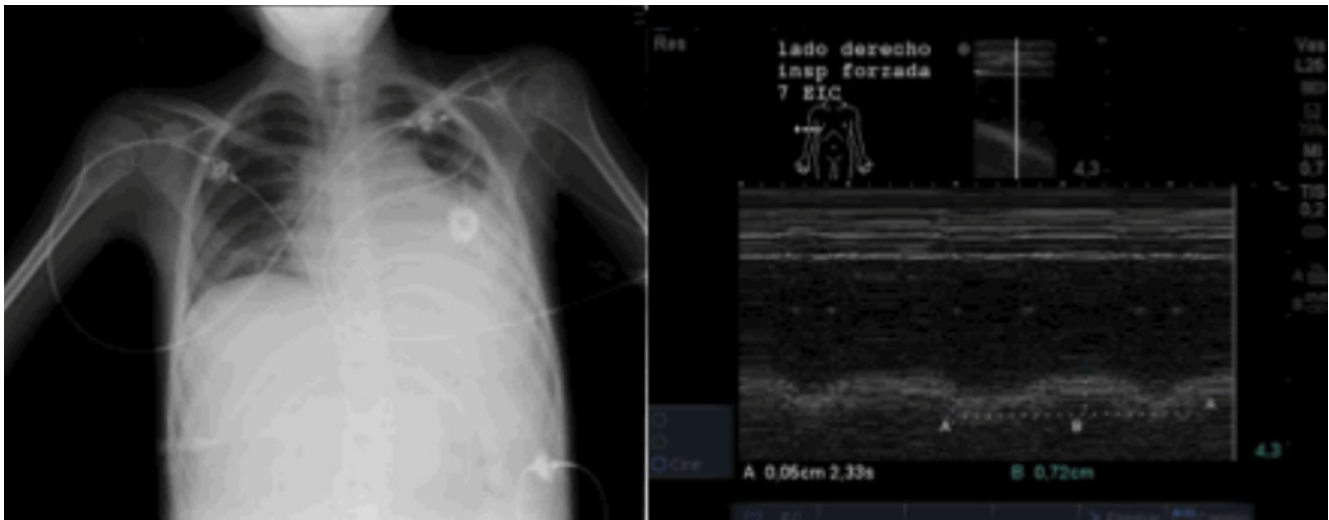
ausencia de visualización del hemidiafragma y obliteración de seno costofrénico lateral ipsilateral, hallazgos en probable relación con derrame pleural con consolidación parenquimatosa adyacente lóbulo inferior izquierdo (atelectasia y/o patología inflamatoria).

Se realiza ecografía pulmonar clínica a pie de cama (EPPC): disminución de la movilidad diafragmática bilateral (no sospechada clínica ni radiológicamente), indicándose aumento del tratamiento inmunosupresor por diagnóstico de frenopatía lúpica (miopática vs. neuropática). Buena respuesta clínica. EPPC control: mejoría motilidad diafragmática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Rx Tórax tiene utilidad limitada en la evaluación de la motilidad diafragmática bilateral. En caso de patología pulmonar abigarrada, como ocurre en el LES, la EPPC en UCIP se muestra útil, con la ventaja de su mayor accesibilidad, repetibilidad e inocuidad.

Figura 1. Rx Tórax y EPPC base derecha. Hipomotilidad frénica



EVOLUCIÓN CLÍNICA INICIAL EN PRETÉRMINOS MENORES DE 32 SEMANAS TRATADOS CON SULFATO DE MAGNESIO

M.^a Fernanda Táboas Ledo, Laura García Alonso, Marcelino Pumarada Prieto, José Ramón Fernández Lorenzo

Hospital Álvaro Cunqueiro, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La administración prenatal de sulfato de magnesio en pacientes menores de 32 semanas como neuropro-

tektor ha mostrado su eficacia en reducir la parálisis cerebral y la disfunción motora severa a los 2 años de edad. Sin embargo existen en la literatura controversias en cuanto a la dosis, régimen estándar, ventana terapéutica y la seguridad de su uso para la neuroprotección.

El objetivo de este estudio se basa en determinar la seguridad de la administración de sulfato de magnesio y dilucidar la asociación entre la dosis de magnesio administrada a la madre y las concentraciones de magnesio en suero neonatal.

MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo de cohortes en el que se incluyeron los menores de 32 semanas ingresados en la UCIN de nuestro centro desde diciembre de 2012 hasta julio de 2015. Se compararon los resultados obtenidos entre el grupo expuesto a terapia con sulfato de magnesio y el grupo control.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 118 recién nacidos, de los cuales 62 recibieron magnesio como neuroprotector.

Se encontraron diferencias significativas entre la magnesemia en el primer día de vida de los tratados y no tratados con sulfato de magnesio. Obtuvimos una correlación lineal estadísticamente significativa entre la dosis de sulfato de magnesio recibida por las madres y la magnesemia de los recién nacidos menores de 32 semanas obtenida dentro de las primeras 24 horas de vida. En nuestra serie la magnesemia máxima fue de 4.04 mg/dl y correspondió a un niño cuya madre había recibido 20 gramos de sulfato magnésico. Así mismo, se obtuvo significación estadística cuando se compararon los niveles de magnesio en recién nacidos pretérminos cuya madre solamente había recibido el bolo de 4 gramos de sulfato de magnesio con los niveles en hijos de madres que no habían recibido magnesio.

CONCLUSIONES

El sulfato de magnesio se presenta como un fármaco seguro cuyas concentraciones séricas en las primeras 24 horas de vida en el recién nacido mantienen una relación lineal con la dosis total de magnesio recibida por la madre, permitiendo establecer dosis maternas de seguridad que eviten efectos secundarios en el prematuro.

EXCELENTE EVOLUCIÓN DEL TRAUMATISMO RENAL CON TRATAMIENTO CONSERVADOR

Ana Estalella Mendoza, Virginia Roldán Cano, Carlos Flores González, Isabel María Calvo Morales, Arturo Hernández González

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El traumatismo renal es una causa frecuente de morbilidad y mortalidad en pediatría. Los avances en las técnicas de imagen y las estrategias terapéuticas de soporte han disminuido la necesidad de intervenciones quirúrgicas, permitiendo la conservación renal, incluso en lesiones grado IV y V, hasta hace poco abordadas qui-

rúrgicamente de manera casi sistemática. La ecografía renal se considera un método fiable por descartar y seguir la evolución de la lesión renal en los traumatismos cerrados.

Objetivo: Comunicar la serie de casos de traumatismo renal atendidos en Urgencias Pediátricas de nuestro hospital en el año 2015 así como analizar nuestra experiencia en el manejo conservador de la lesión renal.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes atendidos en nuestro hospital con diagnóstico de traumatismo renal desde Enero a Diciembre de 2015.

RESULTADOS

Se incluyeron 5 pacientes con diagnóstico de traumatismo renal cerrado atendidos en dicho periodo de tiempo. El 80% (4) fueron varones, con una edad media de 11,6±0,5 años, sin antecedentes de interés salvo un caso de poliquistosis renal. El mecanismo de producción de traumatismo fue por caída de bicicleta/moto en el 80% y un caso por golpe directo. Clínicamente destacaban dolor abdominal (100% de los casos), macrohematuria (80%), náuseas y vómitos (60%). El tiempo transcurrido desde la lesión hasta su llegada a Urgencias fue de menor de 1 hora en el 60% de los casos.

Se lleva a cabo estabilización en Urgencias en el 100% de los casos, precisando administración de bolo de SSF el 60%. Un caso presentaba anemia a su llegada. La prueba de imagen de elección fue el TAC abdominal en el 80% (un caso se realizó ecografía abdominal) objetivándose como hallazgos de traumatismo renal grado IV en el 60% y V en el 20%. En el paciente con poliquistosis renal se objetivó material hiperecogénico en el interior de dos quistes así como en vía urinaria, atribuibles a sangrado.

La estancia media hospitalaria fue de XXX: Cuatro pacientes precisaron ingreso en UCI Pediátrica, con una estancia media de 6,3±2 días. Dos pacientes precisaron transfusión de concentrado de hemáties, siendo necesario repetirla en uno de ellos; ninguno presentó coagulopatía.

En todos los casos se llevó a cabo tratamiento conservador, consistente en reposo absoluto, hidratación y antibioterapia profiláctica intravenosa, con excelente evolución.

CONCLUSIONES

Destacamos la excelente evolución a corto plazo de nuestros casos con tratamiento conservador, a pesar de la severidad de la lesión renal y la morbilidad que ésta implica.

EXPERIENCIA EN LA REALIZACIÓN DE TEST DE PROVOCACIÓN CARDIOLÓGICA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Aida López De Pedro, Miriam Melissa Mendoza Chávez, Ana Coca Pérez, César Pérez-Caballero Macarrón, Jose Luis Vázquez Martínez, Inmaculada Sánchez Pérez

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los test de provocación farmacológica son una herramienta muy útil en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con trastornos del ritmo cardíaco. Su realización implica ciertos riesgos, siendo necesario realizarse por personal experto y bajo una estrecha monitorización. Presentamos cuatro pacientes pediátricos a los que se realizó un test de provocación farmacológica bajo monitorización en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

MÉTODOS

Estudio descriptivo y retrospectivo que incluye pacientes menores de 18 años que ingresaron en la UCIP para someterse a un test de provocación cardiológica con fármacos y/o monitorización tras la realización de los mismos. El periodo de estudio incluye de enero a diciembre del año 2015. Se recogieron datos epidemiológicos clínicos, analíticos, electrocardiográficos y farmacológicos.

RESULTADOS

A cuatro pacientes con edades comprendidas entre los 7 y los 15 años (mediana: 11 años) se les practicó un test de provocación farmacológica en el contexto del diagnóstico y/o seguimiento de arritmias cardíacas. La mitad de los pacientes eran de sexo masculino. Dos de los pacientes presentaban antecedentes familiares de síndrome de Brugada y fueron ingresados en la UCIP tras la realización de test con flecainida. Se monitorizó el electrocardiograma durante 24 horas, sin detectar cambios en el segmento ST. Otra paciente, era una mujer de 15 años en estudio por un síndrome de QT largo, que fue sometida a un test de adrenalina pautándose una dosis inicial de 0.01 µg/kg y debiéndose incrementar ésta hasta iniciar una perfusión a un ritmo máximo de 0.2 µg/kg/min. Durante el procedimiento se monitorizó el EKG realizándose mediciones seriadas de la tensión arterial. El último paciente es un niño con síndrome de QT largo y asma episódico frecuente, al cual se le monitorizó durante la administración de terbutalina inhalada, sin evidenciarse signos electrocardiográficos de arritmia, lo que ha permitido adecuar el tratamiento de su patología pulmonar.

CONCLUSIONES

Los test de provocación farmacológica resultan de gran utilidad para desenmascarar arritmias en pacientes sin alteraciones en el EKG basal.

Se recomienda realizarlos en unidades con personal experto, donde pueda monitorizarse adecuadamente a los pacientes para poder revertir de manera precoz sus posibles complicaciones.

HIPOPLASIA CEREBELOSA SECUNDARIO A INFARTO PRENATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

José Enrique Sánchez Martínez, María Isabel Martínez León, María González López, Fernando Chucla Cora, Francisco Jesús García Martín

Hospital Vithas Parque San Antonio, Málaga

INTRODUCCIÓN

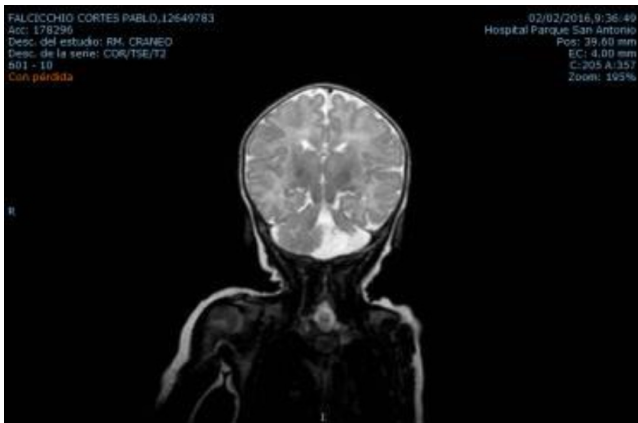
La hipoplasia cerebelar (CH) es un problema del desarrollo cerebelar que puede implicar el vermis y/o los hemisferios cerebelares con agenesia parcial o total. Puede estar limitada al cerebelo, o afectar a otras estructuras del SNC. No siempre está clara la diferencia entre hipoplasia cerebelar y la atrofia cerebelar, esto se debe a que la atrofia puede ser secundaria a la hipoplasia cerebelar. Presentamos un caso de recién nacido que se diagnóstica de hipoplasia cerebelosa como un hallazgo casual.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término (39 s) con un peso de 3 kg con un embarazo controlado sin complicaciones aparentes. Parto espontáneo eutócico. Apgar 9/10. Se ingresa en la unidad neonatal por presentar hipoglucemia que no remonta tras ingesta oral, precisando aportes intravenosos de hasta 8 mg/kg/min durante 3 días. Estudio metabólico inicial normal. Se realiza ecografía de cráneo en el que se visualiza hipoplasia de hemisferio cerebeloso izquierdo. En resonancia craneal se confirma hipoplasia marcada del hemisferio cerebeloso izquierdo, no aplasia porque se observa un remanente parenquimatoso normoconformado, sin afectación de vermis, con secundario aumento del espacio subaracnoideo, sin desviación de línea media. Se identifica una mínima imagen lineal periférica en resto parenquimatoso cerebeloso con señal indicativa de sangrado crónico (secuelas de infarto prenatal). No se ven otras asociaciones patológicas, por lo que se descarta hipoplasia sindrómica. No hay lesión del troncoencefalo ni del cerebro. No malformaciones a otros niveles. Cariotipo normal. Estudio coagulación normal. Presenta una evolución favorable con una exploración neurológica al alta normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El espectro clínico asociado con la hipoplasia cerebelar es variable, desde manifestaciones graves a prácticamente asintomáticos, dependiendo de la etiología. Los rasgos más típicos son el retraso del desarrollo y del habla, la hipotonía, ataxia y movimientos oculares anormales. Hasta la fecha se han descrito numerosos síndromes cerebelares poco frecuentes con CH y malformaciones asociadas de tipo renal, ocular, hepático o cardiaco. La CH se ha descrito también dentro del contexto de diversas entidades clínicas: anomalías cromosómicas, exposición a toxinas in útero, por efecto de agentes infecciosos, trastornos metabólicos y a una amplia variedad de enfermedades genéticas neurológicas raras, así como secundarios a patología vascular prenatales como en nuestro caso. El pronóstico dependerá de las patologías asociadas, aunque es incierto en la mayoría de los casos.



LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS COMO APOYO A LA REALIZACIÓN DE PROCEDIMIENTOS EN PACIENTES NO CRÍTICOS

Aida López De Pedro, Miriam Melissa Mendoza Chávez, César Pérez-Caballero Macarrón, Jose Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, María Sánchez Porras

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) además del tratamiento de pacientes en estado crítico con patologías de diversa índole, se presta apoyo al resto de especialidades pediátricas en la práctica de procedimientos diagnósticos y terapéuticos, realizándose técnicas invasivas bajo monitorización estrecha y en condiciones de adecuada seguridad y confort para el paciente. Presentamos una revisión de los pacientes sin patología crítica que fueron sometidos a procedimientos en una UCIP durante el último año.

MÉTODOS

Revisamos los pacientes pediátricos sin patología crítica que ingresaron en la UCIP para la realización de una técnica diagnóstica o terapéutica desde enero a diciembre de 2015. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos.

RESULTADOS

Se realizaron 34 procedimientos a 25 pacientes, de los cuales el 40% eran de sexo femenino. Los pacientes tenían edades comprendidas entre 1,58 y 16,08 años (mediana: 5,08 años). Las técnicas que se realizaron fueron: punción lumbar con administración de quimioterapia intratecal en un paciente con leucemia linfoblástica aguda (23.5%), potenciales evocados auditivos de tronco en pacientes con trastornos generalizados del desarrollo (17.6%), canalización de catéteres centrales de acceso periférico (17.6%), endoscopia (11.7%), biopsia de médula ósea (11.7%), infiltración articular (5.8%) y por último, una biopsia hepática transcutánea, inyección de toxina botulínica y electrocoagulación de condilomas, realizándose respectivamente en un paciente cada una de ellas. Dos pacientes fueron monitorizadas durante la administración de fármacos, una de ellas diagnosticada de artritis psoriásica, durante la desensibilización a infliximab y la otra, una paciente con esclerodermia sistémica y Raynaud grave, durante la administración de prostaglandinas intravenosas. El 94.1% de las técnicas fueron realizadas bajo sedoanalgesia con fármacos intravenosos y/o inhalados. Precisarón oxigenoterapia con cánulas nasales en aproximadamente un tercio de los casos (31.2%) y ninguno de ellos precisó soporte ventilatorio de mayor nivel. Únicamente, se detectaron complicaciones en una de las técnicas (2.9%), correspondiéndose a extrasístoles puntuales durante la canalización de un acceso venoso central, que se resolvió tras la retirada parcial del catéter.

CONCLUSIONES

El apoyo de la UCIP dentro del Servicio de Pediatría es de gran utilidad en la realización de procedimientos tanto diagnósticos como terapéuticos en pacientes pediátricos, aunque éstos no presenten patología grave.

La realización de técnicas de forma segura bajo sedoanalgesia con una monitorización adecuada evita el sufrimiento de los pacientes y permite actuar apropiadamente en el caso de posibles complicaciones.

NEUMONÍA SEVERA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE COMO EFECTO ADVERSO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS TUBEROSA TRATADOS CON EVEROLIMUS

Ana Estalella Mendoza, Carlos Flores González, Arturo Hernández González, Sebastián Quintero Otero, Fernando Rubio Quiñones, Isabel María Calvo Morales

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia es uno de los síntomas más comunes de la Esclerosis Tuberosa (ET), siendo a menudo refractaria al tratamiento habitual. Varios estudios han demostrado la efectividad del Everolimus pero este tratamiento puede presentar efectos adversos debido a sus propiedades inmunosupresoras, aunque la mayoría son leves y autolimitados.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de 2 niños, de 7 y 12 años de edad, con antecedentes de ET en tratamiento con everolimus por epilepsia refractaria al tratamiento anticonvulsivante. Ambos presentan, tras un cuadro infeccioso del tracto respiratorio superior, un episodio de neumonía con derrame pleural que precisa ingreso hospitalario y posteriormente en Cuidados Intensivos Pediátricos por empeoramiento respiratorio. Se inicia tratamiento antibiótico de amplio espectro y se suspende el tratamiento inmunosupresor. El primer caso, presenta mala evolución con empeoramiento respiratorio, inestabilidad hemodinámica y deterioro del nivel de conciencia, compatible con un cuadro de shock séptico precisando intubación, conexión a ventilación mecánica, canalización de vía central e infusión de drogas vasoactivas. Además se realiza toracocentesis y se amplía espectro antimicrobiano, mejorando progresivamente y permitiendo retirada del drenaje torácico, drogas vasoactivas y ventilación mecánica tras dos semanas. En el segundo caso, precisó antibioterapia de amplio espectro y oxigenoterapia en alta concentración, mejorando y siendo dado de alta a los 6 días de ingreso. En ambos casos las serologías de agentes respiratorios y los cultivos en sangre y líquido pleural fueron negativos y se detectó PCR +++ a MP en aspirado traqueal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos dos casos de neumonía severa por Mycoplasma Pneumoniae en niños con ET, una etiología no descrita hasta la fecha. Los eventos adversos graves son escasos con el everolimus por lo que consideramos de interés monitorizar el tratamiento a largo plazo.

PANCREATITIS AGUDA GRAVE EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Fátima Delgado Ledesma, Diana Folgado Toledo, César Pérez-Caballero Macarrón, Ana Coca Pérez, José Luis Vázquez Martínez, María Sánchez Porras

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de pancreatitis aguda en la población pediátrica ha aumentado en las últimas dos décadas. La etiología es muy diversa, siendo las causas más frecuentes: traumatismos, enfermedades multisistémicas, drogas, infecciones, idiopáticas y anomalías congénitas del sistema pancreaticobiliar. Los pilares del tratamiento son: analgesia, fluidoterapia intravenosa y reposo pancreático inicial. En la pancreatitis aguda la fluidoterapia intravenosa a 1.5 ó 2 veces las necesidades basales en las primeras 24-48 horas y la reintroducción precoz de la nutrición oral con dieta normal son determinantes para una evolución favorable. Sin embargo, hay pocos estudios sobre el manejo de la pancreatitis aguda grave en niños.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años diagnosticada de pancreatitis aguda que ingresa en UCIP desde la planta de hospitalización por cuadro de dificultad respiratoria aguda y febrícula. A la exploración física presenta edema generalizado, hipoventilación en ambas bases pulmonares con leve tiraje subcostal y dolor abdominal. Ingres a dieta absoluta con soporte respiratorio, fluidoterapia intravenosa y analgésicos. En Rx tórax se objetiva derrame pleural izquierdo moderado-severo. Durante el procedimiento de toracocentesis presenta parada respiratoria que precisa maniobras de reanimación, intubación orotraqueal e inicio de soporte vasoactivo. Por otro lado, se inicia antibioterapia empírica con Vancomicina y Meropenem, por sospecha de shock séptico de origen abdominal, a los que se añade Metronidazol por persistencia de la fiebre. A las 48 horas se retira la fluidoterapia intravenosa y se inicia nutrición parenteral ante la contraindicación de iniciar nutrición enteral por dosis alta de noradrenalina. Analítica al ingreso con elevación de reactantes de fase aguda, amilasa y lipasa elevadas. Función hepatorenal, gasometría e iones normales. La ecografía abdominal muestra líquido ascítico, esteatosis hepática y barro biliar abundante. El TC abdominal evidencia edema peripancreático difuso con necrosis peripancreática. Se completa estudio genético, serológico e inmunológico. Destaca IgM positiva para paramyxovirus (parotiditis). Evolutivamente presenta mejoría clínica progresiva que permite reti-

rar soporte respiratorio, inotrópico e iniciar nutrición oral con dieta hipograsa. Al alta a planta se mantiene tratamiento analgésico, metronidazol y nutrición oral progresiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La pancreatitis aguda es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal en niños. En el tratamiento es primordial la optimización de la hidratación y el control del dolor así como el inicio precoz de la nutrición enteral en ausencia de contraindicaciones.

REVISIÓN DE LAS INTOXICACIONES ACCIDENTALES DOMÉSTICAS INGRESADAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Aida López De Pedro, Corina Isabel Márquez Romero, César Pérez-Caballero Macarrón, Jose Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, María Sánchez Porras

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las intoxicaciones accidentales domiciliarias en pacientes pediátricos han disminuido en los últimos años, debido en parte al aumento de las medidas de seguridad.

Sin embargo, siguen siendo una causa de elevada morbilidad y un motivo de ingreso en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Presentamos la casuística del último año de los pacientes que ingresaron en la UCIP tras una intoxicación accidental.

MÉTODOS

Estudio descriptivo de casos clínicos. Presentamos cuatro pacientes que precisaron ingreso en nuestra UCIP durante el año 2015 por intoxicación accidental doméstica. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y analíticos.

RESULTADOS

Durante el último año ingresaron en la UCIP cuatro pacientes diagnosticados de intoxicaciones accidentales. La mitad de ellos eran de sexo masculino y sus edades comprendían entre los 2 meses y los 11 años (mediana: 24 meses). Dos pacientes presentaban intoxicaciones por fármacos, uno por drogas ilegales y el último por un producto de higiene. El motivo de ingreso en UCIP fue la alteración del nivel de conciencia en tres de ellos y la dificultad respiratoria en el otro caso. La mitad de ellos presentaron detección positiva de tóxicos en orina y ninguno mostró alteraciones analíticas sanguíneas. Todos los pacientes fueron dados de alta en menos de 48 horas, sin presentar complicaciones. En la **tabla** adjunta se describen las características clínicas de los pacientes, así como su tratamiento.

Paciente	Sexo	Edad	Antecedentes	Sustancia	Clínica	Tratamiento
1	F	3 años	Consulta Urgencias por hematomas	Loracepam Dudosa opiáceos	Ataxia, alt. lenguaje, somnolencia, agitación	Carbón activado
2	M	2 meses	No	Solución hidroalcohólica intranasal	Tos, dificultad respiratoria, cianosis	Lavados nasales SSF, oxigenoterapia
3	F	1 año	No	Cannabis	Irritabilidad, llanto, disminución de conciencia	Fluidoterapia
4	M	11 años	TDAH	Metilfenidato	Verborrea, delirio, taquicardia, HTA	Sedación IM e intranasal

CONCLUSIONES

Se debe mantener una elevada sospecha de intoxicación en pacientes con clínica neurológica de aparición brusca y de etiología desconocida.

La prevención es el mejor método para evitar las intoxicaciones y las complicaciones derivadas de las mismas, siendo clave la labor educativa de los pediatras a este respecto.

REVISIÓN DE LOS INGRESOS POR CONDUCTAS AUTOLÍTICAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

Aida López De Pedro, Corina Isabel Márquez Romero, César Pérez-Caballero Macarrón, Ana Coca Pérez, José Luis Vázquez Martínez, Diana Folgado Toledo

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La incidencia de conductas autolíticas en la edad pediátrica ha aumentado en las últimas décadas, suponiendo un problema de salud pública en nuestro medio. Las dificultades de adaptación psicosocial y escolar en el contexto de trastornos del comportamiento, de la personalidad o de la alimentación, suponen un factor de riesgo para este tipo de conductas. Describimos una serie de casos clínicos con intentos autolíticos, que precisaron ingreso en el último año en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

MÉTODOS

Se realiza un estudio descriptivo y retrospectivo. Se revisa una serie de casos clínicos de pacientes menores de 18 años ingresados por intento autolítico en una UCIP de tercer nivel desde enero de 2015 a enero de

2016. Se analizan los datos epidemiológicos, clínicos, analíticos, psicológicos y terapéuticos.

RESULTADOS

Presentamos cinco pacientes, tres de ellos de sexo femenino, con edades comprendidas entre los 13 y los 17 años (mediana: 14 años). Todos presentaron conductas autolíticas de etiología medicamentosa, siendo los fármacos utilizados alprazolam, paracetamol, fluoxetina y en dos casos ingesta polimedamentosa. Ninguno de ellos presentó complicaciones, continuándose el seguimiento por el Servicio de Psiquiatría Infantil. Las características clínicas y del manejo de los pacientes se describen en la **tabla** adjunta.

CONCLUSIONES

En nuestra serie, al igual que en otros estudios, los intentos autolíticos son más frecuentes en pacientes adolescentes con psicopatología de base.

Es necesario un Servicio de Salud Mental que se adapte a las características de este grupo de pacientes, con personal experimentado en el tratamiento y seguimiento de los mismos.

En los intentos autolíticos de etiología medicamentosa es muy importante el diagnóstico precoz para evitar la absorción y poder administrar, si existe, el antídoto preciso.

Paciente	Sexo	Edad	Antecedentes	Sustancia	Clínica	Analítica	Tratamiento
1	F	14 años	Duelo complicado	Alprazolam (9 mg)	Somnolencia	Normal	Lavado gástrico, carbón activado, anexate, oxigenoterapia
2	F	17 años	Trastorno conducta alimentaria, intentos autolíticos	Paracetamol (20 gr)	Naúseas, somnolencia	Hipokaliemia	N-acetilcisteína, perfusión K+
3	F	13 años	No	Polimedamentosa (no precisa dosis)	Somnolencia, disnea	Acidosis metabólica	Lavado gástrico, carbón activado
4	M	14 años	Trastorno conducta Obesidad	Fluoxetina (100 mg)	Asintomático	Normal	Carbón activado
5	M	13 años	Trastorno conducta	Polimedamentosa (120 mg mirtazapina, 9 mg lorazepam, 225 mg quetiapina)	Somnolencia	Normal	Lavado gástrico, carbón activado, oxigenoterapia

SÍNDROME DE INFUSIÓN DEL PROPOFOL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Noelia Sancho Montero, Ignacio Ibarra De La Rosa, María José Lorenzo Montero, Susana Jaraba Caballero, Carmen Caballero Rodríguez, Jenifer Roldán Abad

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El propofol es un agente anestésico general de corta duración con un rápido inicio de la acción y de breve duración. Se emplea tanto para la inducción y el mantenimiento de la anestesia general, como para sedación en unidades de cuidados intensivos pediátricos (Ucip), utilizándose para esta última indicación a dosis de 1-4 mg/kg/h, no debiendo superar las 24 horas. Entre sus posibles efectos secundarios, destaca el "Síndrome por Infusión de Propofol" (SIP). Se sospecha ante el desarrollo de acidosis láctica, hiperlipemia, hiperpotasemia, rabdomiolisis, fallo renal, hepático y/o cardíaco en un paciente que recibe propofol durante más de 48 horas, generalmente a dosis superiores a 4 mg/kg/h. Aportamos un caso de un paciente pediátrico con un cuadro compatible con SIP.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años ingresado en la Ucip de un hospital de tercer nivel, desde hace 1 mes por shock cardiogénico secundario a Sd. Shone y portador de un dispositivo de asistencia ventricular externo. Durante su estancia sufre un empeoramiento brusco con acidosis metabólica e hiperlactacidemia marcadas, hipoxemia e hipercapnia, oliguria con hiperpotasemia y fallo hepático agudo. Tras descartar un posible tromboembolismo pulmonar mediante angioTC y taponamiento cardíaco mediante ecocardiograma se barajaron dos posibles causas: Cuadro séptico, descartado al no presentar elevación de los reactantes de fase aguda, y una posible intoxicación farmacológica. El paciente estaba sedado con múltiples fármacos, entre ellos, propofol en perfusión, inicialmente administrada a 1.5 mg/kg/día que se aumentó hasta 4mg/kg/día durante 3 días, por dificultades en la sedación. Teniendo en cuenta el cuadro clínico de acidosis metabólica severa con hiperlactacidemia junto con fallo hepático y renal agudo, y que había recibido una perfusión de propofol a dosis altas durante más de 48 horas se sospechó un Síndrome de Infusión de Propofol (SIP).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un paciente en tratamiento con propofol que comienza con acidosis metabólica con hiperlactacidemia, fallo renal o hepático, hiperpotasemia o rabdomiolisis

hay que sospechar el síndrome de infusión del propofol. Es una entidad rara, pero que se ha descrito tanto en niños como en adultos y que si no se detecta y actúa a tiempo puede ocasionar la muerte del paciente. Por ello, es muy importante la monitorización continua de los pacientes sedados con propofol y hacerles controles rutinarios de pH, lactato, potasio, función hepática y función muscular. Ante la sospecha de dicha entidad debemos suspender inmediatamente la perfusión de propofol y estabilizar al paciente.

TRAUMATISMO ABDOMINAL INFANTIL EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: REVISIÓN DE LOS CASOS

¹Blanca Ruiz De Zárate Sanz, ²Isabel María Calvo Morales, ²Arturo Hernández González, ²Jose Carlos Flores González, ²Sebastian Quintero Otero, ²Fernando Rubio Quiñones

¹ Hospital de Jerez, Cádiz.

² Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El traumatismo abdominal es una patología frecuente en la edad infantil que puede derivar en complicaciones graves que amenacen la vida.

El objetivo de nuestro trabajo es analizar las características de los pacientes que ingresaron en UCIP por este motivo, además de analizar mecanismo lesional, clínica al inicio, métodos diagnósticos utilizados, tratamiento prescrito, evolución y complicaciones durante su ingreso.

MÉTODOS

Se analizaron de forma retrospectiva las historias clínicas de todos los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro Centro por traumatismo abdominal en los últimos cinco años.

RESULTADOS

Presentamos los casos de traumatismo abdominal ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nuestro Hospital en los últimos cinco años.

Diecisiete pacientes de edad comprendida entre los dos y catorce años fueron atendidos en nuestra Unidad por este motivo.

La mayoría de nuestros pacientes eran varones y la mediana de edad fué de 11 años.

La totalidad de los casos se debieron a contusiones de mayor o menor intensidad en la región abdominal.

Los traumatismos se dieron en el contexto de accidentes deportivos, atropellos, accidentes de tráfico, precipitaciones o caídas, destacando la caída de bicicleta como mecanismo frecuente. Cinco pacientes sufrieron politraumatismo.

El síntoma de presentación predominante fué dolor abdominal en mayor o menor grado, seguido de los vómitos, decaimiento y la micción con sangre.

En la exploración física destaca el dolor a la palpación con defensa abdominal en la mayoría de los casos, la palidez cutánea y mucosa fué común en las exploraciones y la hematuria estuvo presente en los casos con compromiso nefrourológico.

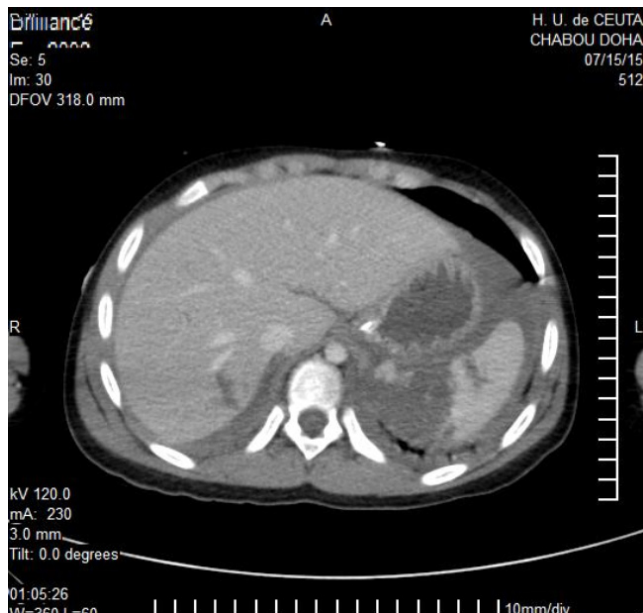
En la analítica de las primeras horas destacó anemia en 9 de 17 pacientes con una media de 8,7 g/dl, y coagulopatía en 5 de ellos.

Se realizó Ecografía abdominal y/o TAC abdominal en todos los pacientes, a excepción de uno de ellos que requirió exploración quirúrgica urgente por inestabilidad hemodinámica.

La mayoría de los pacientes necesitaron únicamente tratamiento de soporte, necesitando transfusión con hematíes y/o plasma en más de la mitad.

La intervención quirúrgica sólo fué necesaria en dos pacientes que requirieron esplenectomía urgente.

La evolución fué buena en todos los casos y la media de estancia en nuestra Unidad fué de 6 días.



Estallido Esplénico en paciente que sufrió atropello por motocicleta en la vía pública

CONCLUSIONES

A pesar de que la mayoría de los traumatismos abdominales evolucionan favorablemente sin intervención quirúrgica, es necesario realizar un diagnóstico precoz y una vigilancia estrecha en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, dado que es una situación no exenta de complicaciones, que en ocasiones puede comprometer la vida del paciente.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES PROFUNDOS EN EL LACTANTE

Pablo Barrios Gonzalez Sicilia, Pilar Priego Ruiz, Jose Manuel Rumbao Aguirre, Ignacio Ibarra De La Rosa, Juan Luis Pérez Navero

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

La trombosis de senos venosos cerebrales profundos es infrecuente en la infancia, consideramos de interés resaltar esta patología.

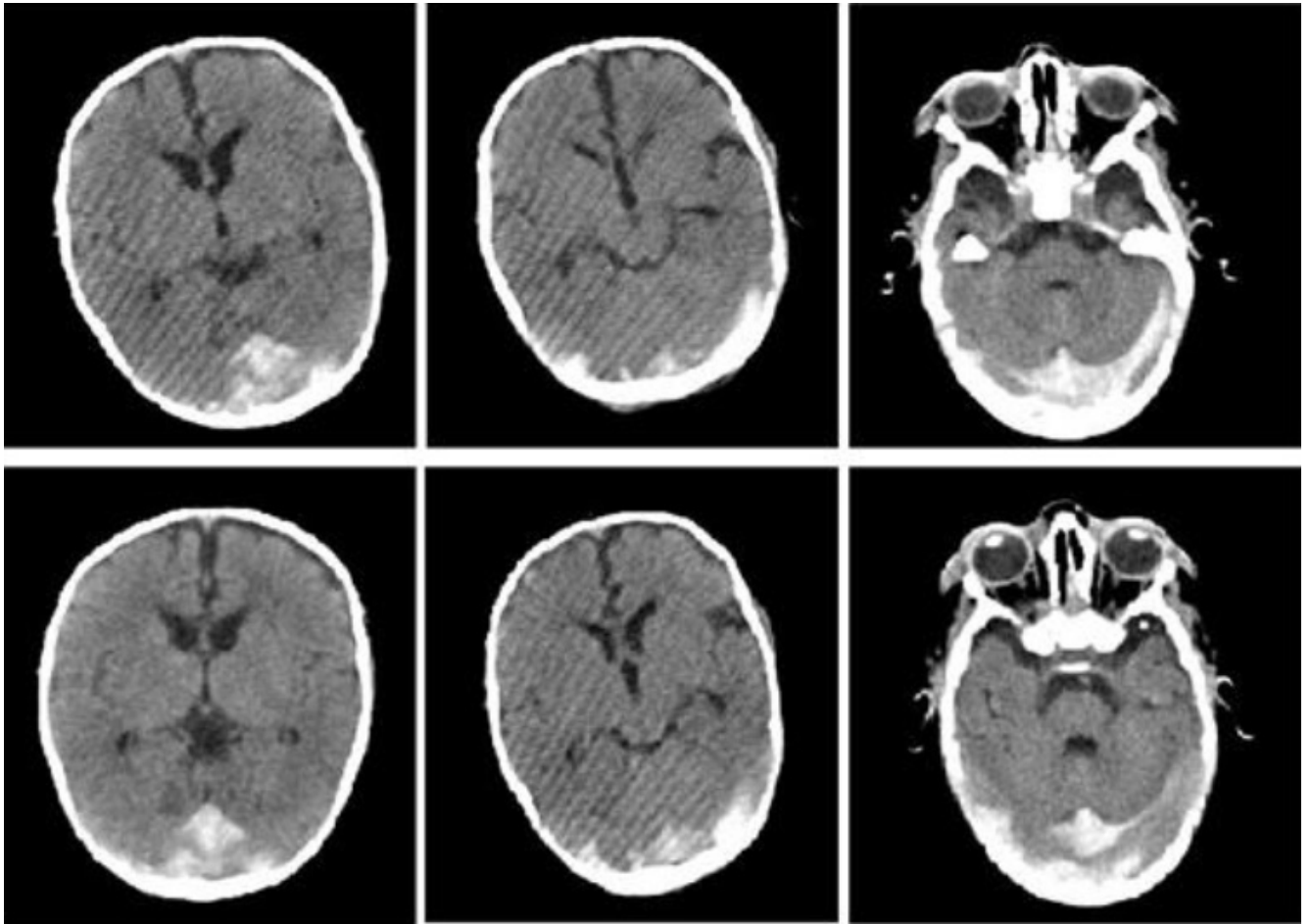
RESUMEN DEL CASO

Lactante de 2 meses intervenido de Tetralogía de Fallot. El día 14 de la corrección quirúrgica presenta crisis parciales con clonías de miembro superior derecho, chupeteo, taquicardia y desaturación sistémica; ceden con midazolam y fenobarbital intravenoso.

La ecografía cerebral no mostró hallazgos patológicos. En el EEG no se observa actividad paroxística. En el TC craneal se aprecia hiperdensidad en senos trasversos y en la unión de éstos con el seno longitudinal superior. Aumento del diámetro de los senos trasversos y del seno longitudinal superior (figura 1). La RMN cerebral muestra trombosis en la confluencia de los senos venosos que se extiende al seno recto, longitudinal superior y a senos trasversos. Lesión en sustancia blanca periventricular frontal derecha y dilatación del sistema ventricular. Se indicó Enoxaparina. Posteriormente tiene crisis comiciales similares, que revierten con levetiracetam y fenitoína. No presentando después crisis comiciales ni focalidad neurológica, si bien los hallazgos de neuroimagen hacían pronosticar peor pronóstico

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Consideramos que las cardiopatías congénitas cianógenas constituyen un factor de riesgo añadido, junto con la cirugía extracorpórea para desarrollar trombosis de senos venosos cerebrales profundos.



ENDOCRINOLOGÍA

¿TODAS LAS HIPERGLUCEMIAS SON DM TIPO 1 O 2? IMPORTANCIA DE ANTECEDENTES FAMILIARES

María Alegre Viñas, Alberto Sánchez Calderón, Teresa Blanco Sánchez, Carmela Martínez Martín, Agustín De La Mano Hernández

Hospital Universitario del Henares, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La diabetes denominada tipo MODY es un defecto monogénico de herencia autosómica dominante en el que existe una alteración en los mecanismos de secreción de la insulina en la célula beta pancreática. Se han descrito distintas mutaciones en diferentes factores de transcripción que regulan la expresión del gen de la insulina y mutaciones en la enzima glucoquinasa. La prevalencia está aumentando en los últimos años por los avances moleculares.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 5 años que acude a urgencias por sensación de mareo con inestabilidad mientras ve la televisión. No pérdida de conocimiento, no acúfenos ni sintomatología vagal.

Antecedentes personales: Embarazo controlado, diabetes gestacional tratada con insulina desde primer trimestre. Parto a término, eutócico (PRN 3,360, LRN 49 cm). Sople funcional.

Antecedentes familiares: Madre: Diabetes gestacional tratada con insulina en los dos embarazos. Desde los 9 años diagnosticada de diabetes tipo 2. Tratamiento con dieta.

Padre: Sano

Tía materna, abuela y bisabuela materna DM tipo 2.

Exploración Física: Peso: 14 Kg (p3) Glucemia capilar 156 mg /dl (3 horas postingesta), SatO2: 98% TA: 109/68 mmHg Fc 108 lpm

AC: soplo sistólico vibratorio I-II/VI en BEII, resto normal.

Evolución de HbA1c

Mayo 2008	Dic 2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
6,3	5,5	5,9	6,3	6,7	6,6	6,7	6,4	6,6

Pruebas complementarias:

ECG: ritmo sinusal, eje 15°, intervalos PR, QT, QTc normales, no signos de crecimiento de cavidades

Glucosuria: negativa

Con diagnóstico de posible intolerancia a hidratos de carbono se remite a consultas.

Rehistoriando refieren que por antecedentes familiares le realizan de forma ocasional glucemias capilares con cifras máximas de 220 mg/dl hace 2 años (ayunas 140 mg/dl y postprandiales de 186 mg/dl)

Se completa estudio:

Hemograma: Normal.

Bioquímica: Glucosa 135 mg/dl.

Colesterol y perfil tiroideo: normal.

Insulina 4.26 µUI/ml (3.0 - 25.0)

Péptido C 0.86 ng/ml (0.81 - 3.85)

Ac. anti células beta de los islotes pancreáticos y Ac. anti GAD: negativos

Glicohemoglobina: 6,3%

Estudio genético: Secuenciación del gen GCK

Heterocigosis cambio de T por A en el codón 188 (exón 5)

Heterocigosis cambio de C por A en el codón 188 (exón 5)

Con diagnóstico de DM tipo MODY inicia tratamiento con dieta y ejercicio físico con muy buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- 1.- La anamnesis y los antecedentes familiares pueden orientar el diagnóstico de enfermedades poco frecuentes incluso en el servicio de urgencias.
- 2.- Actualmente la prevalencia de tipos de diabetes poco frecuentes está en aumento.

Es necesario completar los estudios con las nuevas técnicas moleculares a fin de identificar estos tipos de diabetes.

ALTERACIÓN ÓSEA COMO SIGNO INICIAL DE RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO

María Azahara Prieto Heredia, Pablo Ruiz Ocaña, Virginia Roldán Cano, Patricia Salazar Oliva, Paloma Rodríguez Outón, Alfonso. M Lechuga Sancho

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Bajo la denominación de raquitismo hipofosfatémico se agrupan aquellos raquitismos en los que la anomalía biológica dominante es la hipofosforemia, siendo ésta la consecuencia de un déficit en los aportes o de una pérdida renal de fosfato. No va acompañada de hipocalcemia.

El raquitismo hipofosfatémico secundario por déficit de aporte de fosfato es poco frecuente y suele ser iatrogénico, ya que la carencia nutricional aislada de fosfato es excepcional en el niño sano. Las alteraciones óseas asociadas pueden constituir el principal motivo de consulta y sospecha para el diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 20 meses, sin antecedentes personales de interés, remitido desde su pediatra por sospecha de displasia ósea con arqueamiento de las rodillas en varo. Abuela materna con raquitismo y prima materna en tratamiento con vitamina D. Aporta un primer control analítico con hipofosforemia, normocalcemia y aumento de paratohormona (PTH). Presenta tibias recurvadas con genu varo y ensanchamiento de muñecas y tobillos. En controles radiológicos se aprecia ensanchamiento metafisario de huesos largos y engrosamiento de las uniones condrocostales. Ante la sospecha de raquitismo hipofosfatémico se solicita orina de 24 horas, ecografía cervical (normal) y metabolismo fosfocálcico que constata el perfil de hipofosforemia y normocalcemia, con normalización de PTH, cifras bajas de 25OHVitaminaD, hiperfosfaturia y calcio normal en orina. Tras ello, se inicia tratamiento con alfacalcidol y fósforo oral. Durante su seguimiento, presenta ecografías renales normales y mantiene hipofosforemia, normocalcemia, PTH normal, 25OHVitaminaD discretamente disminuida a pesar de aportes orales, calciuria normal y aumento progresivo de la hiperfosfaturia por aumento de aportes orales de fósforo. Se sustituye tratamiento con alfacalcidol por calcitriol. Mientras se realiza dicho seguimiento, y dada la sospecha de raquitismo hipofosfatémico hereditario ligado al X, se solicita estudio genético, confirmándose dicho diagnóstico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El raquitismo hipofosfatémico hereditario ligado al X constituye la segunda causa más frecuente de raquitismo después del déficit de vitamina D. Se debe a la mutación del gen PHEX. La herencia es dominante ligada al X con lo que existen más mujeres que hombres afectados. Más del 30% son mutaciones de novo. En algunos niños puede haber una elevación de la PTH que dificulta el diagnóstico. El tratamiento se basa en aportes de fosfatos orales que corrigen las alteraciones raquílicas y producen recuperación del crecimiento. Debe asociarse calcitriol oral para evitar la hipocalcemia y la elevación secundaria de la PTH.

ALTERACIONES BIOQUÍMICAS SECUNDARIAS A LA INGESTA DE ÁCIDO ZOLEDRÓNICO

Rosa Sánchez- Dehesa Sáez, Ana Tabares González, Paula Gallardo Padilla, Jorge García Ezquiaga, Verónica Sánchez Escudero, Amparo González Vergaz

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La orientación diagnóstica de pacientes con alteración del metabolismo fosfo-cálcico puede resultar en ocasiones complejo. Entre las probables causas de hiperfosforemia encontramos: disminución de la excreción renal de fosfato (insuficiencia renal, pseudo-hipoparatiroidismo, tratamiento con bifosfonatos), redistribución (rabdomiolisis, lisis tumoral, acidosis metabólica) o aumento de aportes (exceso de aportes de fosfatos, intoxicación por vitamina D). El hipoparatiroidismo puede estar producido por: síntesis/ liberación disminuida de PTH, defecto del receptor-sensor del calcio o resistencia a la acción de PTH.

RESUMEN DEL CASO

Mujer de 19 meses remitida por su pediatra a consultas de Endocrinología por sospecha de raquitismo. Aporta control analítico realizado por su pediatra en el que destaca Fósforo de 9 mg/dL, resto de bioquímica normal. Previamente en seguimiento en consultas de Traumatología por dismetría de extremidades inferiores.

Como antecedentes familiares destacan: padres procedentes de Rumanía, madre con adenoma hipofisario secretor de prolactina, padre intervenido de nefrolitiasis, resto sin interés. Antecedentes personales: embarazo controlado, recibió tratamiento para fertilidad, diabetes gestacional controlada con dieta. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal a las 39+3 semanas. No reanimación. PRN: P75-90, LRN: P3-10;

PC: P90. Alimentación con fórmula adaptada desde el nacimiento. Profilaxis con vitamina D según indicaciones del pediatra. No ingesta de otros fármacos ni alergias conocidas. Desarrollo ponderoestatural ascendente. No infecciones de repetición.

EF: frontal prominente, fontanela anterior cerrada, no deformidades óseas. Impresiona de miembro inferior derecho más corto que izquierdo. No otras dismorfias.

Analítica basal: Calcemia total 10.4 mg/dL (8,8- 10,4); Calcio iónico 1,32 (1,1- 1,3); Fósforo 9 mg/dL (3,2- 5,7); PTH <3 pg/mL (16-87); 25(OH) D2 (ergocalciferol) 53,3 ng/mL (20-100). Resto de determinaciones analíticas (magnesio, fosfatasa alcalina, albúmina, bioquímica, gasometría venosa, índice calcio/creatinina en orina), así como radiografías de cráneo, tórax y ecografía abdominal normales. Cariotipo: 46XX, no delección en 22q11.2.

Ante la sospecha de iatrogenia farmacológica exógena, la madre confirma que por prescripción médica en Rumanía para "reforzar los huesos" le ha estado administrando vitamina D ininterrumpidamente (330 UI/día) junto a ácido zoledrónico (8 mg/día) durante 3 meses.

Tras la suspensión del tratamiento, presenta normalización de niveles de PTH y del resto de parámetros bioquímicos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Resaltar la importancia de rehistoriar a los pacientes con alteración del metabolismo fosfo-cálcico para poder indagar sobre el tratamiento farmacológico previo y poder así mejorar nuestra orientación diagnóstica.

CAMBIOS ANTROPOMÉTRICOS, ANALÍTICOS Y DE COMPOSICIÓN CORPORAL PRODUCIDOS TRAS UN CORTO PERIODO DE TERAPIA GRUPAL CONJUNTA EN PACIENTES OBESOS Y SUS FAMILIARES

Diana Sagarra Novellón, Cayetana Verástegui Martínez, María Eugenia Milagro Jimenez, Sara Laliena Aznar, Antonio De Arriba Muñoz

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La obesidad es una enfermedad compleja, crónica y multifactorial que suele iniciarse durante la infancia y la adolescencia. Su prevalencia ha aumentado exponencialmente en las últimas décadas; tratándose de uno de los problemas de salud más frecuente en el que se centran numerosas intervenciones sanitarias.

El 95% es de origen nutricional, por ingesta calórica excesiva y un gasto energético reducido; dado que se trata de la mayoritaria porcentualmente y que es potencialmente modificable va a ser objeto de la mayoría de intervenciones. Es frecuente que las medidas individuales habituales de tratamiento (dieta y ejercicio) fracasen por lo que parece ser necesario un abordaje más amplio y multidisciplinar mediante intervención comunitaria o terapia en grupo intentando cambios en el estilo de vida desde el ámbito familiar.

El objetivo principal de este estudio es establecer si el desarrollo de programas de intervención de tipo grupal durante un corto periodo de tiempo puede conllevar modificaciones de parámetros antropométricos. De forma secundaria, analizar si existe diferencia de respuesta entre sexos y si se produce modificación de parámetros analíticos y de composición corporal (mediante impedanciometría).

MÉTODOS

Se llevó a cabo un estudio cuasi experimental prospectivo (comunitario de intervención, variedad de estudio de campo) seleccionándose una muestra de 30 pacientes con diagnóstico de obesidad seguidos en consulta de endocrinología pediátrica de un hospital terciario que no habían respondido a las medidas habituales de tratamiento. Se llevaron a cabo 7 sesiones teórico prácticas de educación para cambios en el estilo de vida en grupo con los pacientes y sus familias a lo largo de 3 meses; tomándose medidas antropométricas antes, durante y tras finalizar la intervención. Se tomaron valores analíticos sanguíneos antes y después de la intervención.

RESULTADOS

Se encontró mejoría de los parámetros antropométricos medidos, siendo ésta estadísticamente significativa para el peso, IMC y pliegues cutáneos tras las sesiones finales del programa. No se encontraron diferencias entre sexos ni mejoría de los parámetros analíticos. No se encontraron diferencias en cuanto a datos de composición corporal en la impedanciometría.

CONCLUSIONES

El desarrollo de programas de intervención grupal durante un corto periodo de tiempo conlleva mejoría de determinados parámetros antropométricos como peso, IMC y de los pliegues tricípital y subescapular. Dichos cambios no parecen tener relación en cuanto al sexo de los pacientes, respondiendo de forma semejante. Cortos periodos de intervención grupal no produjeron diferencias en los parámetros sanguíneos.

	N momento inicial	Momento inicial: X+/-DE	N momento final	Momento final: X+/-DE	p
Peso (Kg)	17	57,3+/-16,45	17	55,38+/-15,99	0,001
Peso (DE)	17	1,72+/-0,76	17	1,50+/-0,77	0,00
IMC (Kg/m2)	17	26,26+/-3,12	17	24,94+/-3,13	0,0
IMC (DE)	17	2,12+/-0,53	17	1,75+/-0,56	0,00
IMC madre	17	26,33+/-5,55	17	26,09+/-5,49	0,021
IMC padre	17	29,88+/-5,22	17	30,87+/-5,53	0,4
P. Abdomen (cm)	17	86,81+/-9,19	17	85,79+/-9,15	0,74
Pl. Tricipital (mm)	17	25,85+/-6,64	17	23,06+/-6,09	0,02
Pl. Subescap. (mm)	17	24,19+/-6,9	17	21,26+/-6,65	0,04
TAS (mmHg)	17	106,76+/-9,27	17	104,3+/-9,8	0,053
TAD (mmHg)	17	64,47+/-7,87	17	61,00+/-7,65	0,66
%masa grasa	17	32,83+/-7,05	17	32,44+/-7,49	0,33
Masa grasa	17	19,24+/-8,7	17	18,65+/-8,41	0,154
Masa magra	17	34,88+/-13,81	17	37,89+/-9,58	0,215
Masa muscular	17	35,52+/-9,16	17	35,86+/-9,18	0,06
Agua	17	27,41+/-7,02	17	27,68+/-7,06	0,08
% Agua	17	49,15+/-5,16	17	49,40+/-5,53	0,396

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON DIABETES TIPO 1 EN LA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

Ana Belén López Mármol, Isabel Lacort Peralta, Elena Fernández De La Puebla Lechuga, Carmen De La Torre Morales, Ramón Cañete Estrada, Joaquín Gómez Vázquez
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Conocer las características epidemiológicas, clínicas y analíticas al debut de los diabéticos tipo1 en seguimiento en consultas de Endocrinología pediátrica.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de los diabéticos tipo1 en seguimiento actualmente por Endocrinología pediátrica.

Para cada paciente se analizó: edad, sexo, mes del año, antecedentes personales/familiares, sintomatología, pH, glucemia y HbA1c al debut. Desde el año 2012 se estudió biología molecular HLA.

RESULTADOS

Se revisaron 229 historias clínicas, el 54,15% varones y el 45,85% mujeres. La media y mediana de edad al diagnóstico fue de 6 años. La distribución por edades fue 28,38% de 0-4 años, 40,17% de 5 -9 años y 31,44% de 10-14 años. Los meses más registrados fueron octubre-noviembre. En cuanto a los antecedentes personales de autoinmunidad, el 1,7% presentó hipotiroidismo y el 5,67% celiacía. Respecto a los antecedentes familiares de diabetes, el 54,14% no presentaron, el 18,47% asociaron DM1, el 24,84% DM2 y en el 2,55% DM 1 y 2. La sintomatología tuvo una mediana de duración de 15 días, siendo la clínica cardinal (poliuria-polidipsia-polifagia) junto a pérdida de peso las más frecuentes (70,06%), poliuria y polidipsia en el 15,92%, pérdida de peso aislada en el 4,46%, vómitos en el 5,73% y dificultad respiratoria junto con disminución del nivel de conciencia en el 3,83%. Un 30,57% debutó con cetoacidosis. La estancia media hospitalaria fue de 7 días. Las medias de glucemia, pH y HbA1c fueron 350mg/dL, 7,25 y 11%, respectivamente. Se determinó genética HLA en los pacientes que debutaron desde el año 2013, observándose HLA de riesgo asociado a diabetes en el 87,24% (DR4 DQB1 0302 14,9%; DR4 DQA1 0301 4,26%; DR3 DQB1 0201 28,37% y DR4 DQA1 0301 junto con DR3 DQB1 0201 en el 39,72%).

CONCLUSIONES

Importancia del reconocimiento de los síntomas cardinales de la enfermedad para llevar a cabo un diagnóstico precoz, reduciendo de esta manera el riesgo de cetoacidosis.

Alrededor de 90% de los pacientes con DM 1 presentan HLA DR3- HLA DR4 ó ambos, considerados de riesgo para padecer DM tipo1.

CETOACIDOSIS DIABÉTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA DIABETES TIPO II. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sandra Cerdán Oncala, Ana Sáez Sánchez, Rafael Ruiz Cano, Susana Buendía López

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete.

INTRODUCCIÓN

El aumento de la obesidad ha incrementado en algunos países, los casos de DM tipo 2 en edad pediátrica. Estos pacientes tienen un riesgo mayor de padecer complicaciones que los adultos con DM2. A continuación se presenta un inicio de DM tipo 2 en forma de cetoacidosis diabética.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 13 años, con antecedentes familiares de DM tipo 2 en rama paterna, sin otros antecedentes de interés, que consulta en el S. Urgencias por astenia. Refiere poliuria y polidipsia de un mes de evolución, así como pérdida ponderal de 11 kg.

En la exploración presenta obesidad, con IMC +9 SD, siendo el resto de la exploración normal. En la analítica de urgencias se objetiva una glucemia plasmática de 580 mg/dl, pH 7,20, bicarbonato 13 mEq/l con función renal conservada e iones normales. En el sistemático de orina: cuerpos cetónicos positivos y glucosuria. Con diagnóstico de CAD, se inicia fluidoterapia e insulino-terapia intravenosa con mejoría progresiva y corrección de la descompensación metabólica en 48 horas.

La insulina basal durante el ingreso fue 41.4 microU/ml, peptido C 0,9 ng/ml, y autoinmunidad negativa, incluyendo ac antiinsulina, anticélulas beta, y antiGAD. HbA1c 14,9%. Ante la existencia de una adecuada reserva pancreática, la negatividad de los marcadores serológicos de autoinmunidad y la evolución clínica, se diagnostica de DM tipo 2 y se establece tratamiento con insulino-terapia (bolo-basal, llegando a precisar hasta 0.8 UI/kg/día), Metformina oral y se insiste en la realización de dieta y ejercicio.

Control evolutivo a los dos meses de tratamiento; asintomática con cifras aceptables de glucemia y HbA1c 7.8%; no ha vuelto a presentar descompensaciones cetósicas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la epidemia de obesidad infantil está produciendo un aumento de DM tipo II, en nuestro país representa una forma minoritaria. La cetoacidosis diabética se ha considerado la forma de descompensación metabólica característica de la DM tipo 1, siendo excepcional la presentación de CAD en pacientes con DM tipo 2.

Dado que la aproximación terapéutica a la DM tipo 2 es muy diferente de la indicada para la DM tipo 1, es necesario un adecuado estudio de todos los pacientes cuyos casos se inician con cetoacidosis diabética, siendo importante la determinación de los marcadores serológicos de autoinmunidad y del péptido C como índice de reserva pancreática.

CRISIS HIPOCALCÉMICA DE ORIGEN MULTIFACTORIAL

Francisca Bermejo Costa, Elisabeth Gómez Santos, Verónica García González, José María Lloreda Garcia, Ana García González, José María Donate Legaz

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La vitamina D es un nutriente esencial que juega un papel importante en la homeostasis del calcio y la salud ósea. El déficit grave de vitamina D causa raquitismo y/o hipocalcemia en los lactantes y los niños. El déficit severo de vitamina D se asocia con hipocalcemia, que puede causar tetania o convulsiones. Estos trastornos se producen con mayor frecuencia entre los niños de las poblaciones desnutridas y en enfermos crónicos. El raquitismo también se produce en los niños en los países desarrollados si la ingesta suficiente de vitamina D no se garantiza mediante el uso de suplementos y alimentos fortificados, sobre todo si la exposición a la luz solar es limitada.

Nuestro objetivo es resaltar la importancia de suplementación con vitamina D al niño y a madres de riesgo para evitar casos como el nuestro.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 20 días de vida que ingresa por crisis de espasmos, clonías de miembros superiores, que ceden parcialmente con fenobarbital. Alimentado

hasta entonces con leche materna a demanda. Hijos de padres de origen marroquí y madre usuaria de velo y con poca exposición solar desde la edad adulta. Un día previo al ingreso, tras toma de leche artificial, presenta vómitos y diarreas frecuentes, presentando una deshidratación grave hiponatémica e hipocalcémica (calcio iónico 0,81mg/dl), recibiendo bolos de calcio iv y suero salino hipertónico, con cese de crisis posterior. Dos días después se normaliza natremia tras corrección intravenosa, pero en días posteriores, continúa con reflejos exaltados en miembros inferiores e hipertonia, y tras aporte en su mayoría enteral, sigue presentando tendencia a la hipocalcemia, destacando en analítica hipoalbuminemia junto a deficiencia de vitamina D (25-OH-vitamina D: 3ng/ml). Se realiza estudio a la madre siendo diagnosticada de déficit de vitamina D (niveles de 25-OH-vitamina D de 5ng/ml). Se inicia tratamiento con 2000 UI al día de vitamina D, junto a suplementos de calcio y dieta exenta de proteínas vacunas, con evolución lenta pero favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Queremos resaltar la importancia del tratamiento rápido de las crisis convulsivas de etiología metabólica, en nuestro caso por hiponatremia e hipocalcemia. Hay que tener presente que en pacientes hipocalcémicos el tono muscular y los reflejos pueden estar aumentados, hasta la normalización de la calcemia, sin que esto traduzca daño neurológico. Es de vital importancia insistir en la suplementación de vitamina D, tanto en niños como se viene haciendo desde hace tiempo, como a madres de riesgo como la nuestra (poca exposición solar).

DEFECTOS VISUALES, NO SÓLO OFTALMOLOGÍA

Balma Ferrando Rubert, Ana Garcia Clemente, María Sánchez Marí, Julia Sánchez Zahonero

Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El estudio y seguimiento de los defectos visuales crónicos corresponde al campo de la Oftalmología; no obstante, se debe tener en cuenta que la visión puede verse afectada por diversas enfermedades no exclusivas del ojo.

Objetivo: presentar un caso clínico en el que un problema oftalmológico puso de manifiesto una grave enfermedad subyacente.

RESUMEN DEL CASO

Anamnesis:

Niña de 8 años que consulta por problemas visuales. Diagnosticada a los 5 años de miopía que mejora con lentes correctoras, con empeoramiento progresivo a partir de los 7 años. Asocia cefalea de varios meses de evolución, así como nicturia y polidipsia.

Exploración física: incluida la neurológica es normal, salvo por leve exoftalmos derecho. Se solicita valoración por Oftalmología: agudeza visual en ojo derecho 0,05 y en ojo izquierdo 0,7. Campimetría: hemianopsia bitemporal.

- Ante estos hallazgos se solicita: a) RM cerebral que revela una masa quística en área selar y supraselar que comprime el quiasma óptico, sugestiva de craneofaringioma. b) Análisis completo, incluyendo hormonas hipofisarias: hipotiroidismo central (TSH 3,09 μ U/mL; T4L 0,79 ng/dL) y diabetes insípida (diuresis 3,9 l/24 horas y osmolaridad urinaria 150 mOsm/kg).

Tratamiento y evolución:

Instauramos tratamiento con Levotiroxina y Desmopresina para suplir los déficits referidos.

Neurocirugía intenta la resección completa por vía transesfenoidal. Tras la intervención aparece hipocortisolismo (se añade hidrocortisona al tratamiento) y empeora tanto la diabetes insípida como el hipotiroidismo (incrementándose dosis de Levotiroxina y Desmopresina).

8 meses después tiene lugar una recidiva. Es reintervenida y se administra radioterapia.

A los 14 meses del diagnóstico observamos estancamiento de la talla (déficit de GH) y un importante deterioro de la visión del ojo izquierdo (relacionado con complicaciones a largo plazo e irreversibles de la radioterapia).

El déficit de GH se trata tras 2 años de remisión, con adecuada aceleración del crecimiento.

Presenta también un hipogonadismo hipogonadotrofo que se tratará a los 12 años con terapia hormonal sustitutiva.

Progresivamente se aprecia recuperación de la función visual del OD.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los defectos visuales intensos y progresivos suelen constituir, con frecuencia, el primer signo de alarma del craneofaringioma.

Aunque el craneofaringioma es un tumor histológicamente benigno, presenta una gran morbilidad tanto a nivel visual como de la función hipotálamo-hipofisaria.

Resaltar el papel de la radioterapia, en la disminución de las recidivas, cuando no ha sido posible la resección completa y la importancia de un tratamiento médico adecuado (que supla los déficits sin generar iatrogenia) en la mejoría de la supervivencia.

DETECCIÓN DE TUMORACIÓN OVÁRICA EN ADOLESCENTE CON HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA: ¿HALLAZGO CASUAL O VERDADERA ETIOLOGÍA DE LA ALTERACIÓN HORMONAL?

María Sánchez Marí, Balma Ferrando Rubert, Ana García Clemente, Beatriz Alarcón Torres, Julia Sánchez Zahonero
Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva debida a alteraciones enzimáticas implicadas en la síntesis del cortisol.

La forma más frecuente es el déficit de 21-hidroxilasa (prevalencia: 1/10.000). Un defecto completo es grave y da lugar a la "forma clásica o pierde sal", cuyos síntomas son fácilmente identificables en la época neonatal. Sin embargo, los déficits parciales pueden cursar con síntomas muy sutiles y pasar desapercibidos durante la infancia, detectándose casualmente en la adolescencia o edad adulta.

En mujeres adultas con sospecha de HSC deben descartarse tumoraciones ováricas o suprarrenales, pues pueden tener idéntica sintomatología. Presentamos un caso cuya dificultad en el diagnóstico diferencial requirió realizar laparotomía exploradora con extirpación de la gónada afectada.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente (mujer) de 12 años afecta de trastornos menstruales. No antecedentes de interés. Menarquia a los 9 años. Desde entonces presenta ciclos irregulares y frecuentes, con hipermenorrea que llega anemizarla (hemoglobina: 8 g/dl). En la exploración clínica sólo llama la atención la presencia de hirsutismo leve y una ligera hipertrofia de clítoris, siendo el resto normal. Talla: 160 cm. Peso: 55 Kg.

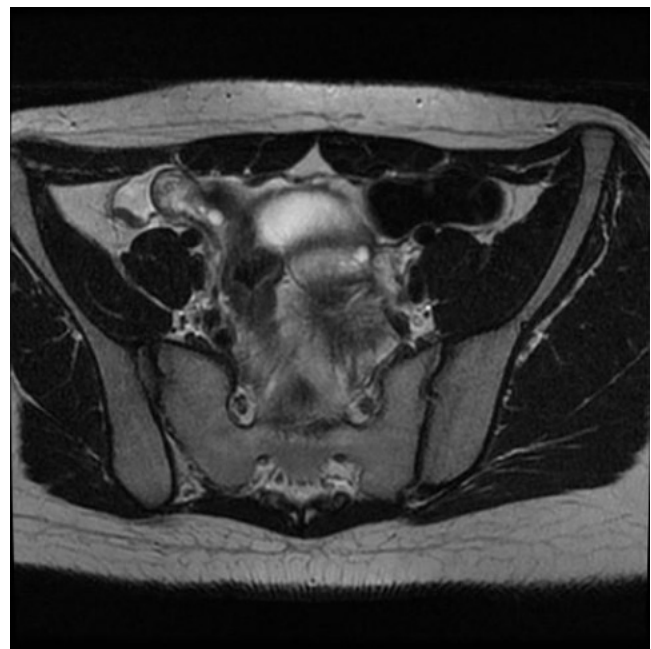
Ante la clínica descrita se solicita: a) Estudio hormonal en el que destaca una elevación de 17-OH Progesterona (35,6 ng/ml), S-DHEA (248,3 µg/dl) y D-4- Androstendiona (7,4 ng/ml); b) Ecografía ginecológica: se observa, como hallazgo accidental, una lesión quística de 7 cm de diámetro, en pelvis, que podría corresponder a

un teratoma ovárico vs quiste hemorrágico. Se efectúa RMN pélvica que no consigue esclarecer la etiología de la lesión, por lo que se realiza una laparotomía exploradora en la que se identifica tanto el quiste como un ovario de aspecto anómalo practicándose una salpingo-ooforectomía. El estudio anatomopatológico reveló que se trataba de un ovario poliquístico, entidad que se asocia a la HSC.

Tras la cirugía, se inició tratamiento anticonceptivo v.o con buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- En adolescentes con trastornos menstruales e hirsutismo, solicitar la determinación de 17-OH Progesterona como despistaje de HSC no clásica y derivar a Endocrinología.
- La HSC se asocia, con frecuencia, a ovario poliquístico. En este caso, el gran tamaño de uno de los quistes condujo a la exéresis de la gónada, puesto que no se pudo descartar que se tratara de un tumor, a través de las pruebas de imagen, ni por el aspecto macroscópico de la gónada en la laparoscopia. Probablemente, iniciando antes el tratamiento con anticonceptivos, se hubiera evitado el crecimiento masivo de este quiste.



Anexo izquierdo aumentado de tamaño de aspecto heterogéneo, con focos quísticos en su interior.

DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA VERSUS POLIDIPSIA DE LARGA EVOLUCIÓN

Margarita Laura Arnés Parra, Naia Larrinaga Dañobeitia, Ainara Lecuona Serrano, Jone Amasorrain Urrutia, Ignacio Díez López, Ainhoa Sarasúa Miranda

Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una forma poco común de diabetes insípida causada por un defecto funcional en el riñón, siendo éstos incapaces de retener agua mientras están efectuando su función de filtrado. Al ser incapaces de concentrar la orina, los pacientes pierden enormes cantidades de agua, manifestándose por poliuria evidente.

A diferencia de la diabetes insípida central, causada por un nivel deficiente de la hormona antidiurética (ADH), la DIN es causada por una respuesta inapropiada del riñón ante la acción de la ADH.

La polidipsia primaria, puede llevar a una DIN secundaria, ya que la excreción crónica de orina diluida disminuye la osmolaridad del intersticio renal hipertónico, disminuyendo así la capacidad de concentración renal, siendo en ocasiones, muy difícil hacer el diagnóstico diferencial.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 3 años, previamente sano. Antecedente de 2 TCE leves. Remitido a Endocrinología Infantil por polidipsia incontrolable (3-4 litros/día), y poliuria de 12 meses de evolución. Exploración física normal. Estudio con analítica básica normal, ausencia de glucosuria, HbA1c 5'1%. Se realiza Test de privación acuosa, tras 12 horas de ausencia de ingesta de líquidos presenta niveles normales de sodio y potasio en sangre, con osmolaridad en sangre en rango normal (282 mOsm/kg) y osmolaridad en orina reducida en ese control (591 mOsm/kg) y en varios posteriores (máx. alcanzado de 665 mOsm/kg). Se realiza Test de Desmopresina (120 mcgr sublingual), tras el cual tampoco concentra la orina de manera adecuada (máx. alcanzado de 750 mOsm/kg). Durante la prueba el paciente está decaído, reaccionando a estímulo, algo irritable y con mucosas reseca. Al beber agua se va recuperando hasta quedar asintomático. Niveles de ADH, conocidos a posteriori, dentro de rango.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante sospechar de Diabetes Insípida ante sed incontrolable o intensa, con gran deseo por agua fría y excreción de grandes cantidades de orina muy diluida (3-15 litros/día).

Si por alguna razón el paciente con DIN/Potomanía se encuentra incapacitado para beber, aún sigue siendo incapaz de concentrar la orina, por lo que se producirá una severa hipernatremia acompañada de: piel reseca, cefalea, apariencia hundida de los ojos, mucosas reseca, temperatura baja, irritabilidad, pérdida de peso... Generalmente la polidipsia primaria cursa con natremia en el límite bajo de la normalidad, frente a DIN, que suele presentar hipernatremia.

DIABETES TYPE 2 IN AN OBESE ADOLESCENT – CASE REPORT

Liliana Sá, Ana M.^a Ferreira, Graça Loureiro, Sara Oliveira, Sónia Aires

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

A recent increase in incidence of type 2 diabetes (T2DM) in children and adolescents has been documented paralleling the increase in prevalence of obesity among young people, and is a significant and growing public health problem. Clinicians should be aware of the frequent mild or asymptomatic manifestation of T2DM in childhood.

RESUMEN DEL CASO

A 15-year-old boy presented to the Department of Pediatric Diabetes with a 3-month history of intentional weight loss of 21 kg, hyperglycemia and polydipsia. His mother had gestational diabetes while pregnant and was herself diagnosed with T2DM. His birth weight was 3600 g (50 percentile). He has been overweight since the age of 7 but was otherwise healthy and receiving no medication. Family history was positive for T2DM in the mother, maternal grandmother and paternal grandmother.

Findings on examination were those of an obese adolescent (BMI of 28,3 Kg/m²), not dehydrated with no evidence of acanthosis nigricans. Weight at presentation was 92,7 kg. Systemic examination was essentially normal.

Laboratory work-up was remarkable for hyperglycemia (312 mg/dL), elevated HbA1c (12,2%), and the urinalysis revealed both glucosuria (1000 mg/dL) and ketonuria (>80 mg/dL). Fasting lipid profile showed no dyslipidemia. Insulin and c-peptide levels were also normal (5,8 U/mL and 533 pmol/L, respectively). Anti-insulin, anti-glutamic acid decarboxylase and anti-Langerhans cell autoantibodies were negative. The diagnosis of T2DM was made and treatment with insulin glargine, oral medication (metformin) as well

as diet and exercise were initiated. Few weeks later, the patient reached glycemic goals, wich allowed lower insulin dose.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Type 2 Diabetes Mellitus is a relatively new diagnosis in childhood and there is an emerging risk associated with T2DM in overweight/obese children. The majority of children diagnosed with T2DM normally have a primary or secondary family member with the disease. Treatment of T2DM in the pediatric population remains challenging and combines dietary changes, exercise and behavioural modification. The only pharmaceutical agents approved for treating T2DM in the pediatric population are metformin and insulin. For children and adolescents presenting with HbA1c > 9% insulin is the most effective way to achieved rapid metabolic control.

DISGENESIA GONADAL PARCIAL (46,XY) POR MUTACIÓN DE NOVO EN EL GEN NR5A1 (PROTEÍNA SF1)

¹Irene Pilar Fernández Viseras, ¹M.^a Ángeles Santos Mata, ²Laura Audí Parera, ¹Patricia Martín Cendon, ¹Celia Morales Pérez, ¹Joaquín Ortiz Tardío

¹Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

²Vall d'Hebrón Institut de Recerca (VHIR), Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las diferencias del desarrollo sexual (DSD), tienen una prevalencia de 1/ 500.000 nacimientos. La disgenesia gonadal parcial (DGP) 46, XY forma parte de éstos, caracterizándose por la presencia de genitales ambiguos con un cariotipo en el que existe al menos, una línea celular con cromosomasY, producido por la determinación testicular parcial o incompleta.

RESUMEN DEL CASO

RNAT, que en la semana 38 se detecta edema de genitales externos, sin observarse pene, que hace sospechar (DSD), en feto considerado mujer hasta la fecha. No patología durante el embarazo. Crecimiento fetal sin alteraciones.

P2.660g, T48cm PC36cm. Exploración por órganos y aparatos anodina, salvo genitales externos con bolsas escrotales de pequeño tamaño, separadas por completo a nivel del rafe, testes palpables en ambas bolsas con tamaño y consistencia normales. Rudimento peneano, filiforme, meato urinario permeable posterior.

Hipospadia gradoIV. Ano permeable posterior.

P. Complementarias: Hemograma, iones y gasometría al nacimiento normales. Al tercer día de vida: LH 0,2 mIU/ml, FSH 0,49 mIU/ml, progesterona 6,6 ng/ml. Testosterona 0,5 ng/ml, 17OH progesterona 2,07 ng/ml, DHEA95 2,80 mcg/dl. Cortisol 9,7 mcg/dl, ACTH 44 pg/ml. Inhibina B 148, H. Antimülleriana 16,9.DHT: 0,28.

AL 7º día: LH 5,17 mIU/ml, FSH5, 7 mIU/ml, progesterona 0,94 ng/ml. Testosterona 0,17 ng/ml, androstendiona 0,17 ng/ml, DHEA 277,80 mcg/dl. Cortisol 13,9 mcg/dl, ACTH 45,4 pg/ml. Inhibina B 145, H.Antimülleriana 16. DHT 0,08.

Control: Gasometría, glucosa, iones, cortisol, ACTH, 17OHP normales.

Test HCG 500UI (3 dosis): (basal) LH: 6,98 mU/ml, FSH: 7,28 mU/ml, progesterona 0,08 ng/ml. Testosterona 2,27 ng/ml, androstendiona 0,17 ng/ml, H.Antimülleriana >21. Dihidrotestosterona 0,07. Cociente testosterona/androstendiona: 12,2; Cociente Testosterona/dihidrotestosterona 32,4. Control a los 7 días (24 h tras última dosis): Testosterona 4,1 ng/ml, androstendiona 0,32 ng/ml, DHT:0,1, Testosterona/androstendiona:13; Cociente Testosterona/DHT: 41.

Cariotipo 46XY.

Gen SRY positivo.

Ecografía testicular: Testes y epidídimos en bolsas escrotales de tamaño y ecoestructura normales. Parece observarse estructura peneana de ecoestructura normal. En pelvis no útero ni anejos.

Estudio genético: Mutación de novo en el gen NR5A1(proteína SF1), que puede explicar el DSD46XY. Es además portador de mutación en hemigogosis en DNA5238, gen MAMLD1(CXOrf6), heredado de su madre.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. El SF-1 está implicado en el desarrollo suprarrenal y gonadal, la esteroidogénesis y el eje reproductivo.
2. Presentamos un caso (DGP 46,XY) con mutaciónNR5A1(proteína SF1), con función adrenal normal y niveles basales bajos de testosterona y DHT, con hormona antimulleriana e inhibina B normales, con buena respuesta a tratamiento con testosterona.
3. El tratamiento precisa de un abordaje multidisciplinar, seguimiento de gonadotropinas en pubertad, así como asesoramiento de los padres.

DISPLASIA ÓSEA EVOLUTIVA. LA IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO CLÍNICO

Pablo Ruiz Ocaña, Carmen María Rodríguez López, José Enrique Meléndez Bellido

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Las displasias óseas son un grupo de enfermedades caracterizadas por la alteración primaria del tejido óseo y cartilaginoso que suelen conllevar una talla baja asociada, siendo éste el principal motivo de consulta. En ocasiones el fenotipo es característico desde el nacimiento, mientras que en otros casos es preciso un alto índice de sospecha y prolongado seguimiento clínico para llegar a un diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años que consulta por talla baja. De origen chino, se desconocen antecedentes personales y familiares por ser adoptada.

La exploración clínica no muestra hallazgo alguno y aunque en su población de referencia su estatura está

dentro de percentiles, ante la angustia familiar y tras descartar patología orgánica en la batería de primer nivel, se procede a estudio endocrinológico que evidencia una adecuada secreción de hormona de crecimiento (GH) sin otros déficits asociados.

Inicia desarrollo puberal con telarquia a la edad de 8 años y 7 meses, siendo éste de inicio y tempo según lo descrito para su población de origen, con un aumento de su velocidad de crecimiento y finalmente menarquía a los 10 años y 10 meses.

Durante su seguimiento, se aprecia una progresiva incurvación del radio, con cubitus valgus e impresión de desproporción corporal, con una ratio talla sentada/talla total normal (54.5%) y una relación disminuida envergadura/talla total de 95.5%.

La evolución radiológica muestra una progresiva triangularización de la epífisis radial distal, piramidalización del carpo, translucencia de la zona medial del radio y presencia de Deformidad de Madelung.

En el score de Rappold se obtiene una puntuación de 10 puntos (**ver tabla**) por lo que, ante la sospecha de estar ante una Discondrosteosis de Léri-Weill (DLW) se solicita estudio genético que evidencia una delección amplia en heterocigosis que cubre la totalidad del gen SHOX y la región PAR-1 en el flanco distal 5' y 3' del gen.

Score de Rappold para identificar candidatos al estudio del gen SHOX. Con una puntuación superior a 4 (o a 7) deben ser estudiados genéticamente.

Signo clínico	Criterio	Puntos
Indice braza/talla	< 96,5%	2
Indice talla sentado/total	> 55,5%	2
IMC	> percentil 50	4
<i>Cubitus valgus</i>	Si	2
Acortamiento antebrazos	Si	3
Encurvamiento de antebrazos	Si	3
Impresión de hipertrofia muscular	Si	3
Dislocación de la cabeza cubital	Si	5
<i>Puntuación total del caso</i>		10

Se marcan en negrita las características que presentó nuestra paciente

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La DLW es una displasia esquelética caracterizada por una talla baja disarmónica de afectación mesomérica y la característica deformidad de Madelung, provocada por una haploinsuficiencia del gen SHOX.

Se postula que estas alteraciones aumentan con la estimulación estrogénica de la pubertad, pudiendo pasar desapercibidas en estadios prepuberales, siendo fundamental el seguimiento de las pacientes y la valoración antropométrica exhaustiva seriada para poder llegar al diagnóstico.

Esta indicado el tratamiento con GH en los casos con talla baja y alteración de velocidad de crecimiento, tras confirmación genética.



Edad ósea tras menarquia

ENFERMEDAD DE BEHCET Y DIABETES TIPO I: POSIBLE RELACIÓN ENTRE AMBAS ENTIDADES

Isabel M.^a Mayordomo Morales, Blanca Ruiz de Zarate Sanz, Irene Pilar Fernández Viseras, M.^a Ángeles Santos Mata
Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La Diabetes Mellitus tipo 1 (DM 1) es una enfermedad crónica que se asocia frecuentemente a otras enfermedades autoinmunes; enfermedad tiroidea, enfermedad celiaca, gastritis autoinmune, insuficiencia suprarrenal y vitíligo. Dado que la enfermedad de Behcet (EB) se considera una enfermedad autoinmune, siendo su denominador común una vasculitis crónica multisistémica, caracterizada por la triada de aftas orales, úlceras genitales y uveítis de carácter recidivante, sería posible pensar que su asociación con la DM tipo 1 fuese más frecuente de lo recogido en la bibliografía revisada.

El objetivo de nuestra comunicación es la aportación de un caso clínico de Diabetes Mellitus tipo 1 asociado a EB.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 11 años de edad, con antecedentes de Bronquitis de repetición y diagnosticado de EB a los 5 años de edad con HLA B51 positivo en tratamiento con carbenoxolona bucal, corticoides tópicos, flurbiprofeno y prednisolona oftálmica, no habiendo precisado nunca

esteroides orales ni parenterales en los brotes. A los 11 años debuta con síndrome de poliuria-polidipsia, polifagia y pérdida de peso con glucemia 458 mg/dl, glucosuria 2000 mg/dl, cetonuria 0 mg/dl y Beta Hidroxibutírico en sangre capilar < 1 mg/dl, HbA1c 8,6%, Péptido C 0,32 ng/ml, anticuerpos anti GAD 5,4 U/ml e IA2 0,75 U/ml, ICAs negativos y tipaje HLA DR4/DQ8 asociado a DM tipo 1. Perfil Tiroideo normal, Ac antitiroideos, Ac IgA antigliadina e Ig A antitransglutaminasa y Ac anti células parietales negativos, 25 OH vitamina D 30 ng/dl. Se inició terapia con perfusión continua de insulina y rehidratación intravenosa. A la 24 horas comienza terapia Bolus-Basal con I. Glargina y Lispro, dieta diabética de 2000 calorías según cálculos de raciones de HC, siguiendo un control metabólico aceptable, precisando incremento del 10 al 20% tanto de la insulina basal como de los bolos correctores en los brotes de su EB.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La EB es una rara enfermedad multisistémica. Se trata de una vasculitis que se observa principalmente en varones adultos. Su prevalencia en España se acerca a 5 casos por 100.000 habitantes, siendo mucho menos frecuente en la edad pediátrica.

Son excepcionales los casos documentados en la literatura revisada de la asociación de DM tipo 1 y EB.

Es posible que ambas entidades puedan compartir similares características autoinmunes etiológicas.

En el estudio DIACAM 1 realizado en nuestro país con una población de 1465 pacientes con DM tipo 1, no se describe ningún caso de EB.

ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW EN PEDIATRÍA: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Neus Roig Abraham, Laura Bosch Ara, Marta Murillo Vallés, María Martínez Barahona, Joan Baptista Bel Comos
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La enfermedad de Graves-Basedow es la principal causa de hipertiroidismo en pediatría. Se trata de una enfermedad poco frecuente en esta población con una prevalencia de 0.02%, siendo el pico de incidencia en la adolescencia.

Se manifiesta con síntomas diversos, principalmente derivados del aumento de la actividad adrenérgica, como nerviosismo, palpitaciones e insomnio y la forma de instauración suele ser insidiosa.

En pediatría, el tratamiento de elección son los fármacos antitiroideos carbimazol o tiamizol, reservando la cirugía o radioyodo para casos refractarios o de larga evolución, como tratamiento definitivo. El objetivo del tratamiento es alcanzar el eutiroidismo con remisión de la sintomatología.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos registrados en nuestro centro entre 2003 y 2015.

RESULTADOS

Presentamos 7 casos, todos mujeres, con media de edad al diagnóstico de 13,2 años (rango 12-15). Los motivos de consulta fueron ansiedad y nerviosismo (3 casos), pérdida ponderal (1 caso), exoftalmos (1 caso) y bocio (2 casos), habiendo en la mayoría de casos clínica acompañante de taquicardia, palpitaciones e insomnio al realizar anamnesis dirigida. Tiempo medio hasta diagnóstico de 4.6 meses. A la exploración física presentaban bocio y exoftalmos 6 y 5 casos respectivamente, ninguno con oftalmopatía grave (**ver tabla**).

Casos	Síntomas	Edad diagnóstico	Analítica	Tratamiento inicial	Tiempo medio T4L normal	Tratamiento definitivo	Tiempo hasta tratamiento definitivo	Oftalmopatía	Autoanticuerpos	Ac-aTSHR (0-0.7)
1	Ansiedad y nerviosismo	13a	desc	Carbimazol	desc	Radioyodo	4 años	no	desc	desc
2	Bocio. Nerviosismo, palpitaciones	13 a 4m	TSH 0.04 T4L 5.5	PTU 4,5mg/kg/d	1 mes	Radioyodo	8 años	si	aTPO+ aTG +	18.8
3	Exoftalmos	15 a 8m	TSH 0.005 T4L 2.3	Carbimazol 0.25mg/ kg/d	5 meses	Tiroidectomía total	4 años	si	aTPO+ aTG +	4,88
4	Nerviosismo	14 a 3 m	TSH 0.005 T4L 2.2	Carbimazol 0.1 mg/ kg/d	1mes	Propuesto (rechaza)	5 años	no	aTPO - aTG+	0.92
5	Bocio. Nerviosismo, pérdida de peso	13 a 3m	TSH 0.005 T4L 7.7	Carbimazol 0.45mg/ kg/d	5 meses	Propuesto	5 años	si	aTPO+ aTG +	19.5
6	Mareo, pérdida de peso, astenia	12 a 2m	TSH 0.008 T4L 4.2	Carbimazol 0.25mg/ kg/d	2 meses		-	si	aTPO- aTG-	15
7	Nerviosismo, ansiedad, pérdida de peso, amenorrea	15 a 5m	TSH 0.004 T4L 2.6	Carbimazol 0.45mg/ kg/d	1 mes		-	si	aTPO+ aTG +	26

Analíticamente el nivel medio de T4 libre inicial fue 4 ng/dl. Todos los casos presentaron anticuerpos anti-TSHR elevados (media 14UI/l) y anticuerpos-aTPO y anticuerpos-aTG positivos en 5 y 6 casos respectivamente. Todos los pacientes presentaban hallazgos ecográficos típicos de enfermedad de Graves excepto uno que era normal.

El tratamiento inicial fue carbimazol en todos los casos. En uno se sustituyó por propiltiuracilo por alergia (rash cutáneo). La respuesta a fármaco antitiroideo fue buena consiguiendo remisión clínica y eutiroidismo en 2.5 meses de media. Se realizó tratamiento definitivo en 3 casos (2 radioyodo y 1 tiroidectomía total) por recaídas o larga evolución del tratamiento (más de 4 años). Los 2 casos tratados con radioyodo se mantie-

nen en tratamiento sustitutivo por hipotiroidismo, sin incidencias. Los otros 4 pacientes mantienen tratamiento con carbimazol, 2 de ellos pendientes de valorar tratamiento definitivo.

CONCLUSIONES

La respuesta al tratamiento antitiroideo inicial ha sido favorable en todos los casos. Aunque en nuestra serie no existen por el momento remisiones completas y permanentes con este tratamiento, nos planteamos prolongarlo dada su correcta tolerancia, tal como lo indican las guías actuales, posponiendo así tratamientos definitivos y sus posibles consecuencias.

GENITALES EXTERNOS AMBIGUOS: ¿A QUÉ SE PUEDE DEBER?

Ana M.^a Campos Martínez, Ana Montoro Sánchez, Ricardo Pérez Láñez, Jesús Casas Gómez, Salvador Broncano Lupiáñez

Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN

La presencia de genitales ambiguos implica un defecto congénito donde la apariencia externa de los genitales externos no es característica de niño o niña. Las diversas causas engloban: producción disminuida de andrógeno fetal, respuesta disminuida o ausente al andrógeno en el varón, defecto primario en el desarrollo de los genitales externos en el varón por problemas no hormonales, o genitales parcialmente masculinizados debido a la exposición del feto XX al andrógeno in útero (por hiperplasia adrenal congénita o por procedencia de la madre). Para conocer la causa debemos realizar anamnesis, examen clínico y pruebas complementarias enfocadas a la causa sospechada.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido que presenta a la exploración escroto bífido con testes en bolsas e hipospadias peneanoescrotal con presencia de micropene, siendo la restante exploración normal. Antecedentes personales: prematuridad de 35+1 semanas, segundo gemelo de gestación bicorial biamniótica mediante fecundación in vitro. Parto mediante cesárea por posición podálica. Serologías negativas. Apgar 9/10. Peso nacimiento: 1610 gr. Se decide realizar ecografía abdominal y testicular, en la que se aprecia testículos en bolsas de tamaño y morfología normal, engrosamiento de cubiertas escrotales e hidrocele izquierdo. Se solicita cariotipo, hemograma, gasometría y bioquímica con hormonas. La gasometría y electrolitos estaban dentro de la normalidad, destacando la presencia de niveles muy elevados de Androstendiona (>10 ng/ml) y de Hormona antimulleriana (>150 ng/ml), con resto de hormonas dentro de la normalidad (testosterona, dihidrotestosterona, 17OHprogesterona, LH, FSH, DHEA-S, Estradiol 17B, Cortisol basal, 11 desoxicortisol). Cariotipo 46 XY. Ante los niveles hormonales y la sintomatología presentada se diagnostica de probable síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos. Solicitado estudio genético para ver mutación en el gen AR (receptor de los andrógenos), responsable del 20% de estos casos. Derivado a Cirugía infantil para seguimiento y reparación de hipospadias y orquidopexia realizado en el primer año de vida, previo tratamiento semanal con B-HCG intramuscular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En la mayoría de los casos de genitales ambiguos, el diagnóstico diferencial es complicado, dada la amplia variedad tanto en la sintomatología como en las causas que los provocan. El síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos es un trastorno del desarrollo sexual, de prevalencia desconocida, caracterizado por un desarrollo genital anómalo en un individuo 46XY con un desarrollo normal de los testículos y sensibilidad parcial (por resistencia generalmente) a los niveles de andrógenos apropiados para la edad, presentando apariencia genital altamente variable y precisando en ocasiones cirugía correctora.



HASHITOXICOSIS COMO PRESENTACIÓN DE HIPOTIROIDISMO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Agustín de la Mano Hernández, María Alegre Viñas, Carmela Martínez Martín, Teresa Blanco Sánchez, Alberto Sánchez Calderón

Hospital Universitario del Henares, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La tiroiditis linfocitaria de Hashimoto es la causa más frecuente de hipotiroidismo adquirido en niños. La mayor incidencia es durante la adolescencia en el sexo femenino. Forma parte de un grupo de enfermedades tiroideas autoinmunes. No se conocen con certeza los factores inmunológicos que desencadenan el daño tiroideo. La presencia de anticuerpos estimulantes del tiroides probablemente sea la causa del hipertiroidismo presente en algunos enfermos, conocido como Hashitoxicosis. Un 5-10%, sobre todo adolescentes, tiene signos de hipertiroidismo al comienzo de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos paciente de 13 años y 5 meses remitida desde atención primaria por aumento de TSH (7,32 μ U/ml) y anticuerpos antitiroglobulina positivos. Presentaba galactorrea bilateral desde la menarquia 5 meses antes. Reglas mensuales. No cansancio, no estreñimiento. No otra sintomatología acompañante.

Exploración Física: Peso: 51 Kg (p50) Talla: 161,4 cm (p75)

Fenotipo normal. Se palpa bocio grado 1. No adenopatías. ACP: Normal. Abdomen: normal. Tanner: A4S3P4R1.

Se repite analítica donde destaca TSH suprimida y T4 libre elevada. Ac. Antitiroideos-TG positivos y Ac. antiperoxidasa tiroidea negativos.

Ante dichos resultados, con la paciente asintomática y tensión arterial dentro de la normalidad se realiza nuevo control urgente antes de iniciar tratamiento, estando todos los valores dentro de la normalidad e Inmunoglobulinas estimulantes del tiroides (TSI) positivos.

Con el probable diagnóstico de Hashitoxicosis se realiza control al mes donde se objetiva aumento de TSH con T4 y T3 libres normales.

En este momento se inicia tratamiento con Eutirox 50mcg y en control realizado a las 6 semanas presenta perfil tiroideo dentro de la normalidad.

Tras 9 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática con analíticas normales.

Durante el seguimiento se realizó ecografía: LTD mide 18 x 16 x 47 mm y el LTI 20 x 15 x 47 mm. En ambos lóbulos tiroideos se objetivan pequeños quistes coloides milimétricos, el de mayor tamaño en el LTD de 4 x 4 mm.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- 1.- Ante paciente con autoinmunidad positiva e hipertiroidismo hay que pensar en la Hashitoxicosis, aunque es una entidad infrecuente en la infancia.
- 2.- En la mayoría de los casos la fase hipertiroidea se resuelve sin necesidad de tratamiento, precisando tratamiento el hipotiroidismo posterior.

	Primera analítica	Analítica urgente	Analítica al mes	Analítica a las 6 semanas	Analítica actual
TSH (0.51- 4.94 μ U/ml)	0,0200	3,5	46,4	4,9	2,7
T4 libre (0.83 - 1.43 ng/dl)	1,48	0,96	0,91	1,07	1,29
T3 libre (3.0 - 4.7 pg/ml)	5,2	2,6	2,8	3,5	3,6
Anticuerpos antiperoxidasa tiroidea (0.0 - 60.0 UI/ml)	<28		28		
Anticuerpos antitiroglobulina (0.0 - 60.0 UI/ml)	243	303	290,10		
TSI (Inmunoglobulinas estimulantes del tiroides) (<1 U/L)	<1	1,58			
Tratamiento			Eutirox 50mcg	Eutirox 50mcg	Eutirox 50mcg

INTERVENCIÓN PRECOZ MULTICOMPONENTE SOBRE NIÑOS Y PADRES CON HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR (TALLERES DECOPIN)

¹Esther Latorre Martínez, ¹Verónica Cardona Leyda, ¹Cèlia Rodríguez Borjabad, ¹Núria Plana Gil, ²Lorena Braviz Rodríguez, ¹Joaquín Escribano Subías

¹Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona.

²Hospital Lleuger de Cambrils, Tarragona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El proyecto DECOPIN tiene como objetivo diagnosticar precozmente pacientes con hipercolesterolemia familiar en un ámbito territorial que agrupa ciudades de menos de 200.000 habitantes. Se realiza mediante un protocolo conjunto elaborado entre la Unidad de Medicina Vascular y Metabolismo y el Servicio de Endocrinología Pediátrica, aplicado desde la pediatría primaria del territorio.

Hasta el momento se han diagnosticado 80 niños afectados de hipercolesterolemia familiar. El tratamiento de primera línea en la mayoría de estos niños son recomendaciones nutricionales y cambios en el estilo de vida, iniciándose tratamiento farmacológico sólo en caso necesario.

Los Talleres DECOPIN se diseñaron con el objetivo de promover estos cambios cardiosaludables, educando a los niños y a su entorno familiar mediante juegos y actividades para mejorar su adherencia.

MÉTODOS

Se han incluido 50 niños con hipercolesterolemia distribuidos en grupos reducidos según edad (5-7 años y 8-12 años), para facilitar la comprensión y promover la participación.

Se diseñaron 6 talleres educativos impartidos mensualmente, elaborándose para cada uno de ellos una revista que refuerza el aprendizaje del contenido del taller. También se proporciona material educativo mediante una página web y un blog electrónico.

En cada sesión se ha trabajado un aspecto saludable, resumido a continuación:

1. “Cocinar es divertido”: Elaborar un plato cardiosaludable con la ayuda de una cocinera experta en talleres de cocina con niños.
2. “A la caza de los alimentos”: Juego tipo trivial para potenciar los conocimientos sobre los alimentos saludables.
3. “Muévete”: Potenciar actividad física a partir de juegos tradicionales.

4. “El Superdesayuno”: Cómo elaborar un desayuno completo cardiosaludable y realizar la lista de la compra, favoreciendo la implicación en la elaboración de los menús.
5. “El viaje de los sentidos”: Experimentar con los 5 sentidos y diferentes alimentos para motivarles a probar nuevos productos.
6. “Celebraciones de colores”: Taller de cocina con frutas, para mostrar que las celebraciones pueden ser más saludables, sin bollería ni azúcares refinados.

RESULTADOS

La participación en los talleres DECOPIN ha logrado reunir a más del 60% de los niños diagnosticados de hipercolesterolemia familiar permitiendo además una actuación en cascada sobre el entorno familiar.

Los cuestionarios de satisfacción repartidos tras cada taller permiten que los niños evalúen las actividades y juegos realizados, promoviendo así su participación activa. Hasta ahora las valoraciones han sido positivas en un alto porcentaje de los casos.

CONCLUSIONES

La estrategia de integrar un mismo colectivo en talleres multicomponente de carácter lúdico ha permitido trabajar con profundidad hábitos nutricionales y estilos de vida como primer escalón terapéutico de la hipercolesterolemia familiar.

LA TIROIDITIS DE HASHIMOTO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Esther Tobarra Sánchez, María Sánchez Castro, Cristina Cea García, M.^a Aránzazu Escribano Muñoz, José M.^a Martos Tello, M.^a José Romero Egea

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La tiroiditis de Hashimoto es la inflamación crónica del tiroides de origen autoinmunitario. Es la causa más frecuente de hipotiroidismo en personas con un aporte suficiente de yodo. Predomina en mujeres y existe predisposición familiar, siendo la causa más frecuente de bocio en adolescentes. Se pretende analizar las características epidemiológicas, comorbilidad autoinmune asociada, agregación familiar, clínica y evaluación diagnóstica de los niños con este diagnóstico.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo de 61 pacientes diagnosticados de Tiroiditis de Hashimoto en una consulta de Endocrinología Pediátrica.

RESULTADOS

20,6% niños y 76,2% niñas. Media de inicio de enfermedad de 8,5 años (DE 2,12). Como antecedentes personales, 5 niñas tenían adelanto puberal (3 en tratamiento con Triptorelina acetato), 6 tenían obesidad, 5 eran Síndrome Down, y 8 eran pacientes adenoidectomizados.

Destacar que 6 pacientes fueron diagnosticados de celiaquía y 7 de DM1.

Antecedentes familiares de primer grado con tiroidopatías (madre en tratamiento con Levotiroxina) en un 14,3%, y 15,9% de segundo grado.

Clínica de hipotiroidismo en el 24,6% (dos o más síntomas). De éstos, 63,3% presentaron cansancio, 9,1% cefalea, 27,3% piel fría y seca, 27,3% aumento de peso, 13,6% disminución del crecimiento, 9,1% disminución del apetito, 54,5% estreñimiento, 13,6% peor rendimiento escolar y 36,4% cambios de humor o lentitud psicomotora. El 23,8% presentaron bocio; un 12,7% visible y un 11,1% palpable.

La media al diagnóstico de TSH y T4L fue de 52,15 μ UI/ml y 1,04 ng/dl, respectivamente, y de anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa de 737 y 967 UI/ml, respectivamente.

El 67,8% estaban eutiroideos al diagnóstico. De los 52 pacientes que tenemos datos ecográficos el 73% presentaban hallazgos típicos de tiroiditis, presentando un 81,3% tamaño aumentado. La media del volumen tiroideo fue de 9 cc (DE 6,24), estando 25 casos por encima del p50 y 11 por encima del p97.

CONCLUSIONES

Tres cuartos de nuestros pacientes fueron niñas en edad escolar. La agregación familiar estuvo presente en un 30% de los casos, y la asociación con otras enfermedades autoinmunes (DM1, celiaquía) es relativamente frecuente. Más de la mitad de los pacientes presentaban hipotiroidismo subclínico al diagnóstico, siendo la clínica más frecuente cambios de humor, estreñimiento y cansancio. Alrededor de un cuarto de los pacientes presentaron bocio. Prácticamente la totalidad presentaba elevación de anticuerpos antiTPO, la gran mayoría tenían una ecografía típica y tamaño aumentado de la glándula. Estos hallazgos son concordantes con la literatura revisada.

LOOKING INSIDE A CHILD AND JUVENILE DIABETES MELLITUS' APPOINTMENT: A FOUR-YEAR PERSPECTIVE

Andreia Filipa Miranda Mota, Susana M.^a Oliveira Parente, José Oliveira Freixo

Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Diabetes mellitus (DM) is a very common disease that have been increasing in paediatric age. To explain this change of paradigm several factors have been pointed as possible causes, however there isn't a definitive consensus.

The present study aims to characterize child and juvenile DM's appointment in a district hospital, since January 1st, 2012 through December 31st, 2015.

MÉTODOS

Retrospective analysis of the data. Statistical analysis in excel.

RESULTADOS

There were 72 patients, 60% were males. Mean age at diagnosis was 8,5 years (minimum 13months; maximum 15 years) and at the end of the study it was 12 years and 8 months (minimum 26 months; maximum 15 years and 3 months). 93% were referred from the emergency department, 55,6% had a ketoacidosis inaugural episode. At the first appointment mean Hba1c was 10% (minimum 5,9%; maximum 16,3%). During the study period, 25% of the patients didn't have acute complications and 90% didn't have chronic complications. Hyperglycaemia (75%), hypoglycaemia (62,5%), lipodystrophy (59,7%) and ketoacidosis (34,7%) were the most frequent acute complications, while nephropathy (9,7%), heart disease (6,9%) and retinopathy (4,2%) were the most frequent chronic complications. Comorbidities as dyslipidaemia (48,6%), obesity (19,4%), Hashimoto's thyroiditis (11,1%) and short stature (4,2%) affected 58,3% of the patients. The mean follow-up time was 4 years and 3 months (minimum 1month; maximum 15 years and 3 months), and after this period 77,8% of the patients hadn't an adequate Hba1c level adjusted to age (mean Hba1c 9,93%). When we concluded the present study: three patients had an insulin pump and two were waiting to put one; eighteen were referred to adult medicine, four to a specialized diabetes centre and four had abandoned this appointment.

CONCLUSIONES

Adolescents had a worst metabolic control, specially if they had diabetes for a long period, however not statistically different from the other age groups. Acute complications were very common in all age groups specially lipodystrophy and glycaemia abrupt variations. However chronic complications were more frequent in adolescents with a mean follow-up time of 7 years and 5 months.

Paediatric age is a key time to raise healthy lifestyles. If children and adolescents with DM have a good metabolic control they can evict acute and chronic complications. Teaching them isn't an easy job and implies a multidisciplinary intervention. Attending to these data we have to improve straightway our methodology in order to motivate children and adolescents and help them to achieve better results and quality of life.

MASA CERVICAL DOLOROSA EN NIÑA DE 10 AÑOS

Emma Gómez Gómez-Mascaraque, Rocío Vallejo Hernández, Carmen Sara Gallego Fernández, Resurrección Reques Cosme

Hospital El Escorial, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una niña de 10 años que es valorada por masa laterocervical derecha.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años, diagnosticada 48 horas antes de faringoamigdalitis estreptocócica, en tratamiento con Amoxicilina/Clavulánico, que es derivada a nuestro centro para valoración de masa laterocervical derecha, dolorosa, blanda, con aumento de temperatura local, que asciende con la deglución, y que produce lateralización del cuello. No fiebre ni otra sintomatología acompañante. Durante la exploración física se observa hiperemia timpánica bilateral y orofaringe hiperémica, además de la citada masa, sin otras alteraciones. Análítica con leucocitosis y neutrofilia, PCR y TSH elevadas (9,49 mUI/ml). Anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa positivos. Ecografía cervical en la que se concluye diagnóstico de tiroiditis posiblemente infecciosa con formación de absceso en LTD. Se ingresa para tratamiento antibiótico iv (Cefotaxima + Cloxacilina). A las 12 horas del ingreso refiere leve disfagia, disfonía y disgeusia sin fiebre asociada. Valorada por ORL de nuestro hospital se decide traslado para valoración por ORL infantil de hospital de referencia por posible com-

plicación con compromiso de vías aéreas superiores, lesión del nervio recurrente y fistulización. En TC cervical realizado posteriormente se visualizó formación de absceso heterogéneo en la pared lateral derecha de la hipofaringe que llega hasta LTD, obliteración de la vía aérea a nivel de glotis y tráquea subglótica sin poder descartar presencia de fístula del seno piriforme.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las tiroiditis agudas son poco frecuentes y se deben a la existencia de una infección supurativa tiroidea (afectación secundaria), siendo el foco habitual de infección primaria otorrinolaringológico. En niños suelen deberse a fístulas desde el seno piriforme (más frecuente lado izquierdo).

La clínica consiste en otalgia u odinofagia reflejas de aparición súbita. En niños puede haber dificultad respiratoria y estridor debido a la compresión de la tráquea. Suele haber fiebre, disfagia y eritema sobre la zona tiroidea pero no síntomas de disfunción tiroidea. La palpación suele ser dolorosa, con la aparición de una masa tiroidea unilateral. Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras tiroiditis, neoplasias y otras masas cervicales. Para su diagnóstico se precisa recuento leucocitario con VSG, función tiroidea y biopsia mediante PAAF. Para localización de abscesos se realizaría TAC y/o ecografía. El tratamiento consiste en antibioterapia intravenosa y drenaje.

Conclusión: La dificultad diagnóstica y el carácter excepcional de esta patología le confieren interés a esta comunicación. La presencia de una masa tiroidea blanda y dolorosa exige una evaluación y tratamiento inmediato.

MUTACIÓN DE NOVO DEL GEN ABCC8: DIFERENTES FORMAS DE EXPRESIÓN

M.^a Ángeles Santos Mata, Irene Pilar Fernández Viseras, Isabel Torres Barea, Gonzalo Cortázar Rocandio, Luis Castaño González, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La diabetes neonatal, puede ser permanente (DNP) ó transitoria (DNT). La incidencia es de 1 por cada 200.000 de recién nacidos. La DNT en el 50% de los casos, presenta una remisión en el primer año de la vida, recidivando posteriormente en el 50% antes de la pubertad. La causa más frecuente la constituye mutaciones en el gen 6q24 seguida de mutaciones en heterocigosis del gen ABCC8. Las mutaciones en este gen,

en el 80% de los casos son de novo, siendo la herencia en las formas familiares AR. Responden al tratamiento con sulfonilureas (SU). Presentamos un caso de DNT que motivó el cambio diagnóstico en ambos

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido varón, de 38 semanas, P:2660 gr (p10-25), T:48 cm (p40). Presenta hiperglucemias aisladas en las primeras 48 horas, con hiperglucemia franca al 4º día, requiriendo tratamiento con AAR 0,2 UI/KG/d. Al mes necesidades insulínicas: 0,2-0,3 UI/kg/d.

AF: Padres no cosanguíneos. Madre DM tipo1 a los 9 años, debut con hiperglucemia.

Exámenes Complementarios: Glucosa: 300 mg/dl, HBA1c 4,7%, no cetonuria, Péptido C; 0,58 ng/dl, Insulina: 0,6 mUI/ml. AAI, antiGAD, AntiIA2: negativos en ambos. Estudio genético a ambos: mutación en heterocigosis del exón 21 del gen ABCC8 (p.C24982G>C, Gly.833G>Ala), asociada a DNP. Se realiza estudio de control glucémico y valoración de reserva pancreática previa a transición del tratamiento insulínico a SU, a los 2 meses del cambio y a los 6 meses (siendo retirada 15 días antes medicación).

RESULTADOS

Evolución HBA1c: 4,7-5%

Test glucagón previo: PéptidoC: 0':0,22, 6:0,82ng/dl. A los 2 meses:0,42,6'; 0,91ng/ml. Seis meses: 0':0,27,6':0,37 ng/ml

TTOG previo: Insulina 0':4, 120':5,4 mUI/ml. Glucosa: 0':230, 120':298 mg/dl. Dos meses: Insulina 0':1,5 y 120':9 mUI/ml. Seis meses. Glucosa: 0':66, 120':127 mg/dl.: Insulina: 0':3 y 120':2,8 mUI/ml

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque el debut clínico de los pacientes con mutaciones en ABCC8 se describen en el primer mes de vida, este puede variar dependiendo de la gravedad de la mutación como es el caso que presentamos, mutación no descrita con anterioridad y familiar.

El tratamiento con sulfonilureas, mejora la reserva pancreática, precisando dosis muy bajas para su control metabólico.

Es importante el seguimiento clínico de estos pacientes, dado el riesgo de recidiva.

NEONATO CON HIPERCALCEMIA HIPOCALCIÚRICA FAMILIAR

Sara Montero Murdvee, Ana Lorenzo Amat, Lorea Ruiz Pérez
Hospital General Universitario Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La hipercalcemia hipocalciúrica familiar es una causa poco frecuente de hipercalcemia. Se debe a una mutación inactivante de un único alelo del receptor sensible al calcio (CaSR) en el brazo largo del cromosoma 3, que se hereda de forma autosómica dominante. Suele presentarse de manera asintomática y los hallazgos analíticos son una hipercalcemia leve-moderada, excreción de calcio en orina descendida y PTH discretamente elevada o normal.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 7 días de vida, en el que se detecta un calcio iónico de 1,72 mmol/L durante el estudio de una ictericia neonatal. Como antecedentes personales, únicamente presentó anemia con eluido anti-A positivo, que no precisó tratamiento. Se decide ingreso para estudio de hipercalcemia. Pruebas complementarias: bioquímica con calcio total 11,8 mg/dL, magnesio 2,04 mg/dL, PTH 25 pg/mL, fosfato, fosfatasa alcalina y vitamina D normales, índice Ca/Cr en orina < 0,01, ECG normal y ecocardiograma con foramen oval permeable de 2-3 mm. Ante el hallazgo de hipercalcemia asintomática con hipocalciuria y PTH normal, se establece el diagnóstico de hipercalcemia hipocalciúrica familiar, que se confirma con el estudio genético del gen CaSR (variante patogénica en heterocigosis). Se realiza estudio de calcemia en familiares de primer grado: en la madre se detecta un calcio de 11,6 mg/dL con PTH y vitamina D normales y el estudio en el padre es normal. Actualmente el paciente se encuentra asintomático y sin precisar tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La hipercalcemia neonatal es poco frecuente. Puede tratarse de un hallazgo casual como el caso presentado o ser causante de otras patologías. La causa más frecuente es la iatrogénica. La hipercalcemia hipocalciúrica familiar se sospecha ante la presencia de hipercalcemia moderada, asintomática con hipocalciuria y niveles de PTH normales o ligeramente elevados. Se confirma el diagnóstico mediante el estudio genético del gen CaSR y ante la sospecha se debe realizar un estudio familiar.

NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 2A (MEN 2A): IMPORTANCIA DEL ESTUDIO GENÉTICO EN LOS FAMILIARES DE UN CASO ÍNDICE

M.^a Amelia Jiménez Robles, M.^a Concepción Romero León, M.^a Desamparados Palacios Mellado, José M.^a Gómez Luque, José M.^a Gómez Vida

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN

La neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN 2), es un trastorno autosómico dominante de alta penetrancia, producido por mutaciones germinales en el protooncogén RET (cromosoma 10), que conlleva el desarrollo de tumores multicéntricos en los órganos donde se expresa este oncogén. Aunque su prevalencia es baja en la población general (1/30.000) su investigación adquiere gran relevancia al estudiar a los familiares de un nuevo caso.

Se clasifica en MEN 2A (carcinoma medular de tiroides (CMT), feocromocitoma e hiperparatiroidismo primario) y 2B (CMT, feocromocitoma, neuromas mucosos, ganglioneuromas intestinales y hábito marfanoides). Debe sospecharse ante el diagnóstico de CMT o feocromocitoma, especialmente si son menores de 35 años de edad, el tumor es multicéntrico o afectan a varios miembros de una misma familia. Es imperativo realizar el estudio genético de los familiares de primer grado de un nuevo paciente con mutación en RET. La penetrancia del CMT es cercana al 100% en MEN 2A, existiendo mucha variabilidad inter e intrafamiliar para el resto de manifestaciones. El tipo de mutación establece el momento idóneo para realizar una tiroidectomía profiláctica y permite la planificación, más o menos precoz, del screening periódico de feocromocitoma.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de dos hermanos, niña de 4 años y niño de 2 años, derivados a la consulta de Endocrinología Infantil por el antecedente MEN 2A en la madre y la abuela materna: ambas intervenidas de CMT y feocromocitoma bilateral, con mutación en el codón 634 (exón 11) del protooncogén RET. Es reseñable que el screening del resto de germanos de la madre (2 varones y 1 mujer) fue negativo. Ambos pacientes están asintomáticos y libres de enfermedad. Su estudio genético muestra en ambos la mutación, que asocia un riesgo alto de desarrollar CMT antes de los 5 años. Están pendientes de tiroidectomía profiláctica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

MEN 2A es un ejemplo de la importancia del estudio genético tanto en el cribado de los afectados como en

la planificación de las intervenciones profilácticas a realizar en los portadores.

En nuestro caso, tuvimos reticencias por parte de los padres, para que admitieran la necesidad de la cirugía profiláctica. Circunstancia que resolvimos con la información conjunta con el Endocrinólogo de adultos y el Cirujano infantil.

NUESTRA EXPERIENCIA EN LA CONSULTA DE TRANSICIÓN

Ana Morales Tirado, Marta Osuna Marco, Sara Chinchilla Langeber, Rocío Pérez Crespo, Carmen M.^a Rivas Mercado, M.^a Jesús Ceñal González-Fierro

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los pacientes de Endocrinología Infantil precisan un control estricto de sus patologías, que no se suele mantener en el paso a la vida adulta. Estudiamos los efectos de implantar en nuestro centro una Consulta de Transición, en la que participan los endocrinólogos de pediatría y de adultos, y enfermería.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo mediante recogida de historias clínicas de niños que han acudido a la Consulta de Transición desde su inicio en octubre de 2014 hasta diciembre de 2015.

RESULTADOS

Han acudido a la Consulta de Transición 34 pacientes en total, 54.2% mujeres, de edades comprendidas entre los 14 y los 30 años de edad.

Todos ellos eran seguidos con anterioridad en Consulta de Endocrinología Infantil. Divididos por edades, 6 de los niños acudían desde antes de los 5 años; 15 fueron vistos por primera vez en Pediatría entre los 5 y los 10 años, y por último 14 niños acudieron entre los 10 y los 15 años.

Los pacientes presentaban los siguientes diagnósticos: Diabetes tipo 1 (DM1) el 40%, obesidad 25.7%, hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) 8.5%, enfermedad de Graves 5.7%, hipotiroidismo subclínico 2.8%, hipotiroidismo autoinmune 2.8%, CIR 2.8%, pubertad precoz central 2.8%, trastorno de la conducta alimentaria 2.8%, micropene 2.8% y síndrome de Turner 2.8%.

A lo largo de los 14 meses de funcionamiento de la Consulta, 3 de los pacientes han sido dados de alta, y 14 están actualmente en seguimiento. Los otros 17

han sido derivados a la Consulta de Endocrinología de adultos, de los cuales 15 han asistido a sus citas (88.23%).

De los pacientes con DM1, se hizo una media del valor de la HbA1C durante su seguimiento en Endocrinología Infantil, y otra media desde su paso a la Consulta de Transición, sin cambios significativos en las cifras.

CONCLUSIONES

Para intentar mantener el buen control de los pacientes, tanto ellos mismos como su familia y los profesionales sanitarios deben realizar un esfuerzo de adaptación.

Esta Consulta es importante porque se siguen conjuntamente pacientes durante la adolescencia, en la cual se necesitan conseguir una serie de hitos tanto en el desarrollo físico como psicológico. Uno de los objetivos es conseguir progresivamente la autonomía del paciente con respecto al seguimiento de su enfermedad.

Destacamos la tasa de éxito de asistencia a la Consulta de Endocrinología de adultos tras el paso por la Consulta de Transición, que era el objetivo principal al iniciar este proyecto.

PANHIPOPIUITARISMO CENTRAL SECUNDARIO A INTERRUPCIÓN DEL TALLO HIPOFISIARIO. TRATAMIENTO PRECOZ CON GONADOTROPINAS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana M.^a Martínez Álvarez, Marina Pertusa Guillén, M.^a Jesús Garrido Sánchez, José M.^a Martos Tello, Aránzazu Escribano Muñoz, M.^a Josefa Romero Egea

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de interrupción del tallo hipofisario consiste en un trastorno de la conexión entre la hipófisis y el hipotálamo, que suele incluir hipogenesia de la adenohipófisis y agenesia o ectopia de la neurohipófisis. Su presentación clínica es heterogénea; desde el déficit de la hormona de crecimiento (GH) hasta múltiples deficiencias hipotalamopituitarias, siendo el más grave el déficit de ACTH puesto que se relaciona con un índice de mortalidad más alto.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de RNT AEG, fruto de un embarazo controlado conseguido de forma natural, con diagnóstico de disfunción tiroidea materna tratada y diabetes gestacional controlada con insulina. Al na-

cimiento se le otorgó un Ápgar 9/10/10. Ingresó a las 30h de vida en Neonatología por hipoglucemias, que no precisaron aportes parenterales para normalización. Al segundo día de vida presentó ictericia sin signos de hemólisis, controlada tras fototerapia durante 24h. Sin antecedentes familiares de interés. Ingresó a los 2 meses de vida en UCIP por shock por posible infección respiratoria, precisando RCP avanzada y uso de drogas vasoactivas. En la exploración física al ingreso únicamente llamaba la atención micropene y testes en bolsa de pequeño tamaño. Durante su ingreso se realiza estudio metabólico, con resultado normal, y se detecta hipotiroidismo central en controles analíticos. En resonancia magnética se objetiva adenohipófisis pequeña, tallo hipofisario adelgazado y neurohipófisis ectópica. Pendiente de resultados de estudio molecular. Déficit de ACTH, TSH, gonadotropinas y GH. Inicia tratamiento sustitutivo con levotiroxina e hidrocortisona, con adecuado control. Tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y tiroxina inicialmente. Al 4º mes inicia de tratamiento con rFSH y HCG con excelente respuesta normalizando longitud del pene y tamaño testicular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es trascendental el diagnóstico precoz de los déficits hormonales secundarios al síndrome de interrupción del tallo hipofisario con el propósito de disminuir los riesgos cerebrales y vitales asociados a corto y largo plazo. Debe sospecharse esta patología en el periodo neonatal cuando está presente la tríada: ictericia colestásica, hipoglucemia y microcefalia. El tratamiento se basa en la sustitución de las hormonas deficitarias. Estudios previos han demostrado los beneficios de iniciar de forma precoz la terapia con gonadotropinas.

PREVALENCIA DE LIPOHIPERTROFIAS EN NIÑOS CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN TRATAMIENTO CON MÚLTIPLES DOSIS DE INSULINA

María Galindo Ferrer, José M.^a Irurzun Mateos, M.^a Dolores Navarrete Zampaña, M.^a Dolores López de la Isidra Sánchez-Ajofrín, Ana Yanguas Gómez, Lucía Reviriego Moreno
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La Diabetes Mellitus Tipo 1 (DMT1) está considerada una de las enfermedades crónicas más comunes en la infancia. La lipohipertrofia en el lugar de inyección de la insulina es una posible complicación clínica inducida por el uso de la insulina. Un estudio de pacientes pediátricos encontró que la prevalencia de las lipohipertrofias era del 52%. Las características más comúnmente encontradas entre las personas con li-

lipohipertrofias son la falta de rotación de los sitios y la edad más joven. En el estudio de Blanco *et al.* vieron que el abdomen era el sitio más comúnmente afectado por lipohipertrofias y el sitio más común de inyección.

MÉTODOS

- Diseño: Estudio observacional, descriptivo, transversal y poblacional para conocer la prevalencia de lipohipertrofias en la Unidad.
- Ámbito de estudio: Unidad de Endocrinología y Diabetes Pediátrica.
- Sujetos de estudio: Pacientes de 7 a 17 años en tratamiento con MDI que se administran insulina mediante jeringa y aguja, boli/pluma o catéter subcutáneo, tres o más veces/día, y que hayan debutado al menos tres meses antes del estudio. Criterios de exclusión: Pacientes con bomba de infusión continua de insulina.
- Duración: Entre mayo de 2014 y marzo de 2015.
- Variables: variables sociodemográficas y clínicas, tipos de insulina administrada, dosis total de insulina diaria y dosis total de cada uno de los tipos de insulina, lipohipertrofias y localización de las mismas y uso de catéter de infusión subcutánea (Insufión™) y localización de este.
- Procedimiento: La captación y reclutamiento de los pacientes se realiza en el Área de Consultas de Endocrinología Pediátrica. La recogida de datos se realiza a través de la historia clínica.
- Análisis de los datos: Los datos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS. Se lleva a cabo un análisis descriptivo para todas las variables del estudio.

RESULTADOS

Muestra de 27 sujetos de los cuales el 66,7% fueron niños y la edad media de los pacientes es de 13,3 años \pm 2,77. El 55,6% de los sujetos presenta alguna forma de lipohipertrofia (LH), que van desde incipientes o leves en alguna zona hasta LH de larga evolución localizables a simple vista sin necesidad de palpar la zona. El 73,3% de los pacientes que presentan LH tienen estas localizadas en el abdomen y el 40% en los glúteos.

CONCLUSIONES

Hemos adquirido un mayor conocimiento sobre la prevalencia de las lipohipertrofias en nuestro ámbito, mejorando la concienciación de los profesionales de que las lipohipertrofias son un problema real.

PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO 1A: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Esther Mazón Ruiz, Nuria Espinosa Seguí, Irene Cristina Gabarrón Soria, Noelia Rubio Puche, Noelia Moreno López, María Martínez Villar

Hospital Vega Baja, Alicante.

INTRODUCCIÓN

El pseudohipoparatiroidismo (PHP) es un grupo heterogéneo de endocrinopatías raras, caracterizadas por hipocalcemia, hiperfosfatemia y aumento de la hormona paratiroidea (PTH), debido a una resistencia variable a dicha y otras hormonas en sus órganos diana.

RESUMEN DEL CASO

Lactante remitida a los 9 meses por ganancia ponderalestatural excesiva (Peso +4.6 DS, talla +3.25 DS, IMC +3.99 DS) acompañada de hipotiroidismo (TSH 14.1 mU/L, T4 libre 0.92 ng/dl) y desviación de la mirada a la derecha con nistagmo de fijación.

Antecedentes personales sin interés. Screening de hipotiroidismo congénito: Negativo.

Exploraciones complementarias: TSH > 10, T4 libre normal. Anti TPO negativos. Edad ósea: aumentada en 6 meses. Hormonas hipofisarias, yoduria, cortisol libre urinario, ecografía tiroidea, PEATs, gammagrafía tiroidea y RMN craneal sin hallazgos patológicos. PTH 1.890 pg/ml, calcio 7.3 mg/dl, Fósforo 9 mg/dl. Serie ósea: sin signos de displasia fibrosa. TAC craneal: calcificaciones en lóbulos frontal y parietal en unión entre sustancia blanca y gris y núcleos de la base izquierda. Densitometría: sin afectación ósea. ESTUDIO GENÉTICO GNAS: Mutación en heterocigosis en el exon 9 del gen GNAS: p. R231H (c.692G>A), mutación descrita en el PHPIa.

Evolución: A los 5 años presenta retraso psicomotor. Persiste la ganancia ponderoestatural con talla: 128.5 (+4.05 DS), talla diana 172 cm (+1.35 DS), peso: 47.3 kg (+5.49 DS). IMC 28.6 (+5.41 DS). Fenotipo: Cara de luna llena, raíz nasal ancha y hundida, cuello corto, hipoplasia dental y braquidactilia. Presenta estrabismo e hipermetropía y persiste nistagmo de fijación. No presenta osteoma cutis. El tratamiento con L-tiroxina se va ajustando a dosis progresivas según TSH con buen control iniciándose éste en el primer año de vida. Tras confirmarse el PSHP IA se inicia tratamiento con calcio, calcitriol, mejorando progresivamente las cifras de calcio-fósforo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Nuestro caso presenta varias características no asociadas al PSHP Ia: talla muy elevada, alteraciones oculares... siendo este caso una mutación de novo.

El patrón de resistencia hormonal junto con el fenotipo característico y la mutación en *GSalfa* permiten diferenciar entre los diferentes tipos de Pseudohipoparatiroidismo.

REVISIÓN DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO HOSPITAL

Juncal Reguera Bernardino, Georgina Moro de Faes, Raquel Gálvez Criado, Laura Regueras Santos, Rocío Quiroga González, Cristina Rodríguez Fernández

Complejo Asistencial de León, León.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de Prader-Willi afecta a 1/20.000 recién nacidos. El 70% son debidos a una delección de la región 15q11-q13. Al nacimiento presentan hipotonía axial con succión débil y a partir de los dos años, hiperfagia y obesidad grave. Asocian retraso psicomotor, hipogonadismo y signos dismórficos. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y confirmación genética.

MÉTODOS

Revisión de las historias clínicas de los niños diagnosticados de Síndrome de Prader Willi en nuestro Servicio de Pediatría entre 2001 y 2015. Se recogieron datos epidemiológicos, perinatales, diagnóstico, desarrollo psicomotor y pondero-estatural, tratamiento y complicaciones.

RESULTADOS

Ocho casos (5 mujeres y 3 varones). El diagnóstico en 6 niños fue en el período neonatal, sospechado por la hipotonía axial, succión débil y rasgos dismórficos; una de las niñas se diagnosticó a los 5 años por obesidad y otra a los 3,5 años por estudio de obesidad y talla baja. Las edades actuales de los niños están entre los 6 meses y 14 años. Los datos perinatales: 5 fueron cesáreas y 3 eutócicos (uno de ellos embarazo gemelar bicorial biamniótico); 5 con PAEG y 3 bajo peso para edad gestacional. Todos presentaron hipotonía axial al nacimiento y succión débil junto con retraso psicomotor (el sostén cefálico lo han logrado a una edad media de 5,2 meses, la sedestación a los 10,4 meses y la marcha liberada a los 23,2 meses). Actualmente uno está en tratamiento con GH (edad de inicio 3 años), 1 está pendiente de solicitud y 6 no tienen tratamiento (2 por tener <2 años, 2 por obesidad mórbida y los otros 2 por apnea del sueño). El IMC de los niños menores de 2 años son bajos (-2,37 DS y -0,07 DS) y el niño en tratamiento con GH tiene un IMC normal (-1,1 DS). Asocian 2

estrabismo, 3 cardiopatía, 3 escoliosis y el 100% de los varones criptorquídea. El estudio genético: 3 tienen delección 15q11-q13 (50%), 1 heterodisomía uniparental materna y 4 tienen la metilación anómala en el locus.

CONCLUSIONES

La incidencia en nuestro medio es mucho mayor de la esperada, sobre todo en los últimos 5 años en los que se han diagnosticado casi la totalidad de los pacientes. El diagnóstico tardío favorece el desarrollo de obesidad, lo que contraindica el tratamiento con GH, por lo que un diagnóstico neonatal es vital para que estos pacientes puedan beneficiarse de un tratamiento multidisciplinar precoz.

SÍNDROME DE MAURIAC EN UN ADOLESCENTE, UNA RARA COMPLICACIÓN A TENER PRESENTE

Pablo Ruiz Ocaña, Ana Castellano Martínez, Paloma Comino Vázquez, Cristina Pérez Aragón, Alfonso M. Lechuga Sancho

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Mauriac (SM) es una entidad extremadamente infrecuente descrita en pacientes con diabetes mellitus tipo I (DMI) y mal control metabólico. Se caracteriza por hipertransaminasemia y hepatomegalia (por depósito de glucógeno), dislipemia, rasgos cushingoides y retraso del crecimiento o del desarrollo. Períodos hiperglucémicos mantenidos, la hiperinsulinización ocasional, y el hipercortisolismo asociado, favorecen el depósito hepático de glucógeno, pudiendo resultar en disfunción hepática, en la mayoría de los casos reversible mediante la optimización de estrategia terapéutica.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 15 años en seguimiento por DM1 diagnosticada a los 9 años de vida, en tratamiento con pauta basal/bolus (Glargina/Lispro) con dosis total diaria prescrita en 1.2 UI/kg/día. Empeoramiento del control metabólico en los últimos tiempos con HbA1c en torno a 9-10%, se le facilita calculador de bolos para optimizar las dosis en bolus en función de ingesta. Madurador tardío, presenta preocupación por su desarrollo y deseo manifiesto de ganar peso.

En revisión se objetiva llamativa distensión abdominal y hepatomegalia que llega a fosa ilíaca derecha junto a rasgos cushingoides. En controles analíticos seriados presenta elevación mantenida de transaminasas, triglicéridos, colesterol total y LDLc (**Tabla 1**). Serología a virus hepatotropos, anticuerpos implicados en hepati-

tis autoinmune y marcadores tumorales negativos. El estudio ecográfico objetiva una hepatomegalia franca de ecogenicidad homogénea sugestiva de enfermedad

de depósito, que la biopsia hepática confirma, comprobando abundante depósito de glucógeno, sin otras lesiones sobreañadidas.

Evolución de valores analíticos previos al hallazgo, durante el ingreso y durante el posterior seguimiento

Fecha	GOT (U/L)	GPT (U/L)	GGT (U/L)	Colesterol (mg/dl)	LDLc (mg/dl)	TG (mg/dl)	HbA1c (%)
23/02	48	82		224	141	317	11.6
07/04	1049	687					
08/04	647	556	815	370	238	419	
17//04	66	155	502	356	232	121	
18/05	52	60	80	249	166	270	9.6
03/06	91	82					
04/06	120	83		330	235	270	10.4

Rehistoriando al paciente, refiere ansiedad por la comida, con ingesta aumentada de alimentos libres y superando las 36 raciones diarias de hidratos de carbono, muy por encima de las recomendadas. Refiere haber usado el calculador para ajustar bolos. Tras reorientar la pauta nutricional y la optimización de insulino terapia, se consigue una mejoría del control glucémico y de los hallazgos clínicos, con disminución progresiva de la hepatomegalia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En el caso de nuestro paciente creemos que el excesivo aporte de hidratos, favorecido por una insulinización inadecuada no controlada, ha podido ser el causante del depósito hepático adquirido. Las nuevas tecnologías aportan autonomía y flexibilidad para el paciente, pero sigue siendo esencial un seguimiento estrecho para evitar y detectar complicaciones.

TORMENTA TIROIDEA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ignacio Díez López, Henar Arranz García, Ainhoa Sarasúa Miranda, Sara Hermoso Borrajo, Margarita Laura Arnés Parra, Ainara Lecuona Serrano

Hospital Universitario Araba, Álava.

INTRODUCCIÓN

La crisis tirotóxica o tormenta tiroidea se debe a un estado grave de hipertiroidismo, asociado a riesgo vital. Se produce en contexto de un hipertiroidismo

no controlado y suele estar precipitado por cirugía, trauma, infección, retirada brusca o mal cumplimiento de tratamiento con antitiroideos o tras yodo radiactivo. Es muy rara en edad pediátrica y suele estar causada por enfermedad de Graves-Basedow y tiroiditis autoinmune. A continuación se presenta un caso recientemente diagnosticado en nuestro hospital.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de una paciente de 13 años que es derivada desde su Centro de Salud a la consulta de Endocrinología Pediátrica por sospecha de bocio hiperfuncionante (TSH 0.04 U/ml, T4L 1.59 ng/dl, T3L 5.55 pg/ml, antiperoxidasa 65.8 UI/ml). Como antecedentes personales destaca TDAH tratado desde los 6 años con Metilfenidato.

Refiere pérdida ponderal y nerviosismo. A la exploración presenta bocio grado III, blando, caliente y difuso; TA 120/70 mmHg y FC 120-130 lpm. Se extrae estudio analítico en el que se objetiva alteración de la función tiroidea con supresión de TSH y elevación de T3 y T4 (TSH 0.01 U/ml, T4L 2.13 ng/dl, T3L 8.15 pg/ml, Tiroglobulina 2.8 ng/ml, Antitiroglobulina 163 UI/ml, Antiperoxidasa 69.8 UI/ml). Dado el diagnóstico diferencial (nódulo hiperfuncionante, iatrogenia, tirotoxicosis o Graves-Basedow) se solicita ecografía tiroidea para descartar, se inicia tratamiento con Propanolol (previa valoración por Cardiología) y se retira el tratamiento con Metilfenidato. La ecografía muestra glándula tiroidea aumentada difusamente de tamaño con áreas hipocogénicas milimétricas mal delimitadas y vascularización normal, compatible con tiroiditis crónica. Dados los resultados de las pruebas complementarias se realiza diagnóstica de tirotoxicosis. Al persistir alte-

ración de la función tiroidea en controles posteriores se realiza gammagrafía en la que se descarta presencia de tejido ectópico.

Dada la buena evolución del cuadro con escasa repercusión clínica y la evolución bioquímica se suspende tratamiento con Propanolol aproximadamente al mes de su inicio. En controles posteriores se observa normalización de la TSH con evolución a hipotiroidismo por lo que se inicia tratamiento con L-tiroxina con el que continua en la actualidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El objetivo de presentar este caso se debe a su escasa frecuencia en Pediatría y la rareza particular del caso debido a la duración de la crisis tirotóxica. A pesar de su baja prevalencia, se debe tener en cuenta que ante la presencia de un niño con hipertiroidismo es necesario descartarla al tratarse de una urgencia endocrinológica que conlleva riesgo vital, sin olvidar las causas más frecuentes (Graves Basedow, nódulo tóxico, iatrogenia o intoxicación).

TUMOR DE CÉLULAS DE LEYDIG Y PUBERTAD PRECOZ PERIFÉRICA

Ainara Lecuona Serrano, Naia Larrinaga Dañobeitia, Margarita Laura Arnés Parra, Sara Hermoso Borrajo, Ainhoa Sarasúa Miranda, Ignacio Díez López

Hospital Universitario Araba, Álava.

INTRODUCCIÓN

La pubertad precoz en el niño se define como la aparición progresiva de los signos puberales antes de los 9 años. Se manifiesta con un volumen testicular mayor de 4 ml, aparición de vello púbico/axilar, alargamiento del pene y aceleración del crecimiento. Se produce un adelanto significativo de la edad ósea que conduce a una talla adulta baja. En la pubertad precoz periférica hay secreción autónoma de esteroides sexuales sin activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal.

Los tumores testiculares de células de Leydig son una causa infrecuente de pubertad precoz periférica. Se-

cretan una gran cantidad de testosterona que provoca la aparición y progresión de los signos puberales. A la exploración destaca la asimetría en el tamaño testicular. Suelen ser unilaterales y benignos. La cirugía conservadora es el tratamiento de primera elección.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 5 años y 9 meses, sin antecedentes personales de interés, que es acude a la consulta de Endocrinología Infantil por inicio de vello púbico y aumento del tamaño del pene en los últimos meses, junto con aparición de olor apocrino y estirón de la talla. Adelanto de la edad ósea de 2 años y medio. A la exploración destaca pubarquia grado 2 de Tanner, asimetría del tamaño testicular (teste izquierdo 2 ml y teste derecho 4 ml) y pene de 7 cm. Se solicitan ecografía abdominal que es normal y ecografía testicular objetivándose lesión hipoecoica, bien delimitada con aumento de la vascularización compatible con un tumor testicular o un resto suprarrenal ectópico. Se realiza una analítica que muestra niveles de testosterona elevados, niveles bajos de LH y FSH, función suprarrenal normal y marcadores tumorales (alfa-fetoproteína y beta-HCG) negativos. Se completa estudio con una RMN que confirma la existencia de una tumoración testicular subcentimétrica, sólida e hipervascular. Se contacta con el servicio de Cirugía Pediátrica del hospital de referencia para valoración quirúrgica. Finalmente se realiza tumorectomía y la anatomía patológica confirma el diagnóstico de tumor de células de Leydig. El paciente es revalorado tras la cirugía presentando a la exploración pubarquia grado 1 de Tanner, ambos testes de 2 ml y pene de 6 cm. El paciente precisa controles sucesivos para valorar la progresión de la edad ósea, el inicio del desarrollo puberal y su repercusión en la talla final.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En niños con desarrollo puberal precoz debemos descartar siempre patología subyacente. Es prioritario llegar a un diagnóstico etiológico e iniciar el tratamiento específico para evitar el impacto psicológico derivado de la aparición precoz de los caracteres sexuales y para mejorar el pronóstico de talla.

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

ACIDEMIA METILMALÓNICA CON HOMOCISTINURIA DE INICIO PRECOZ; A PROPÓSITO DE UN CASO

Ainara Lecuona Serrano, Marta del Hoyo Moracho, Blanca Lodoso Torrecilla, María Idoia Martínez Fernández de Pinedo, Mireya Urrutia Adán, Luis José Aldamiz-Echevarría Azuara

Hospital Universitario Araba, Álava.

INTRODUCCIÓN

La acidemia metilmalónica con homocistinuria (AMMH) es un error congénito del metabolismo de la vitamina B12, autosómico recesivo. Cursa con anemia megaloblástica, letargo, crecimiento retrasado, déficit intelectual y convulsiones. Se administran hidroxocobalamina intramuscular, betaína y ácido fólico oral, para lograr control metabólico y hematológico. La mayoría presentan deterioro neurológico progresivo, siendo el inicio neonatal de peor pronóstico.

RESUMEN DEL CASO

Neonato mujer (17 días) que ingresa por escasa ganancia ponderal y poca reactividad. Sin antecedentes familiares, embarazo mediante FIVTE, curso normal salvo oligoamnios y escasos movimientos fetales (último mes). Cesárea por mal registro (39 semanas), Apgar 6/9 y bajo peso. En maternidad presentó pérdida ponderal (7,9%), glucemias bajas (normalización posterior) y dificultad para las tomas por débil succión precisando suplementación. A su ingreso aspecto distrófico, letárgico, hipotónico y movimientos generales pobres, objetivándose trombocitopenia y neutropenia. Tras descartarse infección se inicia estudio metabólico y empíricamente cofactores y restricción proteica. Se confirma AMMH (con probable defecto en vía de cobalamina debido a déficit de CbIC, hallado después genéticamente) y, tras valoración de unidad referente de metabolismo, se inician hidroxocobalamina, carnitina, betaína anhidra y ácido fólico, corrigiéndose progresivamente las alteraciones hematológicas. Presenta intolerancia digestiva, acidosis metabólica que precisa bicarbonato endovenoso, e hipoproteínea con edemas y derrame pericárdico resueltos tras reanudar dieta con lactancia materna exclusiva. Inicia movimientos anormales sin correlación electroencefalográfica y manifiesta paresia intermitente de extremidad superior derecha (ESD). Realizadas repetidas ecografías normales y resonancia con focos múltiples

de caída de señal cortical, ligera dilatación de ventrículos laterales y megacisterna magna. Al alta estable, adecuada ganancia ponderal persistiendo palidez, leve hipotonía y paresia ESD, sigue tratamiento con hidroxocobalamina, betaína y fólico. Continúa seguimiento en cardiología, neuropediatría, metabolismo y atención temprana. Posteriormente presenta movimientos oculares anormales sin correlato electroencefalográfico, autolimitados. Actualmente, 6 meses y medio, fija mirada, sonríe, escaso balbuceo, tono pobre, sostén cefálico y no sedestación, sin asimetrías.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La AMMH es de mal pronóstico y asocia deterioro neurológico severo, que en la forma de presentación del caso tiene una mortalidad de hasta 25% y posibilidad alta de secuelas neurológicas. La paciente presenta un déficit en el metabolismo de cobalamina (CbIC), por lo que precisa hidroxocobalamina y asimismo, para favorecer la remetilación, betaína y fólico. Ante un neonato con letargia, hipotonía, succión pobre y escasa ganancia se debe descartar una enfermedad metabólica, e iniciar tratamiento precozmente para intentar mejorar el pronóstico. Se debe ofrecer consejo genético a las familias afectadas.

ACIDEMIAS ORGÁNICAS DE DEBUT TARDÍO: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

¹Silvia Martínez Velasco, ¹Oihane Zubiaur Alonso, ¹Koldo Aldamiz-Echevarría Azuara, ¹Javier Aldolfo de las Heras Montero, ²Fernando Andrade Lodeiro, ²Marta Llarena Fernández

¹Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

²Instituto Investigación Sanitaria BioCruces, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN

Las acidemias orgánicas son enfermedades poco frecuentes, hereditarias autosómicas recesivas que suelen debutar con una crisis tipo intoxicación con acidosis metabólica. Aunque la forma de presentación neonatal es la más frecuente, tampoco es infrecuente la forma de presentación tardía durante los primeros meses e incluso años de la vida. En estas últimas, la clínica previa al episodio de acidosis metabólica suele ser inespecífica y, por tanto, de difícil diagnóstico. A continuación se presentan dos casos de debut tardío, diagnosticados el pasado año en un hospital terciario.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: lactante de 7 meses RNT, peso al nacimiento 3.030 gramos, que tras cuadro infeccioso presenta episodio de rechazo de tomas, hiperemesis, hipoactividad y somnolencia. En urgencias se objetiva acidosis metabólica con anion gap elevado (pH 7.21, EB -18, HCO₃ 7.6, anion gap + 40). Ante la sospecha de acidemia orgánica, el estudio metabólico confirma una acidemia metilmalónica (mutación c.313T>C c.2150G>T en Metilmalonil CoA mutasa). En los 2 meses previos había presentado vómitos frecuentes. Asociaba estancamiento póndero-estatural y adquisición de los ítems del desarrollo psicomotor de forma tardía.

Caso 2: lactante de 10 meses RNT, peso al nacimiento 3.300 gramos, que en el contexto de cuadro catarral afebril y decaimiento, presenta episodio de acidosis metabólica con anion gap elevado e hiperamoniemia (pH 7.09, EB -22.8, HCO₃ 8, amonio 184 mcg/dl, anion gap + 19). Asintomática hasta los 6 meses de vida salvo retraso del desarrollo psicomotor, destacando una hi-

potonía axial y no adquiriendo la sedestación estable hasta los 10 meses. Coincidiendo con introducción de la alimentación complementaria, inicia estancamiento póndero-estatural. Ante sospecha de enfermedad metabólica se amplía estudio, confirmándose el diagnóstico de una acidemia propiónica por deficiencia en propionil CoA carboxilasa subunidad B (mutación c.493C>T c.1535G>A).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La acidemia metilmalónica y propiónica son enfermedades infrecuentes pero con una alta morbimortalidad. Su diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para mejorar la supervivencia de estos pacientes. En las comunidades en las que no se realiza el cribado neonatal, el diagnóstico previo a la crisis de cetoacidosis es un reto, para lo que debe tenerse un alto índice de sospecha, debiéndose descartar ante un lactante con estancamiento pondero-estatural, hipotonía y retraso psicomotor.

		Caso 1	Caso 2
Clínica	Edad (meses) de aplanamiento de curva podero-estatural	5	6
	Hipotonía	No	SI
	Retraso psicomotor	SI	SI
Crisis cetoacidosis (debut)	Edad (meses)	7	10
	pH	7.21	7.09
	HCO ₃	18	22.8
	EB	-7.6	-8
	Anion gap	40	19
	Amonio (mcg/dl)	77	184
Genética		Metilmalonil CoA mutasa c.313T>C c.2150G>T	Propionil CoA carboxilasa subunidad B c.493C>T c.1535G>A

ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO 1 DETECTADA POR SCREENING NEONATAL. ¿TIENE SENTIDO LA RMN CEREBRAL?

Pablo Gargallo Tatay, María Elena Ruiz Yepes, Dolores Rausell Félix, Isidro Vitoria Miñana

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

falopática aguda y 25% formas crónicas). El cribado neonatal de GA1 permite la detección precoz. A pesar del tratamiento preventivo hay casos con cierto retraso psicomotor o trastornos del movimiento leves. La resonancia podría tener valor predictivo en estos casos. Se presentan los hallazgos de RMN cerebral de un paciente detectado por cribado y se discute su utilidad y limitaciones.

INTRODUCCIÓN

La aciduria glutárica tipo 1 (GA1) tiene una presentación clínica conocida (75% de casos con crisis ence-

RESUMEN DEL CASO

Lactante varón de 7 meses, diagnosticado por screening neonatal de GA1 (mutaciones: c.1198G>A p.Val400Met

exón 11 en heterocigosis c.1204C>T p.Arg402Trp exón 11 en heterocigosis). Desde su diagnóstico ha tomado lactancia materna y fórmula exenta de lisina, limitada en triptófano, carnitina oral y se le ha indicado protocolo de emergencia. Desarrollo psicomotor y exploración neurológica normales. No ha presentado ningún episodio de crisis de encefalopatía. La RNM practicada a los 3 meses, evidencia: Opérculos hipoplásicos, cisuras de Silvio aumentadas de calibre, aumento del espacio extracerebral y evidentes pseudoquistes subependimarios bilaterales. Además, patrón giral mínimamente inmaduro, con leve retraso de mielinización de la sustancia blanca periventricular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La distonía es uno de los signos clínicos importantes en GA1. No siempre se presenta tras una crisis de encefalopatía. El tratamiento, instaurado tras un cribado positivo, disminuye la probabilidad de que aparezca la afectación estriatal, principal responsable del trastorno del movimiento.

El fallo enzimático origina efectos deletéreos desde antes del nacimiento. El retraso en la maduración cerebral y la alteración en el mantenimiento de la sustancia blanca, son probablemente las principales consecuencias de dicho fallo, durante la etapa prenatal. Como resultado, la hipoplasia frontotemporal, el aumento de la cisura de Silvio y del espacio extracerebral así como el retraso en la mielinización, son alteraciones, detectadas en los primeros meses de vida, si bien no siempre. Dichas alteraciones, podrían estar relacionadas con deficiente función cognitiva, motricidad fina, lenguaje y escritura, pero todavía no hay estudios que demuestren asociación específica y predictiva, entre cambios radiológicos y determinados hallazgos clínicos. Sin embargo, la afectación estriatal (en sus distintos grados), y la dilatación marcada de ventrículos, permiten predecir, un trastorno del movimiento grave. Las alteraciones en globo pálido, no presentes hasta ahora, en nuestro paciente, tampoco están claramente relacionadas con el trastorno del movimiento. En conclusión:

- La práctica de RMN cerebral en todo neonato diagnosticado de GA1 por cribado neonatal permitirá conocer mejor la expresión fenotípica de esta patología.
- El papel predictivo de las alteraciones de RMN cerebral en la AG1 asintomática es sólo conocido en cuanto a la afectación estriatal pero dudoso en el resto de afectaciones.

DOCTOR, MI HIJO HUELE A PESCADO

¹Patricia Pascual Moreno, ¹Jesús González de Buitrago Amigo, ²Mercedes Roncero Mailló, ¹Patricia Barros García, ¹Tania Araujo García, ¹Natalia Llanos Alonso

¹Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

²CS la Mejostilla, Cáceres.

INTRODUCCIÓN

La trimetilaminuria o síndrome de olor a pescado es una metabolopatía infrecuente debida al defecto en la oxidación hepática de la trimetilamina (TMA) a trimetilamina N-óxido (TMANO) por parte del sistema enzimático flaminmonooxigenasa 3 (FMO3). La TMA, procedente del metabolismo intestinal de alimentos ricos en colina, lecitina, carnitina y TMANO, al no ser transformada en TMANO, es eliminada en las secreciones corporales aportando dicho olor. Este defecto puede ser primario (mutación del gen FMO3) o adquirido (secundario a lesiones renales o hepáticas). El diagnóstico se realiza mediante determinación en orina del cociente TMANO / (TMA + TMANO). El estudio molecular permite detectar las mutaciones asociadas a formas primarias de esta enfermedad.

La TMA no es tóxica, pero los pacientes desarrollan importantes problemas psicosociales debido al olor. No existe tratamiento etiológico aunque la restricción dietética de alimentos ricos en colina y TMANO minimiza el olor.

Presentamos dos casos de trimetilaminuria, una primaria y otra adquirida.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1. Niño de 1 año y 8 meses derivado a consulta de Endocrinología Pediátrica por olor a pescado. La determinación urinaria de TMA y la relación TMA/TMANO resultan aumentados. El estudio genético confirma mutación en heterocigosis en FMO3.

Caso 2. Niño de 11 años seguido en consulta de Endocrinología Pediátrica por hipotiroidismo. En una de las revisiones, la madre refiere apreciar desde hace tiempo intenso olor a pescado en el paciente tras ingesta de dicho alimento. El cociente de TMA/TMANO en orina resulta elevado. El estudio molecular del gen FMO3 es negativo. En control analítico posterior se objetiva hipertransaminasemia no evidenciada previamente. La ecografía abdominal evidencia varias lesiones ocupantes de espacio. La TAC detecta importantes alteraciones vasculares y múltiples lesiones focales hepáticas. Tras derivación a Unidad de Hepatología de hospital terciario, se diagnostica de malformación de Abernethy, realizándose cierre percutáneo de shunt portosistémico. Buena evolución, sin que hayan vuelto a apreciar mal olor.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La trimetilaminuria es una metabolopatía infrecuente pero con una clínica muy característica que aparece tras la introducción en la dieta de productos precursores de TMA, especialmente el pescado. Aunque benigna, el frecuente retraso en su diagnóstico, debido al desconocimiento del facultativo y la resistencia del paciente a consultar, puede ser causa de un gran impacto negativo en el ámbito personal y social. El conocimiento de la enfermedad permite el diagnóstico precoz y la intervención dietética oportuna, mejorando la calidad de vida del paciente.

**ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO.
CASUÍSTICA DE UN HOSPITAL DE NIVEL 2-B**

Carmen Yeste Oliva, Rocío Porcel Chacón, Sergio Alejandro Ocaña Jaramillo, Leopoldo Tapia Ceballos, Javier Álvarez Aldeán

Hospital Costa del Sol, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los errores congénitos del metabolismo (ECM) son un grupo de enfermedades muy heterogéneo que pueden manifestarse con una gran variedad de síntomas y a diferentes edades. Su incidencia se estima en 1:1000 recién nacidos vivos. En España mediante cribado neonatal ampliado se detectan 17 enfermedades, entre ellas aminoacidopatías, acidurias orgánicas y defectos de beta oxidación.

Desde un punto de vista general y según la edad de presentación se pueden clasificar en tres grupos:

1. Tipo intoxicación. Presentación aguda con clínica fundamentalmente neurológica e importantes alteraciones bioquímicas.
2. Tipo déficit energético: Presentación más insidiosa. Afectación multiorgánica progresiva desde el nacimiento y poca expresividad bioquímica.
3. Alteración de moléculas complejas: Síntomas lentamente progresivos e inespecíficos. Diagnóstico en edad escolar/adulta.

MÉTODOS

Presentamos 13 pacientes diagnosticados en edad pediátrica de un ECM en seguimiento en la unidad de Pediatría de nuestro hospital.

RESULTADOS

Se recogen un total de 13 ECM diagnosticados en nuestro servicio de Pediatría desde su puesta en marcha hace 22 años. El 70% fueron mujeres. El 40% falleció en la primera década de la vida. La totalidad de los diagnósticos se confirmaron mediante biopsia de fibroblastos y/o estudio genético compatible.

Más de la mitad (8/13) debutó antes del año de vida. De ellos, la mitad lo hicieron en la primera semana de vida, con clínica predominantemente neurológica.

La media de edad al diagnóstico en el 40% restante (5/13) fue de 7.2 años, y la clínica predominante fue de afectación neurológica y hepática (por depósito).

	SEXO	EDAD Dx	DEBÚT CLÍNICO	PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	DIAGNÓSTICO	EVOLUCIÓN
1	FEM	7 meses	Hepatomegalia, soplo, mancha rojo cereza, ectasia piélica derecha	Fb: Beta-galactosidasa disminuida	Gangliosidosis GM1	Exitus a los 18 meses
2	FEM	8 años	Seguimiento por hermana celíaca. Dolor abdominal y hepatoesplenomegalia.	Hg: anemia y trombopenia. Leucocitos: Actividad enzimática del 16% de glucocerebrosidasa. Actividad quitotriosidasa: 2912 moles/ml/hora. BM: Mutaciones N370S y L444P. MO: compatible Gaucher	Enfermedad de Gaucher	Tratamiento sustitutivo con imiglucerasa quincenal. Citopenias, hepatoesplenomegalia normalizadas. Niveles de quitotriosidasa en plasma normales.

3	FEM	3 años	Epilepsia generalizada de causa genética. Tetraparesia distónico espástica.	Fb: Disminución tripeptidil peptidasa. BM: Mutación del gen TPP1 (CLN2)	Cereidolipofuscinosis 2	Involución neurológica. Parálisis cerebral severa. Exitus 10 años
4	FEM	6 años	Retraso mental severo. Agitación. Rasgos toscos. SAHOS. Hepatomegalia.	Aumento glicosaminoglicanos orina. Fb: Actividad alfa-iduronidasa dentro de la normalidad.	Mucopolisacaridosis IIIB (Sd San Filippo)	Reciente diagnóstico.
5	FEM	13 años	Hepatomegalia e hipertransaminasemia. Panhipopituitarismo secundario a germinoma de hipófisis.	Fb: Actividad enzimática GBE (enzima ramificante del glucógeno) disminuida.	Glucogenosis tipo IV	Cirrosis hepática pendiente de trasplante hepático. Panhipopituitarismo en tratamiento hormonal sustitutivo. Cavernoma de cápsula interna.
6	MASC	16 meses	Rasgos toscos. Talla baja. Intervenido de luxación atlo-axoidea. SAHOS	Elevación AGCML. Ácido fitánico y ácido pristánico normales.	Mosaicismo peroxisomal	Seguimiento por SAHOS.
7	MASC	6 años	Vómitos. Astenia. Cefalea.	Ác. Metabólica. Hiponatremia. K normal. 17-OH-Progesterona normal. Test de Synathen positivo. ACTH 4099 (elevada)	Adrenoleucodistrofia	Buena con tratamiento sustitutivo
8	FEM	3 días	Tras la ingesta de fórmula artificial, distrés respiratorio y rechazo de las tomas	Hipertransaminasemia Ácidos grasos libres 1.41 mmol/l. Aumento glutamina, aumento histidina	Déficit de arginino succinato liasa	Buena, con tratamiento sustitutivo.
9	FEM	12 horas de vida	Somnolencia e hipotonía generalizada. Hipoventilación central.	Ác láctica. Anión GAP normal. No cetosis.	Hiperglicinemia no cetósica	Exitus a los ocho años de vida.
10	MASC	6 horas de vida	Apnea con cianosis central. Dificultad respiratoria. Hipotonía axial. Poco reactivo a estímulos.	Ác metabólica severa. Hiperlactacidemia. Ácidos orgánicos en orina: gran excreción de pirúvico y láctico. Aumento de piruvato en LCR.	Déficit piruvato deshidrogenasa	Exitus al año de vida.
11	FEM	4 meses	Hipotonía axial.	Aumento de láctico y pirúvico. Déficit del metabolismo del piruvato y de la cadena respiratoria mitocondrial.	Enfermedad de cadena respiratoria	Retraso psicomotor y pondoestatural. Tratamiento sustitutivo.
12	FEM	6 meses	Retraso motilidad gruesa. Hipotonía axial. Incoordinación succión-deglución.	BM: Duplicación en el cromosoma Xp22.31 de 1.609 Mb compatible con patología.	Enfermedad de cadena respiratoria (sospecha MNGIE)	Encefalopatía. Epilepsia

13	MASC	3 horas	Bajo peso. Dificultad respiratoria. CIR.	<p>Ác metabólica severa. Hiperlactacidemia 25mmol/L.</p> <p>Fb: deficiencia de citocromo C oxidasa, cadena IV cadena respiratoria.</p> <p>BM: Cambio A8860G en gen de ATP 6 y mutación G6917A en subunidad 1 de COX.</p>	Déficit COX 4	Exitus a los 25 días de vida.
----	------	---------	--	--	---------------	-------------------------------

CONCLUSIONES

- Es importante conocer la existencia y las diversas formas de presentación de los ECM dado su amplio espectro de presentación clínica, en ocasiones inespecífica.
- Ante un recién nacido que presente sintomatología aguda compatible y tras descartar otros procesos (infecciones, cardiopatías...) debemos pensar en ECM. Debemos tenerlo presente también en los casos de afectación multiorgánica y presentación insidiosa en lactantes o niños mayores.
- En los casos de ECM de presentación aguda es importante instaurar tratamiento cuanto antes, siendo en ocasiones necesaria la instauración de técnicas de depuración extrarrenal para evitar el acúmulo de metabolitos tóxicos.
- Existen terapias enzimáticas sustitutivas para enfermedades de depósito como las esfingolipidosis o mucopolisacaridosis. Su instauración precoz puede evitar daños irreversibles.
- Es importante la confirmación diagnóstica del déficit enzimático mediante biopsia muscular o cutánea y el diagnóstico genético para realizar consejo genético a los familiares.

MUCOPOLYSACCHARIDOSIS: THE IMPORTANCE OF CLINICAL HISTORY AND COMPLETE PHYSICAL EXAMINATION

¹Graça Barros Loureiro, ¹Tatiana Pereira, ¹Cristina Rocha, ¹Susana Tavares, ²Anabela Bandeira

¹ Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa María Da Feira, Portugal.

² Centro Materno Infantil do Norte, Porto, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Inherited Metabolic Disorders (IMH) are innate metabolic deficits, mainly caused by non-functional or absence of certain catabolic enzymes, or protein transport defects. One such group of pathologies are mucopo-

lysaccharidosis (MPS), genetic diseases secondary to an enzymatic deficit with consequent accumulation of mucopolysaccharides in cellular lysosomes. This results in progressive and permanent damage to tissue and organs, with consequent deterioration of function and specific signs and symptoms. They are classified as types I, II, III, IV, VI, VII and IX according to the affected enzyme. Clinically, they can be differentiated based on presentation, dosage of urine glycosaminoglycan (GAG) levels and enzymatic assays. Type III MPS (MPS-III), particularly, is caused by a deficient enzyme required for the catabolism of heparan sulfate units, clinically characterized by a peculiar somatic phenotype and progressive neurodegenerative disease.

RESUMEN DEL CASO

We present the case of a 4 year old child, who presented with 2 episodes of hematemesis in 24 hours, without hemodynamic repercussions, in the context of a previously diagnosed acute tonsillitis with trauma. As relevant medical priors, the patient suffered from repeated infections of the upper airways and palatine and adenoid tonsil hypertrophy (degree IV) with concomitant snoring. On physical examination, several relevant changes were detected: low stature, macrocephaly, coarse face, increased interdental space, multiple caries, hypertelorism, strabism and a dilated abdomen with hepatosplenomegaly – confirmed by abdominal echography. There were no changes on upper gastrointestinal endoscopy. Interned for investigation and diagnosis, a moderate psychomotor development deficit was elicited and characterized.

These findings raised the clinical suspicion of an IMH. Urine GAG levels were dosed and enzymatic detection confirmed the diagnosis of MPS-III. At the time of abstract submission the patient is clinically stable and being followed on an outpatient basis by a multidisciplinary team of pediatricians, cardiologists, ophthalmologists and otorhinolaryngologists.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

MPS-III, despite its serious prognosis and reduced life expectancy, can have a subtle and insidious clinical pre-

sentation in the first infancy. Signs such as coarse face, hepatosplenomegaly and developmental abnormalities of the axial and appendicular skeleton are often overlooked by clinicians. A thorough physical examination and knowledge of the subtleties of this syndrome are needed to arrive at a clinical suspicion, particularly as the disease can occur without obvious or significant CNS abnormalities. As such, in the appropriate context, an adequate and relatively simple further investigation can begin, leading to an earlier diagnosis with consequent better follow-up and quality of life.



Coarse face

TRIMETILAMINURIA: UNA METABOLOPATÍA INFRECUENTE CON IMPLICACIONES SOCIALES POTENCIALMENTE IMPORTANTES

Álvaro Vázquez Pérez¹, Carmen Elisabeth Fernández Marín¹, José M.^a Gómez Luque², Blanca Molina Cuevas¹, José M.^a Gómez Vida¹, Esther Aguilera Rodríguez¹

¹ Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

² Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

INTRODUCCIÓN

La trimetilaminuria es un trastorno metabólico caracterizado por un olor corporal parecido al del pescado podrido. Su herencia es autonómica recesiva y está causada por un defecto en la actividad del enzima flavinmonooxigenasa 3 (FMO3), cuya acción puede estar

disminuida o ausente. Su hipofunción conlleva la incapacidad para degradar la trimetilamina (TMA), una amina terciaria muy volátil que se produce a nivel intestinal por acción bacteriana sobre la colina (abundante en huevos, legumbres y vísceras) y sobre la trimetilamina-N-óxido (TMANO) (pescados). En la degradación de la TMA se produce, normalmente, un compuesto inactivo: el óxido de trimetilamina (OTMA). El acúmulo anormal de TMA hace que aparezca en sudor, orina, secreciones vaginales y aliento, otorgándoles un fuerte olor a pescado. Su prevalencia es desconocida. Aunque la enfermedad está presente desde el nacimiento, sólo se manifiesta cuando los niños inician la alimentación complementaria introduciendo en su dieta alimentos que contienen precursores de TMA. Aunque no conlleva riesgo para el enfermo, su olor corporal puede conllevar alteraciones psicosociales derivadas de la estigmatización o exclusión social de estos pacientes, situación especialmente sensible en la infancia.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 15 meses, sin antecedentes de interés, que consulta por presentar mal olor tras la introducción del pescado en la dieta, "como a pescado en mal estado", y que notan que es menor cuando deja de comerlo. En la consulta de endocrinología pediátrica se realizó una prueba de sobrecarga, con estudio en orina previa y posterior a la ingesta de pescado del cociente TMA/TMANO. El resultado fue patológico quedando pendiente el estudio genético del gen FMO3 (de momento no autorizado por nuestro Hospital).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se destaca la importancia de la sospecha diagnóstica en atención primaria. El tratamiento se basa en evitar las fuentes alimenticias precursoras. En formas graves puede ser necesario el uso ocasional durante 2 semanas de Metronidazol o lactulosa para reducir la flora intestinal; Otra forma de tratamiento es la neutralización de la TMA químicamente: cremas cutáneas con un PH relativamente bajo (5.0) pueden neutralizar la TMA, ya que es alcalina. También se puede utilizar en períodos cortos carbón activado o clorofilina de cobre como pastillas desodorantes internos en pacientes más severamente afectados. El conocimiento de dicha patología, permitirá su diagnóstico precoz, con un adecuado tratamiento y manejo multidisciplinar, dada la marcada afectación biopsicosocial derivada de esta patología.

GASTROENTEROLOGÍA, HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

¿ENFERMEDAD DE WHIPPLE O COLITIS ULCEROSA? ¡LAS DOS COSAS!

Carmen González Barreda, Alba Oviedo Parrondo, M.^a Carmen Rivero de la Rosa, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Whipple (EW) es una enfermedad crónica sistémica, que afecta preferentemente al tracto gastrointestinal, especialmente intestino delgado. Suele aparecer en varones de mediana edad tras la infección por la bacteria *Tropheryma Whippellii*. El estudio histológico es el método estándar para el diagnóstico. La característica principal es la presencia de macrófagos con inclusiones intracelulares PAS positivo en lámina propia del intestino delgado.

Presentamos caso de una adolescente de 14 años con historia de dos años de evolución de alteración del tránsito intestinal, náuseas, dolor abdominal y manifestaciones extraintestinales (cefaleas, artralgias, pérdida de peso) diagnosticada tras estudio histopatológico de biopsias endoscópicas múltiples.

RESUMEN DEL CASO

Mujer de 14 años, en seguimiento por Gastroenterología infantil desde el 2013 por episodios de dolor abdominal periumbilical, alternando diarrea y estreñimiento, febrícula vespertina y artralgias sin artritis y pérdida de peso. Refería episodios repetidos de cefalea biparietal opresiva acompañada de sintomatología vasovagal y foto-sonofobia, diagnosticándose de cefalea mixta por Neuropediatría. Antecedentes familiares: madre con enfermedad de Crohn. Exploración física normal con buen estado general y nutricional. Estudios analíticos normales. Se realiza panendoscopia oral y colonoscopia con toma de biopsias, con diagnóstico histológico de colitis inespecífica en muestras de colon descendente, iniciando tratamiento con Mesalazina. Presenta mejoría de la clínica durante unos meses, tras los cuales reaparece la sintomatología descrita. Se realiza nuevo estudio analítico, que no muestra alteraciones, y endoscópico, donde se observan lesiones aftosas en mucosa de colon descendente y sigma, sin otras anomalías. El estudio anatomopatológico de las biopsias informa de infiltración macrofágica PAS positiva en

mucosa de duodeno compatible con Enfermedad de Whipple y colitis crónica focal activa leve, compatible con colitis ulcerosa en colon descendente y sigma. Se inicia tratamiento con Trimetoprim/Sulfametoxazol y Mesalazina, evolucionando de forma favorable con controles analíticos y endoscópicos tras 4 meses de tratamiento negativos y estudio de extensión normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Nuestra paciente tiene la particularidad de presentar dos enfermedades con clínica superponible. La edad no típica de EW y su baja frecuencia de aparición hace difícil pensar en ésta identidad hasta la obtención de resultados anatomopatológicos. Hasta 1950 era considerada mortal, sobre todo en casos con implicación del sistema nervioso central. Actualmente el tratamiento se realiza con Trimetoprim-Sulfametoxazol durante al menos un año, con una tasa de recurrencia que oscila entre el 9.1 y el 35%. Es importante realizar seguimiento mediante endoscopia y toma de biopsias múltiples. La remisión de los síntomas constituye el mejor indicador de respuesta al tratamiento.

¿QUÉ COMEN Y BEBEN LOS NIÑOS MENORES DE DOS AÑOS? ¿CÓMO LO HACEN?

Sara Alejandra Díaz Santamaría, Reyes Roldán López, Javier Blasco Alonso, Carlos Sierra Salinas, Antonio Luis Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Existen pocos estudios que reflejen los hábitos alimenticios, así como la manera de preparación de los alimentos para lactantes de España. Por ello, hemos decidido hacer un estudio piloto que permita valorar una encuesta para posteriormente, proceder a realizar un estudio más amplio.

MÉTODOS

Estudio descriptivo de cortes transversal. Se diseñó una encuesta que fue entregada desde el triaje de Urgencias de un Hospital urbano. Fue ofrecida a padres con hijos <2 años durante diciembre de 2015.

RESULTADOS

Total encuestas entregadas: 200. Total contestadas: 60. El 93% de las familias que contestaron eran españolas. 20/47 tenían unos ingresos mensuales <1000€, los 13 restantes no contestaron esa pregunta. El 96,7% eran niños sanos. El 60% almorzaba en su casa a diario, 25,5% en guardería y 5,5% en casa de los abuelos.

El 73,3% usaba agua embotellada para preparar los biberones diariamente. Un 43% toma infusiones, un 50% de estos lo hacía semanal o diariamente. Un 61,5% utiliza manzanilla comercial, frente a un 30,5% natural. Sólo un 34% seguía recomendaciones del pediatra en cuanto al uso de infusiones.

El 65% de los pacientes tomaba fórmula adaptada. Ocho pacientes tomaban fórmulas especiales. No es extraño encontrar niños que usan a la vez cereales con y sin gluten, con respecto al gluten es raro que se inicien pasado el 6º mes. De los que tomaban fruta, el 51,9% la tomaba natural, mientras que el 13,4% la tomaba prefabricada diariamente. El 21,1% afirmaba usar la prefabricada de manera semanal o mensual. Dentro de la subpoblación que tomaba puré: diariamente eran de verdura natural en el 60% vs 9.8% prefabricada (potitos comerciales). La fuente de carne era natural en un 61,8% de los casos. De los niños que tomaban pescado, el 50.9% era de origen natural. Del total de encuestados, el 50.9% tomaba yogur diariamente y un 21,8% productos derivados del requesón. Del total de niños, el 21,8% tomaba legumbres de forma semanal.

CONCLUSIONES

El sistema de recogida de encuestas desde el Servicio de Urgencias no es muy efectivo, posiblemente por la falta de contacto entre el personal de triaje y las familias. En nuestra provincia parece haber un gran consumo de agua embotellada, lo que podría traducir una sensación por parte de las familias de agua de mala calidad en nuestra área. En cuanto a infusiones, nos sorprende el bajo consumo que hay de éstas, con respecto a lo percibido desde la práctica clínica.

¿UNA CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL?

Ana Paola Jiménez Jiménez, Amelia Pérez España, Paula Gacimartín Valle, Carmen Alonso Vicente, Patricia Justo Vaquero, José Manuel Marugán de Miguel Sanz

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

A continuación presentamos un hallazgo infrecuente en el estudio de un paciente con dolor abdominal.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 10 años sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por cuadro de fiebre (39.5º C) y dolor abdominal tipo cólico e intermitente, de 24 horas de evolución. No asocia vómitos, diarrea ni síntomas miccionales. No presenta coluria ni acolia.

Exploración física: Buen estado general. Normocoloreada. No lesiones cutáneas. Bien nutrida, hidratada y perfundida. Abdomen blando y depresible, ligera defensa a palpación en flanco derecho. Exploración neurológica normal.

Se solicita analítica sanguínea (hemograma, bioquímica y coagulación) en la que no se aprecian alteraciones significativas ni elevación de reactantes de fase aguda. En la ecografía abdominal se observa una vesícula de paredes engrosadas (2,2 mm) con múltiples imágenes polipoideas en su interior todas ellas subcentimétricas excepto una de mayor tamaño (de 12 x 6 mm) compatible con poliposis vesicular múltiple y colecistopatía crónica. Resto sin alteraciones.

Se procede al alta con analgesia y dieta hipograsa para observación domiciliar y seguimiento en Consultas Externas de Gastrenterología Infantil.

Durante el seguimiento efectuado la paciente se ha encontrado afebril y asintomática, salvo episodios de dolor abdominal recurrente autolimitados que los padres relacionan con comidas copiosas. Los estudios complementarios solicitados desde consulta (perfil hepático, lipídico, amilasa y lipasa) son normales.

Se realiza colangio-resonancia magnética: vesícula biliar distendida de paredes lisas de forma concéntrica con imágenes nodulares múltiples dependientes de la pared, sin signos de complicación. No se observa alteración de la unión pancreato-biliar.

Dado que la paciente no cumple los criterios habitualmente utilizados en adultos para proceder al manejo conservador, es remitida al Servicio de Cirugía Pediátrica, pendiente de colecistectomía.

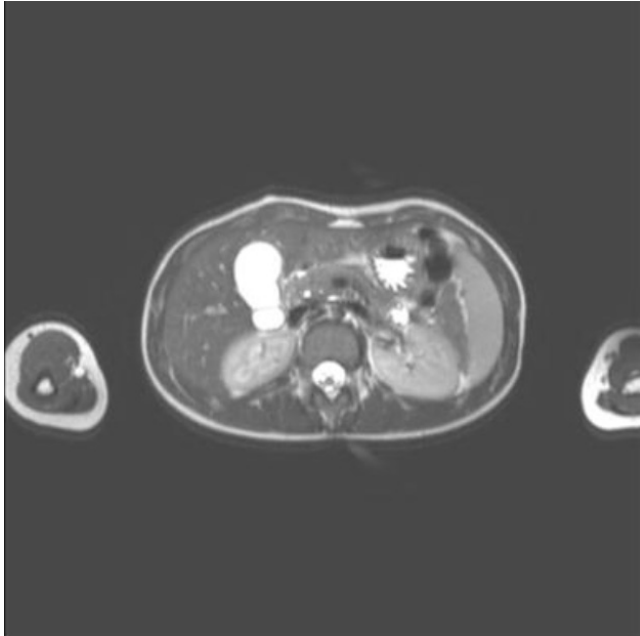
CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los pólipos vesiculares biliares (PVB) aunque frecuentes en la edad adulta, son excepcionales en Pediatría, generalmente diagnosticados de forma casual mediante ecografía. Se clasifican en primarios y secundarios (entre los que destacan los secundarios a Leucodistrofia metacromática, síndrome de Peutz-Jeghers y malunión pancreatobiliar).

El caso de nuestra paciente resulta especialmente interesante porque hasta la fecha los casos descritos en la literatura corresponden a lesiones aisladas, no múltiples.

La clínica puede ser variable, desde pacientes asintomáticos, a complicaciones derivadas de la obstrucción del flujo biliar (colecistitis, pancreatitis...) ya que

pueden presentar un comportamiento similar a la coleditis o incluso presentarse de forma concomitante. En casos de sintomatología inespecífica (como nuestra paciente) puede resultar controvertido atribuir los síntomas a la patología biliar.



Vesícula biliar engrosada

ACUTE DIARRHEA OF VIRAL ETIOLOGY: REALITY OF A PEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT

Catarina Ferraz Liz, Sara Soares, Ana Catarina Carvalho, Margarida Silva Fonseca, Joana Matos, Ana Clara Reis
Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Acute diarrhea is a frequent cause of admission to the emergency department and hospitalization in children and remains a leading cause of mortality in developing countries. Enteric viruses are the most common infectious cause of acute diarrhea with the leading agent being rotavirus, followed by norovirus and adenovirus.

The aim of this study was to characterize clinical and demographically all patients admitted to the Pediatric Emergency Department with acute diarrhea in which rotavirus or adenovirus was identified in the stool sample in a region of a developed country.

MÉTODOS

Retrospective analysis of medical records of children admitted to the emergency department with acute diarrhea and identification of adenovirus and/or rotavirus in the stool, between 2010 and 2014 using SPSS 20.0, Pearson correlations and chi-square test.

RESULTADOS

During the studied period 12,832 children were admitted to the emergency department for acute diarrhea. Stool cultures were performed in 2012 cases (15.7%), of which 300 (14.9%) were positive. A positive viral identification was found in 519 from a total of 2244 tests (23.1%), 480 rotavirus (92.5%), 36 adenovirus (6.9%) and 3 co-infections (0.6%). Of all patients with rotavirus and/or adenovirus identification, 295 (56.8%) were male, with a median age of 10 months (minimum 16 days, maximum 12 years). 506 patients (97.5%) were less than 5 years old and 424 patients (89.6%) were from a rural environment. 95 children (18.3%) had record of acute diarrhea in a family member. The majority (467 cases) had no record of consumption of contaminated water or food. In 3 cases antibiotics were prescribed. 93.6% had no history of bloody diarrhea ($p < 0.01$) and 71.7% required hospitalization ($p < 0.01$) with the main causes being trouble feeding and dehydration. There was a higher identification rate in the winter (46.4%) as well as in infants (56.4%) which was significant ($p < 0.01$).

CONCLUSIONES

Enteric viruses are the most frequent cause of acute infectious diarrhea in children, mainly infants, with rotavirus being the leading agent.

The results showed the reality of a rural environment of a developed country where the identification was made mainly in the winter, with no relation to the environment. Bloody stools were not part of the clinical presentation and antibiotics were generally not prescribed as seen in similar studies. In this analysis the need for in-patient care was high and readily available with a higher incidence in children younger than five years old, which accounts for the favorable outcome.

ALGUNAS CAUSAS INFRECIENTES DE HIPERTRANSAMINASEMIA EN LA INFANCIA

Cristina Pérez Fernández¹, Beatriz Martínez Escribano¹, Josefa Barrio Torres¹, M.^a Mar Ballesteros García¹, Belén Piqueras Alcohol¹, Javier Manzanares López-Manzanares²

¹Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

²Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La hipertransaminasemia (HT) en la infancia suele ser un hallazgo casual en analíticas realizadas por otro motivo. Puede ser forma de presentación de enfermedad hepática grave.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Adolescente 14 años con HT leve (GPT 77, GOT y marcadores de colestasis normales) en analítica solicitada por síncopes. Controles seriados similares. No síntomas digestivos. Madre: Hepatitis B en la infancia. Ecografía abdominal: leve esteatosis hepática, estudio etiológico completo con serologías de virus hepatotropos, alfa 1 antitripsina, perfil celíaco y férrico normales, encontrando como único hallazgo patológico una ceruloplasmina de 2.07 mg/dl. Se solicita cupruria en orina de 24 horas: 141 mcg/24 horas y test de D-penicilamina positivo (1729 mcg/24 h para una diuresis de 900 ml). Biopsia hepática: 1593 mcg de cobre/g tejido seco (rango normal <250 mcg/g tejido seco), siendo diagnosticada de Enfermedad de Wilson e iniciándose tratamiento dietético más D-penicilamina y piridoxina. Controles clínicos y analíticos posteriores normales. No anillo de Kayser-Fleischer.

Caso 2: Niña de 2 años con ictericia mucocutánea, coluria e hipocolia de 4 días de evolución. No otra sintomatología. No viajes recientes. EF: ictericia mucocutánea y hepatomegalia de 2 cm. Analítica: GPT 1649, GOT 1414, GGT 64, bilirrubina 9.95 mg/dl, FA 592 U/L, LDH 490 U/L, glucosa 56 mg/dl y alargamiento del TP 17 seg. Estudio etiológico: serologías y autoinmunidad negativas salvo anti-LKM positivo (1/320), compatible con hepatitis autoinmune tipo 2 (HAI tipo2). Ecografía abdominal: Hígado de pequeño tamaño heterogéneo, con afectación predominante del lóbulo hepático izquierdo con marcada hiperecogenicidad periportal. Se remite a hospital de referencia para biopsia hepática: Lóbulo hepático derecho con hepatitis crónica. Lóbulo hepático izquierdo con cambios histológicos congruentes con hepatitis submasiva. Tratamiento con corticoides y azatioprina con excelente respuesta que permite retirar progresivamente corticoterapia.

Caso 3: Niño de 6 años con mialgias intensas generalizadas, coluria e HT (GOT 1791 U/L, GPT 431, LDH 1474

sin colestasis. CK: 90.000/mcl). No otra sintomatología. Endoscopia por sospecha de esofagitis eosinofílica con sedación con sevoflurano, propofol y succinilcolina 24 horas antes. Se inicia hiperhidratación iv sin alcalinización. Descartamos infección concomitante. Se establece relación de la rabdomiolisis con sedación con succinilcolina, fármaco no empleado en procesos endoscópicos previos en este paciente. Pendiente de descartar enfermedad neuromuscular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La HT suele ser una alteración analítica transitoria en relación con procesos infecciosos. Es importante realizar una buena historia clínica, exploración física y pruebas de laboratorio orientadas según signos de alarma, para descartar hepatopatías o enfermedades sistémicas importantes.

ANÁLISIS DE LA CASUÍSTICA DE GASTROENTEROPATÍA EOSINOFÍLICA EN UN PERÍODO DE 5 AÑOS

Beatriz Palenzuela Afonso, María Salvador Cañibano, Débora Becerra Alonso, Victoria Eugenia Guerra Martín, Ricardo Suárez Ramírez, Honorio Miguel Armas Ramos

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La gastroenteropatía eosinofílica es una entidad caracterizada por una infiltración eosinofílica del tracto gastrointestinal que puede ser localizada o generalizada y provocar dismotilidad gastrointestinal o enteropatía pierde-proteínas. Histológicamente, se caracteriza por inflamación de predominio eosinófilo. Los segmentos afectados puede ser esófago, estómago, duodeno, yeyuno, íleon y colon.

Se trata de una entidad en auge, con aumento de su incidencia en los últimos años en todos los grupos de edad, coincidiendo con un aumento de las enfermedades alérgicas. Está descrito un predominio en el sexo masculino (3:1) y en torno al 75% de los pacientes padecen otras enfermedades alérgicas.

Los síntomas de presentación son variables. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, anatomopatológicos y la exclusión de otras entidades. En cuanto al tratamiento, se utilizan dietas de exclusión, glucocorticoides y terapias biológicas.

El objetivo del estudio es valorar la casuística de los casos diagnosticados los últimos 5 años y comparar los resultados con los datos existentes en la literatura.

MÉTODOS

Se recogieron una serie de variables: sexo, edad, antecedentes personales y familiares clínica, hallazgos endoscópicos e histológicos, tratamiento, evolución. Se realizó un análisis descriptivo.

RESULTADOS

Se recogieron 6 casos de gastroenteropatía eosinofílica diagnosticados en los últimos 5 años de un hospital de tercer nivel. El 66,6% se corresponden con esofagitis eosinofílica, el 33,3% a colitis y el 33,3% a gastroenteritis eosinofílica.

El diagnóstico fue predominante en el sexo masculino 83%, todos los casos presentaban una biopsia con anatomía patológica compatible con el diagnóstico. La media de edad al diagnóstico fue de 3 años. El 83% de los casos presentaban antecedentes personales de atopia o alergia (asma, alergia a la proteína de la leche de vaca, alergia polialimentaria o dermatitis atópica). La sintomatología fue variada, con diarrea crónica y enteropatía pierde proteínas en el caso de gastroenteritis eosinofílica y rectorragia en el caso de la colitis eosinofílica. Los casos de esofagitis presentaban regurgitaciones, vómitos, epigastralgia y atragantamiento.

La evolución tras la instauración del tratamiento fue favorable en todos los casos, con posibilidad de retirar el tratamiento corticoideo y en un caso con exclusión dietética. No se utilizaron las terapias biológicas en ninguno.

CONCLUSIONES

- La gastroenteropatía eosinofílica es una entidad con incidencia creciente que debe considerarse ante sintomatología de disfunción del tracto gastrointestinal.
- Presenta mayor prevalencia en el sexo masculino y una relación con entidades de base alérgica.
- El diagnóstico se realiza mediante biopsia y recuento de eosinófilos.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS MOTIVOS DE DERIVACIÓN A LA CONSULTA DE DIGESTIVO INFANTIL Y DIAGNÓSTICOS ASOCIADOS A ESOS SÍNTOMAS

Andrea López Yáñez, Rosmari Vázquez Gomis, Ignacio Izquierdo Fos, M.^a Consuelo López Fernández, José Pastor Rosado

Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La sintomatología digestiva crónica es frecuente en las consultas de pediatría, tanto de atención primaria como de urgencias hospitalarias. La clínica es muy inespecífica y llegar a un diagnóstico precisa, en muchas ocasiones, de la derivación a la consulta especializada. Con este estudio, quisimos ver los motivos de derivación más frecuentes y el diagnóstico final asociado.

MÉTODOS

Estudio prospectivo descriptivo realizado durante un periodo de 4 meses desde la consulta de Digestivo Infantil de un Hospital de tercer nivel. Se analizan primeras visitas, motivos de derivación, quién las remite y diagnóstico final.

RESULTADOS

Se analiza un total de 97 niños, un 43.3% (n=42) mujeres, 56.7% hombres (n=55). Edad media 47,88 meses (1mes-14 años). El síntoma gastrointestinal más frecuente que motiva a la derivación a especialista es el dolor abdominal, 18.6% (n=18), seguido de reacciones alérgicas a alimentos no IgE mediadas (intolerancia a proteína de leche de vaca, IPLV) (17.5%, n=17), reflujo gastroesofágico (14.4%, n=14), y estreñimiento (11.3%, n=11). Los pacientes son derivados, fundamentalmente, desde atención primaria (80.4%, n=78). Analizando los diagnósticos finales por síntomas: Dolor abdominal: intolerancia a la fructosa aislada 27.8% (n=5), seguido por igual de intolerancia a la fructosa y lactosa 27.8% (n=5). Reacciones alérgicas a alimentos no IgE mediadas: se confirmó el diagnóstico de IPLV en el 70.6% (n=12). Reflujo gastroesofágico: 57.1% (n=8) RGE funcional, 14.3% (n=2) IPLV, 14.3% (n=2) Intolerancia a la fructosa. Estreñimiento: 81,8% (n=9) estreñimiento funcional, 9% (n=1) IPLV.

CONCLUSIONES

En nuestra área, el motivo de derivación más frecuente a la consulta de Digestivo Infantil es el clásico dolor

abdominal crónico, seguido de la alergia a la proteína de vaca no IgE mediada en todas sus expresiones clínicas. El dolor abdominal crónico tiene como diagnósticos finales, en más del 50% de los casos, intolerancias hidrocarbonadas (fructosa y lactosa). El estreñimiento, que en otras épocas era de los motivos más prevalentes, cae a un cuarto lugar, debido probablemente a la aparición de fármacos más efectivos y al mejor manejo de Primaria.

CALIDAD DE VIDA Y CUMPLIMIENTO DE LA DIETA LIBRE DE GLUTEN EN LOS ADOLESCENTES CELIACOS DE LA NUESTRA PROVINCIA

Ana Devesa del Valle, Ángela Ruiz Frías, Manuel Martín González, Rafael Galera Martínez, Encarnación López Ruzafa, María Isabel Mañas Uxó

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La calidad de vida parece verse afectada en la mayoría de pacientes con enfermedad celiaca (EC). Existen cuestionarios que permiten evaluar la calidad de vida de estos pacientes. Objetivo: Conocer el cumplimiento de la dieta y la repercusión de la enfermedad en la calidad de vida en los adolescentes seguidos en nuestra consulta. Evaluar si factores como sexo, edad al diagnóstico, familiares afectados de EC, y los resultados en la encuesta de calidad de vida, repercuten en el cumplimiento.

MÉTODOS

Estudio prospectivo mediante cuestionarios a 32 pacientes. En mayo de 2015 se administró encuesta a > 10 años que acudieron a consulta, 2ª fase contactando telefónicamente con tutores de pacientes explicándoles el cuestionario que se envió por correo. El cuestionario constaba de 3 partes, la primera: preguntas referidas a edad, sexo, antecedentes familiares y otras relativas dificultades para seguir la dieta en domicilio, a contestar por padres/tutores. La segunda: adaptación del cuestionario de Morinsky para evaluar adherencia a la dieta. La tercera: apartado para niños de cuestionario canadiense para EC. Se analizaron respuestas mediante porcentajes. Se utilizó Chi-cuadrado para evaluar asociación entre variables independientes: sexo, familiar afecto, edad al diagnóstico, encontrar dificultades para cumplir la dieta, etc. y dependientes de cumplimiento, también para correlacionar resultados de encuesta de calidad de vida y cumplimiento.

RESULTADOS

De 32 pacientes (61% mujeres), edad media 12,9 años, tiempo de evolución 8,4 años. Tenían algún familiar afecto el 34%. En preguntas realizadas a padres/tutores la mayoría manifiesta dificultades para seguir la dieta en casa. La mayoría de adolescentes referían afectación en uno o más ámbitos de su vida como consecuencia de la enfermedad (tabla 1). Existe relación estadísticamente significativa entre los resultados de la encuesta de calidad de vida que indicaban menor aceptación de la dieta y el incumplimiento. Incumplieron más los que se habían sentido diferentes (p 0,016), habían sentido vergüenza (p 0,02), habían sentido enfado (p 0,015). No se encontró asociación estadísticamente significativa al analizar asociación entre variables: sexo, algún familiar afecto, edad al diagnóstico, dificultades de los padres para cumplir dieta, sensación de que se realizan pocas actividades para celíacos y las variables de cumplimiento.

CONCLUSIONES

Existe importante repercusión de la dieta sin gluten en la sensación calidad de vida en adolescentes de nuestra muestra. Lo que lleva a no aceptación e incumplimiento. Creemos que estos pacientes podrían beneficiarse de programa de intervención multidisciplinario.

Tabla 1

	Continuamente	Muchas veces	Alguna vez	Nunca
Dejé de hacer actividades en el colegio o en casas de amigos por la EC		2 (6,3%)	8 (25%)	22 (69%)
Me he sentido diferente a los demás niños debido a la EC	1 (3%)	4 (12,5%)	17 (53%)	10 (31%)
Me ha dado vergüenza el tener que llevar alimentos sin gluten a fiestas del colegio o de casas de amigos	2 (6%)	2 (6%)	9 (28%)	19 (60%)
Me he enfadado por tener que seguir una dieta especial	1 (3%)	4 (12,5%)	12 (37,5%)	15 (47%)
He sentido que mis profesores y amigos no entendían por qué yo no podía comer alimentos con gluten	1 (3%)	5 (16%)	10 (31%)	16 (50%)
He sentido que podía estar sano sin seguir una dieta especial		6 (18,8%)	5 (15,6%)	21 (65,6%)

CAMBIOS EN LA ACTIVIDAD ENDOSCÓPICA INFANTIL: EVOLUCIÓN 2013-2015

Erika Pulido Ovalle, M.^a Carmen Segoviano Lorenzo, Virginia Martínez Jiménez, Esther Llorente López, Pilar Ribes Hernández, Enrique La Orden Izquierdo

Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La endoscopia es una técnica invasiva, segura, que permite diagnosticar o excluir patología digestiva en la edad pediátrica. Nuestro objetivo es describir la actividad endoscópica en nuestra unidad de gastroenterología pediátrica, su evolución en los últimos 3 años y las indicaciones más frecuentes.

MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las endoscopias realizadas entre los años 2013 y 2015, en niños de 0 y 15 años. Nuestro hospital de segundo nivel atiende a una población de 24.296 menores 15 años con 7 consultas de gastroenterología infantil que se han incrementado progresivamente a 15 consultas mensuales en el último año. Se analizaron los siguientes parámetros: número de endoscopias realizadas por año, indicación de la prueba (dolor abdominal, disfunción esofágica, mala absorción/sospecha de enteropatía, hemorragia digestiva), tipos de exploración (gastroscoopia, colonoscopia), edad, tiempo de espera para realización de la prueba desde su indicación en consulta, terapéutica endoscópica, complicaciones y hallazgos histológicos.

RESULTADOS

Se realizaron 305 endoscopias (altas/bajas) durante los 3 años: 2013:79 (72/7); 2014: 93 (89/4) y 2015: 133 (127/6) con un incremento medio anual de actividad endoscópica de un 25%. La edad media de los pacientes fue 9 años (10 meses-15 años).

Todas las exploraciones se realizaron bajo sedación a cargo de anestesia. No hubo complicaciones durante los procedimientos. La endoscopia resultó normal (ausencia de alteraciones endoscópicas y/o histológicas) en el 18,6% (n=57) de los casos.

CONCLUSIONES

Existe un incremento de las exploraciones endoscópicas en paralelo a la demanda asistencial en los 3 últimos años sin variaciones en el motivo de indicación y similares a lo descrito en la literatura. La endoscopia pediátrica es una técnica útil que permite diagnosticar y excluir enfermedad y realizar tratamientos como la extracción de cuerpos extraños. El aumento de la de-

manda, aumenta los tiempos de espera para la realización de la prueba lo cual afecta la calidad asistencial.

CARACTERÍSTICAS DE LOS LACTANTES ALIMENTADOS CON FÓRMULA HIDROLIZADA EN NUESTRO ÁREA SANITARIA DURANTE EL AÑO 2015

Gracia Javaloyes Soler, Marta del Olmo Fernández, Gema Serena Gómez, M.^a Delia Fernández Martínez, Jesús M.^a Andrés de Llano, José Elviro Fernández Alonso

Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las reacciones adversas a las proteínas de la leche de vaca son cada vez más frecuentes en la consulta de pediatría, tanto en el ámbito de atención primaria como en las consultas especializadas. La mayoría de los lactantes estudiados por sospecha de alergia a la leche de vaca siguen lactancia con una fórmula hidrolizada durante unos meses, teniendo diferente evolución según la patología que presentan.

MÉTODOS

Se revisan los datos de los lactantes que a lo largo del año 2015 han solicitado el visado de la inspección médica para fórmulas lácteas hidrolizadas, con el fin de extraer datos epidemiológicos y comparar con estudios previos.

RESULTADOS

Se analizaron 46 casos de niños alimentados con fórmula hidrolizada, lo que supone una incidencia de 43.8 por 1000 lactantes menores de un año.

De ellos, el 50% fueron diagnosticados de alergia IgE mediada mediante pruebas cutáneas y/o determinación de IgE específica para leche de vaca y fracciones proteicas, positivas. El 37% se catalogaron de alergia no IgE mediada, 8.7% como colitis alérgica y un 4% recibieron esta nutrición por otras patologías (cardíacas, digestivas).

La edad media de inicio en el empleo de estas fórmulas especiales fue de 3,8 meses, sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre los diferentes diagnósticos. Los pacientes con alergia no IgE mediada la superaban a los 12 meses, mientras que aquellos que presentaban pruebas positivas tardaban más tiempo en alcanzar la tolerancia.

En cuanto a la sintomatología, se han encontrado diferencias significativas a favor de las manifestaciones cutáneas en el grupo de alergia IgE mediada y de la irritabilidad en el de no IgE mediada. No se encontra-

ron diferencias entre ambos grupos para el resto de síntomas analizados.

No se observaron diferencias en cuanto al tipo de lactancia previa al diagnóstico.

CONCLUSIONES

Los hidrolizados de proteínas vacunas han supuesto un avance en el tratamiento nutricional de los lactantes que, por diferentes patologías, no toleran la leche de vaca. Durante los últimos años, en las consultas de alergología y gastroenterología pediátricas han aumentado los pacientes con esta sospecha diagnóstica, por este motivo resulta interesante realizar, con frecuencia, estudios encaminados a determinar la incidencia y a evaluar cambios en la presentación y evolución de estas entidades.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS EN NUESTRO CENTRO

Sara Suárez Cabezas, Miriam Herrera Arias, Carmen M.^a Hinojosa Mateo, Josefa Barrio Torres, M.^a José Alcázar Villar, M.^a José Rivero Martín

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La diabetes mellitus tipo 1 (DM-1) es una de las enfermedades asociadas a la enfermedad celíaca (EC). Son trastornos autoinmunes que además pueden asociarse a otros procesos inmunológicos. La frecuente

asociación entre ellas puede ser el resultado de la interrelación entre factores genéticos, hormonales y ambientales.

Nuestro objetivo es determinar la prevalencia de EC en pacientes pediátricos con DM-1 diagnosticados en nuestro centro y evaluar la repercusión de la retirada del gluten de la dieta en el control metabólico.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de EC y DM-1 en un hospital de segundo nivel, desde enero 2007 hasta diciembre 2015. Se utilizaron los criterios de Oslo para definir EC. De forma secundaria se intentó evaluar el posible efecto de la retirada del gluten de la dieta en el control metabólico de la enfermedad celíaca (HbA1c). El análisis estadístico se efectuó mediante el programa SPSS 22.0.0.

RESULTADOS

De 210 niños menores de 15 años con diagnóstico de EC, 9 tienen DM-1, (4.2% de celíacos). El diagnóstico inicial fue de DM-1 en el 77.7% (7/9), de estos, un caso con síndrome poliglandular autoinmune y EC potencial. Mediana de edad al diagnóstico de la primera enfermedad: 7 años (RIC 2.25-11.50). Mediana de tiempo transcurrido entre el diagnóstico de la DM-1 y la EC: 11 meses (RIC 0-40). Asintomáticos al diagnóstico el 75% de los que el primer diagnóstico fue diabetes, mientras que los 2 cuyo primer diagnóstico fue la EC, debutaron con la forma clásica. Distribución por género 57.1% mujeres. Todos con antecedentes familiares de primer o segundo grado de patología autoinmune. (Tabla)

CASOS	Ac Antitransglutaminasa	Ac Antiendomiso	Estudio genético	Forma clínica	AF enf. autoinmunes	Biopsia intestinal	HbA1c al diagnóstico de DM-I	HbA1c al año del diagnóstico de DM-I
CASO 1	X10	1/5-1/40	HLA DQ2	Asintomático	Diabetes	Atrofia vellositaria IIIC	5,9	5,4
CASO 2	X10	1/40	DQ 2.5/DQ8	Asintomático	S. poliglandular	Aumento LIE	-	-
CASO 3	X10	1/160	HLA DQ2	Asintomático	Alt. tiroidea	Atrofia vellositaria IIIB	6,5	8,5
CASO 4	X10	1/160	HLA DQ2	Clásica	Alt. tiroidea	Atrofia vellositaria IIIC	7,7	7,7
CASO 5	X10	1/160	HLA DQ2	Asintomático	Alt. tiroidea Graves	Atrofia vellositaria IIIB	7,7	5,5

CASO 6	X10	1/160	HLA DQ2	No clásica	Diabetes/alt tiroidea	1º N, 2º IIIA	6,7	8,6
CASO 7	X10	-	HLA DQ2	Asintomático	-	Atrofia vellositaria IIIA	14,7	10,9
CASO 8	X10	1/160	HLA DQ2	Clásica	Alteración tiroidea	Atrofia vellositaria IIIA	-	-
CASO 9	X10	-	HLA DQ2	Clásica	diabetes	Atrofia vellositaria IIIA	-	-

CONCLUSIONES

Hemos observado una menor incidencia de DM asociada a la EC que en otras series descritas en la literatura.

No hemos observado un mejor control metabólico en los pacientes tras inicio de la dieta sin gluten.

CARACTERIZACIÓN DE LA POBLACIÓN DIAGNOSTICADA DE SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO

Cristina Pérez Fernández, Lorena Costales González, Sara Suárez Cabezas, Beatriz Martínez Escribano, Carmen M.^a Hinojosa Mateo, Josefa Barrio Torres

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) es un trastorno gastrointestinal funcional caracterizado por episodios recurrentes de vómitos incoercibles con períodos asintomáticos intercrisis. Nuestro objetivo es describir la casuística de nuestro centro y revisar el manejo de los episodios en urgencias.

MÉTODOS

Estudio descriptivo mediante revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes diagnosticados de SVC, según criterios ROMA III, en las consultas de digestivo infantil entre 2007-2015, ambos inclusive. Análisis estadístico mediante el programa SPSS 22.0

RESULTADOS

Se diagnosticaron 18 pacientes (prevalencia 0.1%). Cumplían criterios IHS el 83.3% (15/18). Edad al diagnóstico: mediana 5.5 (RIC 1-11). Número episodios/

año: mediana 4 (RIC 2-6.25). Duración de los episodios: mediana 24 horas (RIC 16-54). Factores precipitantes en 83.3% (15/18) (77.7% infecciones, 46.6% situaciones estresantes), pródromos: 72.2% (13/18) (76.9% dolor abdominal, 46.1% cefalea). Síntomas asociados 88.9% (16/18) (93.5% dolor abdominal, 75% náuseas, 50% cefalea). Antecedentes de migraña: familiares 38.9% (7/18) (2/3 de los casos origen materno) y personales 45% (8/18). El 27.8% (5/18) de los niños en seguimiento en salud mental; 27.8% (5/18) asociaron patología neurológica (3/5 retraso psicomotor). Se realizó prueba de imagen en 77.8% (14/18) (57% ecografía abdominal, 22.2% tránsito digestivo completo) sin hallar patología orgánica. En 66.7% (12/18) pacientes se evaluó afectación de senos paranasales, sin encontrarse alteraciones en ninguno. Se realizó endoscopia digestiva alta en 66.7% (12/18) evidenciando gastritis crónica activa por *H. Pylori* en el 75% (9/12). Se prescribió profilaxis con flunarizina en el 11.1% (2/18) con descenso del número de episodios en el 100%. De los que acudieron a urgencias (79%, 15/18), en el 93.8% (14/15) se realizó tratamiento correcto con reposo digestivo y fluidoterapia; 73.3% (11/15) ondansetrón, 60% (9/15) ranitidina. Permanecieron en observación al menos 10 horas el 50% de los pacientes (mediana 10 horas, RIC 3.5-18). El 50% (9/18) de los pacientes requirió ingreso en algún momento, con número total medio de ingresos de 2.6 ± 1.1 DE. Tiempo de hospitalización: mediana 3.5 días (RIC 2.25-5.5).

CONCLUSIONES

Los datos obtenidos se asemejan a estudios previos. Llama la atención que una cuarta parte de nuestros pacientes presentaba patología psicoafectiva. Ninguno de nuestros pacientes presentaba patología de senos paranasales como se ha sugerido en otros estudios. Un porcentaje no despreciable de pacientes presentaba gastritis por *H. Pylori* por lo que podría tratarse de un factor contribuyente al cuadro de vómitos cíclicos, como han sugerido algunos autores.

COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA Y ENFERMEDAD CELÍACA

Sonia Vila Díaz, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, Iria Noela Germil Ares, Iria Carballeira González, Elena Maside Miño

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

El complejo esclerosis tuberosa (CET) es una enfermedad de herencia autosómica dominante, que cursa con trastornos neurológicos, lesiones cutáneas características y tendencia al desarrollo de hamartomas o tumores benignos, sobre todo en cerebro, piel, riñón, pulmón y corazón. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y radiológicos, apoyándose en estudios moleculares con la identificación de mutación en TSC1 o TSC2. El tratamiento es multidisciplinar, enfocado a las manifestaciones clínicas de cada paciente.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 5 años y 11 meses, vista en consulta de Neuropediatría, por presentar desde hace 10 días, episodios de cese brusco de actividad, con apertura ocular brusca, fijación de la mirada y mioclonías palpebrales y periorales, de 5 segundos aproximadamente de duración, reanudando posteriormente su actividad y presentando amnesia de lo ocurrido.

No antecedentes personales de interés y como antecedentes familiares la madre presentó epilepsia rolándica en la infancia.

A la exploración física, presenta lesiones hipopigmentadas en espalda, cara posterior del muslo y pierna, y angiofibromas en dorso nasal, mejillas y mentón. Ante la sospecha de crisis focales con pseudoausencia, se realiza electroencefalograma, donde se objetiva actividad epileptiforme focal paroxística en forma de ondas agudas, puntas y complejos punta onda lenta aislados y en brotes, sobre región fronto-temporal izquierda con tendencia a la difusión a áreas vecinas y homólogas del hemisferio contralateral, iniciándose tratamiento con valproico con buena respuesta clínica. En la analítica destacan anticuerpos antitransglutaminasa IgA > 200 UI/ml, completándose el estudio con anticuerpos antiendomiso (positivos) y marcados genéticos de enfermedad celíaca (positivos), diagnosticándose de enfermedad celíaca e iniciando tratamiento con dieta exenta de gluten con negativización progresiva de los anticuerpos.

Se solicitan TAC craneal y RMN para descartar un Síndrome de Gobbi (epilepsia, enfermedad celíaca y calcificaciones occipitales), donde se evidencian focos de alteración de señal en la sustancia blanca yuxtacor-

tical, bandas radiales en sustancia blanca del centro semioval derecho y dos túberes en región anterior de circunvolución frontal superior izquierda y media derecha, sugestivas de CET.

Se completa estudio: ecografía abdominal (angiomiolipomas renales); ecocardiograma (sin alteraciones); valoración psicopedagógica, Dermatológica y estudio genético (negativo).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El CET es una enfermedad poco frecuente, hereditaria, aunque en el 15% de casos el estudio genético resulta negativo. Ante paciente con clínica sugestiva de pseudoausencias o crisis focales complejas, es importante realizar pruebas de imagen para descartar causas subyacentes. El diagnóstico y el tratamiento precoz de la enfermedad celíaca ha podido contribuir al buen control de las crisis en nuestra paciente.

CUADRO DE SUB/OBSTRUCCIÓN INTESTINAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CROHN EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Naia Larrinaga Dañobeitia, Margarita Laura Arnés Parra, Ainara Lecuona Serrano, Henar Arranz García, Ariane Erika Calvo Saez, Zuriñe García Casales

Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Crohn es una entidad inflamatoria intestinal que cursa de forma crónica con brotes de actividad inflamatoria. En el niño, presenta particularidades clínicas y psicosociales que la diferencian de la del adulto y que pueden condicionar enfoques diagnósticos y terapéuticos distintos.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos un varón de 13 años que consulta por dolor abdominal epigástrico acompañado de vómitos biliosos, sin otra clínica asociada. No antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración se aprecia abdomen distendido y doloroso en hemiabdomen derecho. Las pruebas de imagen presentan hallazgos sugestivos de sub/obstrucción intestinal con engrosamiento ileal sin signos de sufrimiento intestinal de probable causa infeccioso/inflamatoria. La analítica sanguínea es anodina salvo leucocitosis con desviación izquierda. PCR y VSG negativas. Serología de yersinia negativa.

Ante sospecha de ileitis aguda se realiza tratamiento conservador con reposo digestivo, sonda nasogástrica y antibioterapia, con buena evolución clínica y resolución de la ileitis. En el seguimiento repite la clínica por lo que se amplía estudio con pancolonoscopia e ileoscopia donde se ve ileitis terminal con engrosamiento circunferencial de la pared y biopsia con granulomas no necrotizantes e infiltrado inflamatorio, siendo diagnosticado de enfermedad de Crohn. Se inicia tratamiento con corticoterapia y azatioprina orales con buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La enfermedad de Crohn tiene múltiples manifestaciones clínicas diferentes, siendo una de ellas, y con baja frecuencia, la sub/obstrucción intestinal, por lo que no debemos olvidarnos de esta enfermedad ante una sub/obstrucción intestinal.



DÉFICIT CONGÉNITO DE SACARASA-ISOMALTASA COMO CAUSA DE DIARREA CRÓNICA AL INICIO DE LA ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA

Borja Peñalba Vidal, Ana Marco Sabater, M.ª José López García, Elena Crehuá Gaudiza, Mónica Jiménez Portilla, Cecilia Martínez Costa

Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de déficit congénito de sacarasa-isomaltasa causante de diarrea crónica tras la introducción de la alimentación complementaria.

RESUMEN DEL CASO

Lactante niña de 6 meses de edad, que tras la introducción de cereales y del puré de verduras, comienza con deposiciones líquidas en número de 12-16 al día. No se observa mejoría tras cambio a fórmula extensamente hidrolizada y la clínica persiste tras cambiar a fórmula elemental, mejorando con el ayuno.

Tras descartar las causas más frecuentes de diarrea crónica (infecciones, celiacía, insuficiencia pancreática, enfermedad inflamatoria intestinal) se realiza una biopsia intestinal con estudio de disacaridasas. Macroscópicamente la mucosa intestinal es normal, pero existe una disminución muy marcada de la actividad de las disacaridasas: sacarasa 6,3 U/g/min (valores normales 104-132 U/g/min) y maltasa 16,6 U/g/min (valores normales 204-327 U/g/min). Además, se observa un leve déficit de lactasa con una actividad de 22,1 U/g/min (valores normales 32-52 U/g/min). Ante la presencia de actividad enzimática, aunque escasa, se clasifica la paciente como Fenotipo IV de entre los subtipos del déficit congénito de sacarasa-isomaltasa.

Se inicia tratamiento con una dieta restrictiva de alimentos ricos en maltosa y sacarosa y una fórmula láctea con fructosa como hidrato de carbono, con lo que se normalizan las deposiciones. Presenta dos episodios de despeño diarreico tras la ingesta accidental de azúcares.

El seguimiento posterior muestra adecuado desarrollo nutricional, con peso y talla con z-scores de -0.32 y -0.22 a los 13 meses de edad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El déficit congénito de sacarasa-isomaltasa es infrecuente, con una prevalencia en torno al 0,2%, pero debe sospecharse ante la aparición de diarrea crónica intensa tras la introducción de la alimentación complementaria.

DOLOR ABDOMINAL CON DIAGNÓSTICO POCO HABITUAL

Marta Furones García, Julia Jensen Verón, Rocío Gallardo García, Ydenice de la Rosa Mordán, José Luis Ruibal Francisco, Inge Alonso Larruscain

Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso clínico-radiológico con un diagnóstico poco habitual en niños que nos recuerda la importancia de la adecuada interpretación de las pruebas de imagen en el diagnóstico diferencial y el control evolutivo de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 6 años que acude a Urgencias por dolor abdominal periumbilical cólico de meses de evolución, incrementado en las últimas 20 horas asociado a vómitos. Ocasionalmente le despierta por la noche. No pérdida de peso. Ritmo intestinal normal. Padres de origen libanés y paquistaní sanos, no ha viajado al extranjero, no contacto con animales. Antecedentes personales de tumor en región retroauricular, angioma capilar sobre nevus congénito. En la exploración el único hallazgo es dolor a la palpación periumbilical, sin datos de irritación peritoneal. La analítica es normal y en la ecografía se objetiva una lesión ocupante de espacio (LOE) hepática. Se amplía el estudio con marcadores tumorales que son negativos y RMN donde se visualiza LOE hepática única de bordes definidos 3.4x4 cm con zona de edema versus necrosis central, con captación de contraste, sin adenopatías visibles. Se realiza gammagrafía marcada con hematíes y se diagnostica de hemangioma. Se inicia tratamiento con propranolol y seguimiento ecográfico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las LOEs hepáticas pueden ser de origen infeccioso o tumoral. Es clave definir la etiología puesto que el tratamiento es muy diferente, siendo en ocasiones muy agresivo. Las pruebas radiológicas son esenciales para definir las lesiones y orientar el diagnóstico, aunque ninguna imagen es patognomónica.

El hemangioma es el tumor hepático benigno más común en niños. Es más frecuente en mujeres y el 50% presentan hemangiomas cutáneos asociados. Las manifestaciones son variables, desde asintomáticos hasta masas abdominales palpables. Normalmente es una masa única, hipotenuada en el TAC y si es grande puede haber ausencia de captación central por necrosis o cicatriz; en la ecografía se ve hipoeoica y en la RM las lesiones son hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. El diagnóstico diferencial más importante

es con el hepatoblastoma. El pronóstico es excelente y el tratamiento expectante, médico o quirúrgico en función de la gravedad. Actualmente el propranolol es el tratamiento de primera línea gracias a su perfil de seguridad y eficacia, lo que ha desplazado otras técnicas más agresivas y con más complicaciones. Se mantiene durante varios meses, en casos graves asociada a esteroides. En nuestro caso, la paciente inicia tratamiento con propranolol a 1 mg/kg/día, con reducción progresiva en controles ecográficos seriados.

DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO EN LA INFANCIA: ¿ORGANICIDAD, TRASTORNO FUNCIONAL O ANGUSTIA FAMILIAR?

Itziar Serrano Viñuales, Silvia Beatriz Sánchez Marco, María Luisa Baranguán Castro, Ruth García Romero, Eduardo Ubalde Sainz, Ignacio Ros Arnal

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El dolor abdominal crónico es un motivo de consulta frecuente en la práctica clínica diaria. Puede estar causado por enfermedades orgánicas, trastornos funcionales digestivos o ser reflejo de tensiones emocionales. A pesar de que sólo en un 10% de casos se llega a encontrar una causa orgánica es importante una correcta valoración que permita descartarlo.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo descriptivo de las características del dolor abdominal de más de dos meses de evolución de los pacientes hospitalizados durante el año 2014 mediante la revisión de historias clínicas.

RESULTADOS

La muestra se compone de 71 pacientes con una media de edad de 9,8 años, siendo varones un 52,1%. El tiempo medio de evolución es de 7 meses. El 17% de los pacientes eran controlados por dolor abdominal de manera ambulatoria. El 100% había consultado previo al ingreso bien en Urgencias bien en su centro de salud, 10 pacientes habían ingresado previamente por dolor abdominal. En el 43,8% se localizaba en región periumbilical. El 25% tenían antecedentes de cefaleas recurrentes y el 29% referían alteraciones en el sueño. El 72,9% de los casos asociaba angustia familiar. El 29% de los mismos referían ausencias escolares por el dolor. La media de pruebas complementarias realizada fue de 7. Se realizaron pruebas invasivas como la gastroscopia en un 21% mostrando alteración en sólo 2 (Gastritis por *Helicobacter Pylori*) y en 3 pacientes se

realizó laparoscopia exploradora sin objetivar hallazgos patológicos. En el 29% de los pacientes se realizó consulta a salud mental siendo los diagnósticos más frecuentes: el trastorno somatomorfo y el trastorno adaptativo. Sólo en un 30% se encontró patología digestiva orgánica. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron: Dolor abdominal funcional, Sobrecrecimiento bacteriano, Gastritis por *Helicobacter Pylori* e Intolerancia a la lactosa. El 52,1% siguieron controles en la unidad de Gastroenterología presentando buena evolución posterior la mayoría, sólo un 3% refería dolor un año más tarde.

CONCLUSIONES

El dolor abdominal es un motivo de consulta frecuente en el paciente escolar. La mayoría han reconsultado en varias ocasiones. Es un trastorno con un elevado porcentaje de angustia familiar. Se realizan un número elevado de pruebas complementarias, sin embargo, se confirma patología orgánica en un escaso porcentaje de casos. Existe una importante asociación con patología psicosocial por lo que se debe tener en cuenta para el enfoque multidisciplinar de estos pacientes.

EFFECTOS DE UNA FÓRMULA INFANTIL CON NUTRIENTES FUNCIONALES SOBRE EL PERÍMETRO CEFÁLICO Y EL COMPORTAMIENTO EN NIÑOS A LOS 2,5 AÑOS DE EDAD

Ana Nieto Ruiz¹, Florian Herrmann¹, Marta Guarro Riba², Mireia Morera Inglés², Miriam Arias González¹, Cristina Campoy Folgoso¹

¹ Facultad de Medicina. Universidad de Granada, Granada.

² Departamento Médico Laboratorios Ordesa, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Durante los primeros años de vida, el perímetro cefálico (PC) es un indicador del tamaño cerebral que se asocia al volumen total de materia gris y al desarrollo neurocognitivo. En este periodo, la evaluación del comportamiento permite identificar alteraciones que podrían dar lugar a trastornos del comportamiento en etapas posteriores. Se plantea analizar el efecto de una fórmula infantil que contiene factor Nutriexpert® (PUFAS, componentes de la membrana del glóbulo graso y simbiótico) sobre la evolución del PC y el comportamiento en niños y niñas sanos durante los primeros 2.5 años de vida.

MÉTODOS

Estudio doble ciego con 170 recién nacidos a término, de peso adecuado para la edad gestacional, aleatorizados para recibir una fórmula estándar (G1: n=85) o la fórmula estudio (G2: n=85) y evaluados hasta los 2,5 años. Se midió el PC (cinta métrica inextensible SECA®) según procedimiento recomendado por la OMS y se calcularon Z-score e índices PC/edad y Z-score PC/edad. Las madres completaron la escala de comportamiento Child Behaviour Checklist (CBCL). Se aplicaron la prueba de normalidad Kolmogorov-Smirnov y un Modelo Lineal General con paquete SPSS v.22.0.

RESULTADOS

A los 2,5 años, 40 niños y 35 niñas fueron explorados para medida del PC. No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos, sin embargo los niños con fórmula estudio (G2: n= 27) presentaron un mayor PC ($p=0,019$), PC/edad ($p=0,006$) y Z-score PC/edad ($p=0,011$) comparados con los que recibieron fórmula estándar (G1: n=13). Estas diferencias no se encontraron en el caso de las niñas. Se obtuvieron resultados de la escala de comportamiento CBCL en 40 niños y 20 niñas, sin observarse diferencias significativas entre ambos grupos de estudio, pero sí al diferenciar por género. Los niños con fórmula estudio (G2: n=23) presentaron puntuaciones significativamente más bajas en problemas de atención ($p=0,013$), conducta agresiva ($p=0,047$), problemas de externalización ($p=0,027$), trastorno de déficit de atención/hiperactividad ($p=0,042$) y oposición desafiante ($p=0,017$), en comparación con los que se alimentaron con fórmula estándar (G1: n=17).

CONCLUSIONES

Una fórmula suplementada con nutrientes funcionales (factor Nutriexpert®) promueve efectos a largo plazo que determinarían un mayor crecimiento del PC y un menor desarrollo de problemas comportamentales en niños a los 2,5 años de edad. Estos resultados muestran que el género puede influir en la respuesta nutricional durante la primera infancia y sugiere la necesidad de realizar estudios de neuroimagen para evaluar la magnitud del efecto sobre el cerebro y de continuar valorando las consecuencias sobre el comportamiento.

ENFERMEDAD CELÍACA EN UN HOSPITAL COMARCAL: ¿QUÉ HEMOS MODIFICADO CON LOS NUEVOS CRITERIOS?

Marta Solórzano Moral, M.^a Lluïsa Masiques Mas, Diana Álvarez Guasch, Marina Mir Parramon, Margarita Català Puigbó

Hospital General de Granollers, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La enfermedad celíaca es la causa más frecuente de enfermedad gastrointestinal inflamatoria en nuestro medio. Es un trastorno sistémico inmunológico con clínica variable que se desarrolla en sujetos con determinada susceptibilidad genética.

Los objetivos son realizar un estudio descriptivo de las características de los pacientes celíacos controlados en la unidad de gastroenterología de nuestro servicio desde el año 2000 hasta la actualidad y valorar las repercusiones clínicas y económicas de los nuevos métodos diagnósticos desde la aplicación de los criterios de la ESPGHAN 2012.

MÉTODOS

Se recogen datos de pacientes celíacos diagnosticados entre los años 2000-2015 en un hospital comarcal analizando sus características y valorando los resultados de la aplicación de los criterios actuales de la ESPGHAN.

RESULTADOS

Se incluyen 198 pacientes celíacos, 58% niñas y 42% niños, con edad media de 4.5 años. Existen antecedentes familiares en 26,3%, de primer grado en 65,4%. La mayoría de los pacientes (67%) fueron derivados desde la atención primaria, el resto (33%) detectados por cribaje familiar (13%) y por derivaciones de otros especialistas pediátricos (20%). Los principales signos y síntomas fueron dolor abdominal 117 (72.6%), diarrea 92 (57.1%), estancamiento ponderal 74 (45.9%), distensión abdominal 51 (31.6%), anemia 40 (24.8%), talla baja 12 (7.4%), hipertransaminasemia 8 (5.6%) y estreñimiento 2,4%. Presentaron HLA-DQ2 positivo 182 pacientes (92%).

Se implantan los nuevos criterios diagnósticos ESPGHAN en diciembre 2012. Antes de esta fecha se diagnostican 131 celíacos, realizando biopsia a 119 (90.8%) de ellos describiéndose MARSH 3 en 104 (79.3%) casos. De éstos 97 (93%) son HLA-DQ2 positivos. A partir de diciembre 2012 hasta 2015 se diagnostican 52 celíacos, realizando biopsia sólo a 12 (23%) de ellos por no cumplir los criterios ESPGHAN. Se diagnostican sin necesidad de biopsia 40 (77%) pacientes, en los que

se evita realizar una técnica invasiva, representado un ahorro aproximado de 210 euros por paciente (8,400 euros en total).

CONCLUSIONES

La mayoría de pacientes celíacos no tienen antecedentes familiares.

Importancia de la detección en atención primaria pues 2 de cada 3 pacientes fueron diagnosticados por su pediatra ambulatorio.

La mayoría de pacientes presentan dolor abdominal, la diarrea y el estancamiento ponderal.

La aplicación de los nuevos criterios de la ESPGHAN ha representado una disminución en las pruebas invasivas y un ahorro económico significativo.

ENFERMEDAD DE MÉNÉTRIER: UNA CAUSA INFRECUENTE DE HIPOPROTEINEMIA

Javier Nogueira López, María Villarreal Calvo, Idoia Sánchez Martínez, Laura Díaz Munilla, Elena Aznal Sáinz, Beatriz Elduayen Aldaz

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Ménétrier (EM) es una gastropatía adquirida muy infrecuente que se caracteriza por una hipertrofia de los pliegues gástricos. Su causa es desconocida, pero se ha asociado a la infección por *Helicobacter Pylori* (HP) y Citomegalovirus (CMV). Las manifestaciones más típicas son el dolor abdominal epigástrico, los vómitos y la pérdida de proteínas secundaria a un aumento de la permeabilidad de la mucosa gástrica. El tratamiento consiste en la erradicación de la infección por HP o CMV si se demostrase. Otras opciones son los inhibidores de la bomba de protones, octreótido, cetuximab o, en última instancia, la gastrectomía.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años que acudió a urgencias por presentar edema palpebral bilateral de reciente aparición, asociado a vómitos y anorexia. No refería ninguna otra sintomatología. Como antecedentes destacaban una infección reciente del tracto urinario, en tratamiento con cefixima, y estreñimiento severo controlado en Gastroenterología Pediátrica.

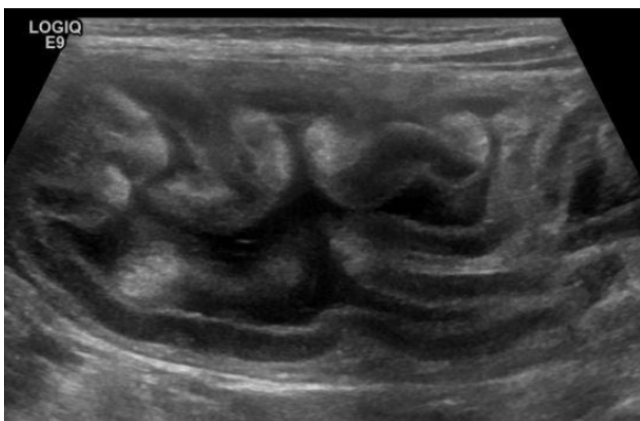
En la exploración física destacaba el edema palpebral y de extremidades inferiores con fovea. Se realizó una analítica de sangre, en la cual se detectó hipoproteine-

mia e hipoalbuminemia sin otros hallazgos patológicos. El sedimento urinario no mostraba alteraciones, descartando una pérdida de proteínas por vía urinaria. Se solicitó una ecografía abdominal que tampoco mostraba hallazgos significativos. En ese momento fue derivada a nuestro centro para completar el estudio diagnóstico.

Al ingreso se realizó una nueva analítica sanguínea que confirmó la hipoproteïnemia, mostrando también datos analíticos de malabsorción. Sospechando una pérdida proteica de origen digestivo, se solicitó alfa-1 antitripsina en heces con resultado positivo, elastasa fecal que fue negativa y una nueva ecografía abdominal en la que se detectó un engrosamiento de los pliegues gástricos. Con estos hallazgos y ante la sospecha de EM, se realizó una endoscopia digestiva en la que se observó una mucosa gástrica congestiva, con aspecto de engrosamiento mucoso e inflamación, más intenso en antro y cuerpo. La anatomía patológica fue informada como una hiperplasia foveolar compatible con EM. La evolución fue favorable normalizándose progresivamente la hipoproteïnemia hasta la resolución clínica en pocos días.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Se debe sospechar una pérdida de proteínas por vía digestiva en aquellos casos de hipoproteïnemia en los que se haya descartado otras causas como malnutrición, proteinuria o enfermedad hepática.
- La EM es la patología gástrica más frecuentemente asociada a hipoproteïnemia de causa digestiva. En niños se ha asociado a infecciones virales o por HP. El curso suele ser autolimitado, consiguiéndose la curación en pocas semanas.



Ecografía abdominal que muestra pliegues gástricos de aspecto hipertrófico

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL - DIAGNÓSTICO ENTRE EL 2009 - 2015 EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Joana Matos Barbosa, Margarida Silva Fonseca, Ana Catarina Carvalho, Ana Clara Reis, Jorge Amil Dias
Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una entidad de patogenia poco clara y que comprende esencialmente dos condiciones: enfermedad de Crohn (EC) y colitis ulcerosa (CU). La CU se caracteriza por inflamación de la capa mucosa del colon y recto, mientras que la EC puede afectar a cualquier local del tracto digestivo y es a menudo transmural y discontinua. El pico de incidencia de la EII es entre los 15 y 30 años y su incidencia en edad pediátrica viene aumentando en los últimos 20 años.

Objetivo: caracterizar la presentación de la EII en una población pediátrica en un hospital comarcal.

MÉTODOS

Estudio descriptivo y retrospectivo, con consulta de procesos clínicos de los pacientes diagnosticados con EII entre el 2009-2015.

RESULTADOS

Durante el período estudiado surgieron 19 nuevos casos de EII, 11 de los cuales del sexo femenino. Trece de los casos han dado entrada en urgencias y 6 han sido referenciados a consulta. Once eran del sexo femenino. En los últimos 2 años se ha registrado el mayor número de nuevos casos (media 7/año). Tres de los pacientes (16%) tenían una historia personal de retraso estaturoponderal. La edad media al diagnóstico fue de 14 años, con una edad mínima de presentación a los cinco años. El intervalo medio de tiempo entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico fue de 4 meses. Los síntomas de presentación más frecuentes han sido dolor abdominal (74%), diarrea (63%) y sangre en las heces (47%). Las manifestaciones extra-intestinales estuvieron presentes en el 89% de los casos, entre ellas artralgia y eritema nudoso (16%). Al diagnóstico, 47% de los enfermos tenía pérdida ponderal y 32% anemia. Han sido reportados síntomas constitucionales como astenia (26%), anorexia (16%) y fiebre (21%). En la muestra analizada se diagnosticaron 14 casos de EC (74%) y 5 de CU (26%). El síntoma más frecuente en la EC ha sido el dolor abdominal y en la CU deposiciones con sangre. Los síntomas constitucionales y manifestaciones extraintestinales fueron más frecuentes en DC.

CONCLUSIONES

La prevalencia de la EII en niños ha ido en aumento en los últimos años, sobre todo la EC. La variedad y especificidad de las manifestaciones de la EII en edad pediátrica refuerzan el nivel de sospecha necesario para el diagnóstico, referenciación para endoscopia y orientación precoz. Nuestro estudio demuestra la importancia de la anamnesis en presentación de la enfermedad, con una frecuencia de síntomas de presentación concordante con la literatura.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA Y SUS CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES RESPECTO A LA DEL ADULTO: DOS CASOS CLÍNICOS

Gennaro Canestrino, Almudena Aramburu Robles, Zulema Lobato Salinas, Nuria Rovira Girabal, Sandra Montells Fuster, Santiago Nevot Falcó

Xarxa Assistencial Universitària de Manresa, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Crohn pediátrica (EC) difiere en su presentación en múltiples aspectos respecto a los adultos: la epidemiología, clínica y manejo terapéutico presentan rasgos propios y distintivos.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Mujer de 12 años sin antecedentes de interés. Absceso perianal fistulizante por *E. coli* BLEA intervenido hace dos meses. Ingresa para estudio de febrícula intermitente, anorexia, pérdida de peso de 7 Kg en 8 meses y epigastralgia. No diarreas, sangre en heces, artralgias, ni lesiones cutáneas. EF: Peso 45.7 kg (p50), IMC 17.5 (p50), TA 120/90, Tª axilar 37.2°C, TEP: shock compensado por palidez cutánea, dolor epigastrio y fístula perianal. Analíticas seriadas anodinas excepto PCR máxima 16,5 mg/L. Estudio de parásitos, virus, coprocultivo y *Ag H. pylori* en heces negativos, PPD 0 mm. Calprotectina fecal >1800 mcg/gr. TEGD no valorable. Ecografía abdominal y Entero-RMN normales. Se realizan gastroscopia y colonoscopia con inflamación activa focal de duodeno y pancolitis. La RMN pelvis confirma dos trayectos fistulizantes activos. ASCA y pANCA negativos. Se diagnostica de EC (clasificación de Paris: A1b-L3/L4a-B3-G0, EC severa PCDAI 35) y según protocolo se inicia tratamiento con anti-TNF (infliximab) y azatioprina. En la evolución del primer mes post tratamiento está asintomática, aumento de peso y disminución del diámetro de fístula perianal.

Caso 2: Niño de 11 años sin antecedentes de interés, ingresado por cuadro clínico de 6 semanas de evolu-

ción con deposiciones líquidas con sangre y pérdida ponderal de 10 Kg en 6 meses. EF: Peso 36.5 kg (p25), IMC 16.5 (p25), TA 106/72, Tª axilar 38.1°C, TEP: shock compensado por palidez cutánea, ojeroso, mucosas secas; dolor difuso a la palpación del abdomen. Analítica: PCR 160 mg/L, 17.000 leucocitos/mm³, VSG 89 mm/1ª h. Estudio de parásitos, virus en heces y coprocultivo negativos, IgA antitransglutaminasa normal. PPD 0 mm. Durante el ingreso presenta empeoramiento clínico con fiebre, hemoglobina de 9 g/dL, hipo-proteinemia, hipoalbuminemia. Ecografía abdominal normal. Calprotectina fecal >1800 mcg/gr. Se realiza rectosigmoidoscopia sugestiva de EC y se inicia mesalazina, metilprednisolona y suplementos dietéticos. Ante nuevo empeoramiento del cuadro clínico con aspecto séptico se deriva a hospital de tercer nivel donde se confirma el diagnóstico (clasificación de Paris A1a-L2-B1-G0, EC severa PCDAI >30) y se instaura tratamiento con mesalazina, azatioprina y corticoides con buena evolución clínico-analítica posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Resaltar la importancia del conocimiento, por parte del pediatra general y del especialista, de los diversos patrones clínicos de presentación de la EC para disminuir el intervalo de tiempo hasta el diagnóstico minimizando el impacto de la enfermedad en la calidad de vida y en el desarrollo del paciente pediátrico.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL PEDIÁTRICA: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Marta Díaz Ruiz, Pedro Cortés Mora, Juan José Benavente García, Ana Lorente Nicolás, Esther Inglés Torres, Alejandro Barea Bejarano

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El diagnóstico de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en edades tempranas ha experimentado un aumento en las últimas décadas debido a la generalización del uso de la endoscopia infantil y al mejor conocimiento de la enfermedad. La EII pediátrica tiene unas características propias distintas de la del adulto, teniendo en cuenta que la infancia está marcada por el crecimiento y la madurez, que pueden verse alterados en estos pacientes. Los síntomas más frecuentes son la diarrea y la malnutrición, predominando en la EC el dolor abdominal y la malnutrición y en la Colitis Ulcerosa (CU) la diarrea y rectorragia. La presentación clínica de la EC más frecuente es la afectación ileocólica, predominando en la CU la colitis extensa. Se trata de una enfermedad sistémica por lo que puede tener afectación extraintestinal a lo largo de la evolución

siendo más frecuentes que en adultos. Nuestro objetivo es conocer los datos epidemiológicos y clínicos de en pacientes diagnosticados de EII en nuestro hospital en los últimos 5 años.

MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de las historias clínicas para analizar datos epidemiológicos y clínicos.

RESULTADOS

Recogimos los datos de 12 pacientes diagnosticados de EII, 5 (42%) con diagnóstico de CU y 7 (58%) de EC. El sexo predominante fue el femenino (75%). La edad media de diagnóstico es de 7,3 años (1-13 años), siendo la media de CU de 6 años (2-11 años) frente a 8.2 años (1-13 años) en EC. En la EC el 57% debutó como en-

fermedad ileocólica, teniendo afectación ileal un 29% y colónica un 14%. La presentación clínica de la CU fue como colitis extensa en el 80% de pacientes. La clínica más frecuente en EC fue del dolor abdominal (85%), diarrea (71%) y pérdida de peso (71%), mientras que en la CU el 100% presentaba diarrea y rectorragia, teniendo el 80% dolor abdominal. Las manifestaciones extra-intestinales sólo se presentaron en pacientes con EC (57%) siendo uno de los casos debut de la enfermedad.

CONCLUSIONES

La EEI engloba un grupo de entidades clínico-patológicas cuya característica principal es la inflamación crónica del tracto gastrointestinal. Hay tres patrones fenotípicos: la EC, la CU y la EII no clasificada. Al debut suelen tener más extensión. Es importante tener en cuenta la EII en el diagnóstico diferencial de los pacientes con síntomas digestivos y/o extradigestivos.

Síntoma-signo	Enf Crohn	Colitis Ulcerosa	Total
Dolor abdominal	85%	80%	83%
Diarrea	71%	100%	83%
Sangrado rectal	14%	100%	50%
Fracaso desarrollo	42%	0%	33%
Pérdida de peso	71%	60%	67%
Enfermedad perianal	0%	0%	0%
Fiebre	28%	0%	16%
Anemia	28%	20%	25%
Extraintestinal	57%	0%	33%
Extraintestinal: piel	14%	0%	8%
Extraintestinal: pancreática, hepatobiliar	14%	0%	8%
Extraintestinal: articulaciones	28%	0%	17%

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE TRES CASOS

M.^a José García Monje, Alicia Rendo Vázquez, Natalia Battikhi Precedo, Laura Fernández Cepero, Carmen García-Plata González, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

La Esofagitis eosinofílica (EE) es una entidad crónica alérgica del sistema inmunológico, que se caracteriza por una disfunción esofágica producida por la inflamación selectiva del esófago predominantemente por eosinófilos. Es una enfermedad poco frecuente con una incidencia de 1-1,5/10.000 niños. Se relaciona con alergias alimenticias, asma, rinitis alérgicas y dermatitis atópica, y sus síntomas varían según el grupo de edad, aunque la disfagia y la impactación alimenticia son las formas más frecuentes de presentación.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1

Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por disfagia a sólidos de 15 días de evolución, con tres episodios de atragantamiento en este periodo, así como pérdida de peso. Analítica normal. Endoscopia digestiva alta (EDA) macroscópicamente normal. Anatomía patológica: Infiltración eosinofílica (15-20 eosinófilos/campo), acantosis y edema epitelial. Estudio de alergias negativo. Tratamiento con fluticasona deglutida durante 1 año. Buena evolución, 6 años sin nuevos episodios.

Caso 2

Niña de 9 años, seguida en alergología por alergia al pescado, que ingresa por atragantamiento seguido de disfagia y sialorrea. EDA con bolo alimentario e imagen en tercio medio-inferior de "raíles de tren". Anatomía patológica con infiltrado inflamatorio con eosinófilos (15-20 eosinófilos/campo). Tratada con fluticasona deglutida y Esomeprazol, así como dieta de exclusión de leche, huevo, pescado y trigo, según resultados de estudio de alérgenos alimentarios. EDA de control con mejoría macro y microscópica, por lo que se están reintroduciendo alimentos de forma gradual.

Caso 3

Niño de 8 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por atragantamiento con ingesta de carne, disfagia, sialorrea e imposibilidad para la deglución. Se realiza EDA con extracción de bolo de carne, objetivándose anillos concéntricos con toma de biopsias. Anatomía patológica con infiltrado de eosinófilos (>15 eosinófi-

los/campo). Estudio de alérgenos positivos para trigo, soja, marisco y pescado. Tratado con Fluticasona deglutida. Buena evolución, 1 años libre de síntomas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Esofagitis Eosinofílica es una entidad poco frecuente pero en la que debemos pensar ante cualquier niño con disfagia o atragantamiento, aunque los síntomas pueden ser muy variados.

En un alto porcentaje se relaciona con alergias alimentarias o respiratorias por lo que debe realizarse un despistaje de las mismas como parte del estudio para poder guiar el tratamiento.

El tratamiento más utilizado es el corticoide deglutido, así como la evitación de los alérgenos implicados según el caso. Estos pacientes necesitan un seguimiento estrecho, valorando las endoscopias periódicas de forma individual.

ESOFAGITIS HERPÉTICA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

Marta Díaz Ruiz, Juan José Benavente García, Pedro Cortés Mora, Alba Rodríguez Sánchez, Francisca Bermejo Costa, Sandra Sevilla Denia

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN

Las esofagitis infecciosas son causa infrecuente de patología esofágica relacionándose en general con pacientes inmunodeprimidos y con presencia de otros factores predisponentes. Los agentes etiológicos más frecuentes son *Candida albicans* y virus del herpes simple tipo I (VHS) y citomegalovirus (CMV). La esofagitis por VHS puede afectar a huéspedes inmunocompetentes, causada en estos casos más frecuentemente por VHS tipo 1. El estudio endoscópico nos ayuda al diagnóstico etiológico, aunque en ocasiones la imagen puede ser confusa.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 23 meses que ingresa en Pediatría por rechazo de la ingesta y odinofagia.

Presenta un cuadro de fiebre y cuadro catarral de 4 días de evolución, asociando de forma progresiva odinofagia, rechazo a alimentos y dolor retroesternal. A la exploración física presenta hiperemia faringoamigdalina sin evidenciar lesiones aftosas ni exudados. Se realiza una radiografía de tórax y abdomen que resul-

tan normales y una analítica sanguínea con resultado anodino, presentando elevación de reactantes de fase aguda (PCR 11 mg/dl). Se decide realizar gastroscopia para filiar la causa, constatándose lesiones ulcerosas sobreelevadas en mucosa de tercio inferior. Microscópicamente se observan células multinucleadas con marginación de la cromatina y núcleos en vidrio esmerilado compatibles con infección herpética. Se confirma el diagnóstico al detectar PCR de VHS tipo I en tejido esofágico. Se inicia tratamiento con Aciclovir y omeprazol intravenosos desapareciendo la sintomatología de forma progresiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El VHS causa infecciones oportunistas en pacientes inmunocomprometidos. En inmunocompetentes es poco frecuente, a pesar de la alta prevalencia de infección orofaríngea y el diagnóstico puede pasar inadvertido. Se manifiesta como odinofagia aguda, disfagia, anorexia y dolor retroesternal, con o sin fiebre asociada. Con frecuencia no se acompaña de lesiones aftosas bucales. El diagnóstico se realiza mediante endoscopia donde se ven úlceras con bordes sobreelevados de predominio en esófago distal. Es necesario tomar biopsias para estudio histopatológico. Al microscopio se visualizan inclusiones intranucleares, células multinucleadas con núcleo con aspecto típico en vidrio esmerilado. El estudio de PCR detecta el virus en el tejido esofágico. El tratamiento se realiza con Aciclovir o Ganciclovir estando indicado en casos graves y en inmunodeprimidos. En inmunocompetentes es controvertido ya que la infección suele resolverse espontáneamente en 2 semanas, sin embargo parece acortar el proceso. Es necesario descartar siempre alteración del sistema inmune. Debemos destacar que en los cuadros de odinofagia y disfagia aguda, en niños sanos, es importante tener en cuenta la infección por herpes como causa de esofagitis.

ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CELIACOS SEGÚN PARÁMETROS BIOQUÍMICOS. NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, M.^a Carmen Rivero de la Rosa, Manuel García Martín, Federico Arguelles Martín
Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Descripción del estado nutricional a nivel antropométrico y bioquímico de pacientes celíacos, tras la instauración de una dieta sin gluten.

MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 157 pacientes diagnosticados de celiaquía entre los años 2003-2015 en los que obtenemos datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, antropometría y resultados de parámetros bioquímicos para valoración del estado nutricional (zinc, ácido fólico, prealbúmina, RBP, vitamina A, vitamina E y vitamina B12) realizados en distintos momentos tras comenzar la dieta sin gluten.

RESULTADOS

50.3% varones y 49.7% mujeres. Edad media del diagnóstico: 4,3 años. El 73% son Marsh3. No se requirió biopsia en el 20,4% de los casos porque cumplían los criterios de la ESPGHAN del 2012 para el diagnóstico de celiaquía. El 57.9% presentaba un estatus nutricional adecuado 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. Se estudiaron los parámetros bioquímicos comentados en el 31.2% de los pacientes revisados. Tiempo medio de dieta sin gluten previo a dicho análisis: 3,16 años. El 58.2% se realizó antes de los 2 años desde el diagnóstico de enfermedad celíaca y el 42.8%, después de los 2 años. El zinc no puede determinarse en el 44% de las ocasiones; en el resto, fue normal. Los niveles de ácido fólico se encontraron entre 3-17 ng/ml en un 94%, estando elevado solo en 3 casos. La prealbúmina (20-40 mg/dl) se encontró descendida en el 48,11% de los pacientes, en rango de desnutrición en un 13.8% de los mismos (<15 mg/dl). La proteína ligadora de retinol (RBP: 3-6 mg/l) estaba disminuida en un 58.18%, indicando desnutrición en el 26% de los pacientes (<2,5 mg/dl). Los niveles de vitamina A, B12 y E eran adecuados.

CONCLUSIONES

No encontramos relación significativa entre el tiempo sin gluten y los parámetros bioquímicos analizados. Observamos mayor porcentaje de desnutrición, determinados a partir de los valores de prealbúmina y RBP, al diagnóstico de celiaquía que en los años posteriores. Igualmente, aquellos que tardan >2 años en recuperar una curva ponderal adecuada o en negativizar el perfil presentan valores más bajos de prealbúmina y RBP. Por último, con valores de RBP se sobreestima los casos de desnutrición en comparación con los de prealbúmina (el 11,6% de pacientes con desnutrición leve, según valores de RBP, y el 2.3% de desnutrición moderada; no son definidos como pacientes desnutridos según valores de prealbúmina).

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA MUESTRA DE PACIENTES OBESOS REMITIDOS A ATENCIÓN ESPECIALIZADA

Victoria Molina Martínez, Bárbara Moreno Sanz-Gadea, José Miguel Martínez de Zabarte Fernández, Dánae Caudrado García, Héctor Ruíz Bartolomé, Ana Moráis López

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Aunque la obesidad es una patología de manejo habitual en Atención Primaria, se aconseja derivar a una unidad especializada aquellos pacientes con obesidad mórbida, antecedentes familiares o personales de complicaciones asociadas a la obesidad o en caso de dificultades muy importantes en el manejo.

Este estudio pretende determinar las características clínicas y epidemiológicas de pacientes obesos derivados desde Atención primaria a una unidad especializada hospitalaria desde 2008.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, analítico, retrospectivo y transversal mediante revisión de historias clínicas. Se recogieron datos demográficos, de composición corporal, analíticos y exámenes complementarios realizados en la primera consulta.

Antropometría expresada en z-score (media±desviación estándar o mediana o rango).

Bioimpedanciometría: masa grasa y magra expresadas como porcentaje de la normalidad para sexo y edad (media±desviación estándar o mediana o rango).

Bioquímica: perfil férrico, lipídico y metabolismo hidrocabonado.

Otros: tensión arterial, ecocardiografía, ecografía abdominal.

RESULTADOS

34 pacientes. (50% hombres); edad media 12±3.6 años.

Autopercepción de imagen favorable en 23.5%, neutra 35.3% y desfavorable 41.2%.

Antropometría: Z-score del peso: +5.48±2.15. Z-score de talla: 1.14 (rango 4.63,-2.5). Z-score del IMC: +5.58±2.57. Obesidad mórbida (z-score de IMC>+5DE) en 17 pacientes (50%). Todos los pacientes con medida del perímetro de cintura (n=13) presentaron un índice de cintura/talla>0.47. Bioimpedancia: masa corporal grasa (% masa grasa con respecto a los valores de normalidad para sexo y edad) 430.9±211.8%. Masa

corporal magra (%normalidad) 136±79.8% (rango 553.45,94.08) respecto a los valores de normalidad para sexo y edad. Bioquímica:17.6% presentó ferropenia, media del colesterol total 156.5±28.07 mg/dL, HDL colesterol: 45.32±11.25mg/dL, LDL colesterol: 92.30±21.41mg/dL, triglicéridos: 194.9±76.2mg/dL. Ocho pacientes presentaron alteración del metabolismo hidrocabonado. No se encontró relación entre el grado de obesidad y alteraciones analíticas.

Otras exploraciones: datos de ecocardiografía disponibles en 5 pacientes, sin alteraciones. Datos de ecografía abdominal disponibles en 27 pacientes, con signos de esteatosis hepática en 33.3%. Dos pacientes presentaron HTA.

CONCLUSIONES

- La alta proporción de obesidad mórbida sugiere la necesidad de plantear una mayor comunicación entre Atención Primaria y Especializada.
- Aunque la composición corporal se valoró por bioimpedancia en todos los pacientes, la medida del perímetro cintura, muy útil en Atención Primaria fue deficiente.
- El análisis de composición corporal por bioimpedancia permitió conocer que la obesidad en la mayoría de los pacientes correspondió a un aumento tanto de masa grasa como de masa magra, lo que es importante al establecer objetivos terapéuticos.

ESTUDIO PILOTO SOBRE TRASTORNOS FUNCIONALES GASTROINTESTINALES EN POBLACIÓN GENERAL PEDIÁTRICA

Beatriz Castillo Barrio, Beatriz Cano del Águila, Marina Balseiro Campoamor, Enriqueta Román Riechmann, M.ª Luz Cilleruelo Pascual, Carolina Gutiérrez Junquera

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los trastornos funcionales gastrointestinales (TFGI) engloban una combinación de síntomas gastrointestinales crónicos o recurrentes, dependientes de la edad, que no pueden explicarse por alteraciones estructurales o bioquímicas. En población escolar general fuera de nuestro país se ha observado una prevalencia de hasta el 30%. Suponen el 50% de las consultas de gastroenterología pediátrica y el 2- 4% del total en primaria. Para definirlos se utilizan los síntomas referidos por el paciente que se agrupan en entidades patológicas según los "criterios de Roma III".

En este contexto, se está realizando un estudio transversal, multicéntrico, de ámbito europeo para identificar diferentes aspectos epidemiológicos, de diagnóstico y tratamiento de TFGI en la población pediátrica.

Nuestro trabajo expone los resultados preliminares del estudio piloto realizado en un instituto de nuestra área, con los objetivos de adaptar el cuestionario original y estimar la prevalencia de TFGI para las diferentes edades y sexos.

MÉTODOS

- Traducción y retrotraducción del formulario original en inglés sobre TFGI en niños de 5-18 años según criterios Roma III.
- Sesión informativa a padres del instituto y distribución de consentimientos informados.
- Recogida de consentimientos firmados.
- Entrega y recogida de formularios a niños/adolescentes.
- Elaboración y análisis descriptivo de base de datos.

RESULTADOS

Se entregaron 540 consentimientos informados recogiendo 83 formularios cumplimentados (respuesta: 15,4%). El rango de edad es 12-18 años siendo la media 14 años, con una desviación estándar de 1,6. El 57,8% son mujeres (n: 48) y el 42,2% varones (n: 35).

Cumplen criterios de TFGI 16 niños (1,2% de los que contestaron el formulario), siendo los más frecuentes el estreñimiento funcional y la migraña abdominal con 5 casos cada uno (6% de los encuestados cada patología). Siguen en orden de prevalencia la dispepsia funcional y el intestino irritable, ambas con 2 casos (2,4%) y después con 1 caso la aerofagia, el dolor abdominal funcional y la incontinencia fecal no retentiva (1,2%). No se encontraron casos de rumiación, vómitos cíclicos ni síndrome de dolor abdominal funcional.

CONCLUSIONES

- Se constatan las dificultades en la realización de este tipo de estudios.
- Se dispone de un cuestionario de TFGI para niños/adolescentes que puede ser aplicado en nuestro medio.
- Se observa en la muestra del centro estudiado una prevalencia algo menor de lo descrito en otros países, destacando el alto porcentaje de migraña abdominal, habitualmente no diagnosticada como tal por los profesionales, en probable relación con la mayor edad de la muestra estudiada.

GASTRITIS QUE NO MEJORA CON ANTIÁCIDOS ¿EN QUÉ PATOLOGÍA PENSAR?

Elisabet Garmendia Echeverría, Ana Catalán Lambán, Ana Navedo de las Heras, Amaia Ochotorena EliceGUI, M.^a Reyes López de Mesa

Clínica Universidad de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La presencia de reflujo gastroesofágico no ácido puede sospecharse en diversas situaciones clínicas, especialmente en pacientes que presentan síntomas de reflujo a pesar de recibir un tratamiento adecuado con inhibidores de la bomba de protones, lo cual ocurre en torno al 30% de casos. Las sales biliares en contacto con las paredes del esófago y estómago pueden producir una lesión inflamatoria de la mucosa y producir sintomatología similar al reflujo ácido como dolor epigástrico, pirosis y vómitos biliosos.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niña de 5 años con dolor abdominal de un mes de evolución que mejora con omeprazol, pero reaparece al suspender el tratamiento. Antecedente de un vómito hemático el mes previo tras la ingesta de antiinflamatorios. Gastroscoopia: gastritis prepilórica y reflujo biliar. Mejoría tras recibir tratamiento con sucralfato.

Caso 2: niña de 12 años con dolor epigástrico de larga evolución e intolerancia a la fructosa y la lactosa que no mejora con dieta y omeprazol. Ecografía abdominal normal. Gastroscoopia: cardias hipotónico, mínima gastritis crónica no asociada a *Helicobacter Pylori*, linfangiectasia en segunda porción duodenal y reflujo biliar a través del píloro. Se inicia tratamiento con sucralfato con mejoría clínica.

Caso 3: niña de 3 años con dolor abdominal y vómitos que no mejoran con omeprazol. No se realiza gastroscoopia por imposibilidad de sedación y ante la sospecha clínica de reflujo biliar iniciamos tratamiento con sucralfato con desaparición de la sintomatología.

Caso 4: adolescente de 14 años con dolor epigástrico de larga evolución que no mejora con omeprazol. Celiaco con dieta exenta de gluten desde 2003 con buen control analítico. Test de aliento negativo. Gastroscoopia: esófago de Barret de segmento corto, cardias discretamente hipotónico, posible gastritis crónica a nivel antral. Impedancia phmetría ambulatoria: Se detectan 24 episodios de reflujo de los cuales 11 son no ácidos. Se pauta tratamiento con sucralfato con mejoría clínica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El reflujo alcalino es una entidad poco frecuente pero que debe valorarse ante un paciente con dolor abdo-

minal que no mejora con tratamiento convencional con antiácidos. El diagnóstico de sospecha se puede establecer en base a la clínica; en ocasiones se puede visualizar la presencia de reflujo biliar a través del píloro durante la realización de una gastroscopia y se puede confirmar mediante la realización de una Impedancia -pHmetría esofágica que puede caracterizar los tipos de reflujo con una elevada sensibilidad.

GASTRITIS: MÁS ALLÁ DEL TRATAMIENTO ERRADICADOR

Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco, Laura Domínguez Hidalgo, Carmen Torres Cañadillas, Alicia González Jimeno, Nathaly Flores Casas

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Definimos bezoar como el acúmulo de sustancias en estómago y/o intestino. Los bezoares del tracto digestivo en la infancia representan una patología poco frecuente. Suelen acontecer en pacientes sanos como consecuencia de la ingestión de sustancias que no atraviesan el píloro. El tricobezoar corresponde a un bezoar constituido por pelo, suele localizarse en estómago aunque puede extenderse hacia el intestino delgado.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 13 años que consulta por presentar desde hace 10 meses dolor epigástrico sin otra sintomatología acompañante. Se solicita Test de Ureasa que resulta positivo, por lo que ante el diagnóstico de gastritis aguda se inicia tratamiento erradicador de *H. pylori* a dosis adecuadas. La paciente refiere mejoría aunque los resultados del test ascienden tras dos tandas de tratamiento específico. En la exploración física se objetiva un buen estado general, con buen desarrollo pondero-estatural. El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación y sin palpase masas ni visceromegalias. El resto de la exploración resulta normal por aparatos. En analítica, se objetiva anemia microcítica. Se indica realización de endoscopia digestiva alta en la que se objetiva tricobezoar de gran tamaño con úlcera de decúbito que ocupa el cuerpo y parte del antro gástrico. El diagnóstico es el de gastritis secundaria a *H. Pylori* junto con tricobezoar gástrico, por lo que se indica el tratamiento consistente en primera instancia en extracción endoscópica, pero ante imposibilidad de extracción a través de esta técnica se indica realización de gastrostomía en cara anterior del cuerpo gástrico para la extracción del bezoar. En la intervención, se visualiza también úlcera de aspecto benigno en cara anterior gástrica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

No está descrita una forma de presentación específica para esta patología, pudiendo permanecer el paciente asintomático durante un largo período antes de llegar a consultar. La presencia de los síntomas va a depender del tamaño del bezoar, de la elasticidad del estómago y de la aparición o no de complicaciones. En nuestro caso, se presenta como hallazgo casual ante epigastralgia persistente. La endoscopia resultó la prueba fundamental para el diagnóstico. Resulta imprescindible la evaluación psicológica de estos pacientes. Con este caso queremos resaltar que, ante la sospecha de otra patología y la resistencia al tratamiento específico para *H. pylori*, debemos pensar en otras causas y realizar pruebas complementarias que nos permitan el diagnóstico adecuado.



GASTROENTEROPATÍA EOSINOFÍLICA EN LA INFANCIA: PRESENTACIÓN ATÍPICA

Johana Andrea Guío Bácares, Javier Rubio Santiago, Irene Pilar Fernández Viseras, Blanca Ruiz de Zárate, Rafael Chulián Cruz, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Actualmente hay un aumento de la Gastroenteropatía Eosinofílica (GEEo) que se caracteriza por afectar típicamente al estómago y a cualquier otra área del tracto gastrointestinal (TGI). Su clínica es variada dependien-

do del grado de extensión en el momento del diagnóstico, predominando la sintomatología digestiva, aunque existen formas de presentación poco frecuentes como la Anemia Ferropénica grave. Hay que descartar siempre otras causas de hipereosinofilia como el consumo de medicamentos, parasitosis, infección por *H. Pylori*, Enfermedad Inflamatoria Intestinal y el diagnóstico de confirmación se realiza mediante estudios Endoscópicos altos/bajos y biopsias seriadas.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 12 años que presenta de forma súbita episodio de sudoración, visión borrosa y pérdida de conciencia. Dos meses antes tras episodio similar presentó astenia y epigastralgia con ritmo intestinal normal.

Antecedentes: alergia a PLV y huevo el primer año, posteriormente al olivo, ácaros y gramínea. Dermatitis, bronquitis y rinitis alérgica. Sinusitis etmoidal. Madre: tiroiditis de Hashimoto.

Al ingreso: regular estado general con taquicardia, hipotensión, soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo. Palidez muco-cutánea, ojerosa. No hábito malabsortivo.

Analítica: Eosinofilia: 6.1%, Hemoglobina: 4.5 gr/dl, Hematocrito: 16.9%, VCM: 55ft, HCM: 14.8 pg, sideremia: 10 mcg/dl, IS: 2%, transferrina: 380 mg/dl, ferritina: 1 ng/ml. Sangre oculta en heces: negativa, Alfa-1-antitripsina en heces: 0.6 g/g de heces, calprotectina fecal: 110 mcg/g de heces. Estudio de autoinmunidad: negativo. IgE total: 2'500 UI/ml, RAST a alimentos: positivo.

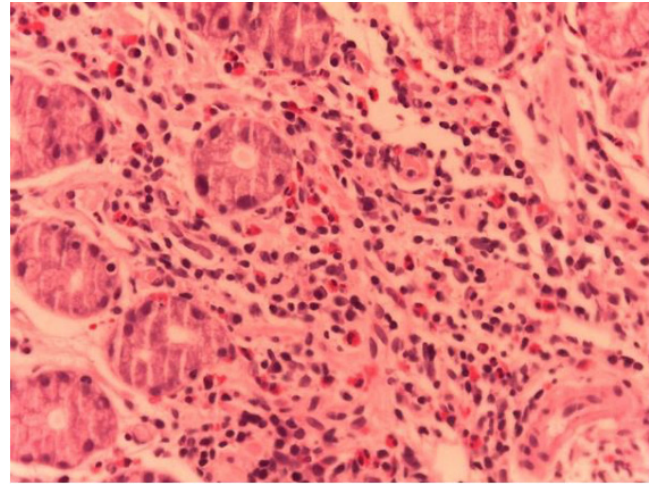
Gastroscoopia: mucosa gástrica parcheada, patrón micronodular, ureasa negativa, Biopsia gástrica: marcados cambios inflamatorios y parcheados con atrofia glandular, más de 30 Eosinófilos/campo de gran aumento (CGA), no evidencia de *H. Pylori*. CONTROL: estómago sin cambios, Biopsia Gástrica: cambios inflamatorios, 55 Eosinófilos/CGA, biopsia duodenal: 15 Eosinófilos/CGA. Colonoscopia-ileoscopia: normal, biopsia Ileal: discretos cambios inflamatorios, 25 Eosinófilos/CGA, biopsias seriadas de colon: infiltrado de 8-15 Eosinófilos/CGA.

Se realiza transfusión con mejoría clínico/analítica y se inicia tratamiento con omeprazol, hierro oral y dieta empírica de exclusión de alérgenos alimentarios, sin mejoría histológica. Actualmente persisten alteraciones endoscópicas además de un aumento de Alfa-1-antitripsina y calprotectina fecal, por lo que se inicia tratamiento con Budesonida Oral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Destacar la rareza de éste cuadro y su forma de presentación como anemia ferropénica grave.

- Actualmente existe un aumento significativo de los trastornos gastrointestinales eosinofílicos.
- No hay evidencia significativa de la respuesta a la dieta de exclusión.



Importante infiltrado eosinofílico en mucosa gástrica

HELICOBACTER PYLORI Y PARASITOSIS INTESTINAL, ¿EXISTE ASOCIACIÓN?

Isabel Soledad Casas Gallegos, Vanesa Fernández Díaz, Anna Gatell Carbó, Alba Cebollero Agustí, Vicente Morales Hidalgo

Instituto Catalán de Salud, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La coexistencia de *Helicobacter pylori* (HP) y parásitos intestinales tienen un efecto negativo sobre la calidad de vida de la población infantil. Muchos estudios realizados en zonas con alta prevalencia muestran cierta sinergia entre estos microorganismos y son agentes causales de dolor abdominal orgánico. El rol del HP no está aún bien determinado.

Objetivo: determinar la asociación entre HP y la presencia de parasitosis intestinal.

MÉTODOS

Solicitar Ag fecal de HP cuando se solicite un parasitológico seriado en heces en pacientes pediátricos de un área semirural. Se revisaron las siguientes variables: demografía, historial médico y pruebas diagnósticas (valores de Ag. fecal de HP, parasitológico seriado, serología específica de enfermedad celíaca y pruebas

endoscópicas). Se consideran positivos valores de Ag fecal de HP >1.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 60 pacientes con una edad media de 7,2 años (21 meses-16 años), el 48% de los cuales eran varones. Los motivos de consulta por los que se solicitó el estudio de parásitos y HP fueron dolor abdominal en un 63% de los casos seguido de diarrea (20%), familiar directo con infección activa (6%) y distensión abdominal (1,6%), entre otros. De los 60 pacientes analizados el 28,3% dieron positivo para antígeno de HP en heces, 40% presentó parasitosis y la coinfección estuvo presente en 10% del total. En los casos con infección activa por HP el 36%, presentaban coinfección por parásitos (*Blastocystis hominis* 66%, *Giardia lamblia* 50%, *Dientamoeba fragilis* 16,6%, *Entamoeba coli* 16,6% y *Clostridium jejuni* 16,6%). Los pacientes con coinfección no presentaban mayor gravedad en la sintomatología, siendo asintomáticos el 33% de los coinfectados. En los casos negativos para infección por HP, el 42,8% presentó parasitosis (*Dientamoeba histolitica* 44%, seguida de *Blastocystis* 33%, *Giardia* 27,7%, *Aeromonas* 5,5%). De los 60 pacientes 3 presentaron anemia ferropénica, todos ellos con infección aislada de HP. Únicamente 3 pacientes requirieron pruebas endoscópicas.

CONCLUSIONES

Nuestra zona presenta un elevado porcentaje de parasitosis, no obstante en nuestra muestra se observa un menor porcentaje de infección por parásitos en aquellos pacientes con HP positivo. No se objetivó mayor clínica en los pacientes coinfectados. Son necesarios más estudios para establecer la asociación entre HP y parasitosis intestinal.

HEPATITIS AUTOINMUNE SERONEGATIVA EN PEDIATRÍA, UN RETO DIAGNÓSTICO

M.^a Amelia Jiménez Robles, Eva M.^a Cortés Martín, Blanca Alexandra Molina Cuevas, Francisco Moreno Madrid, Mónica Ruiz-Alba Gómez

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades hepáticas pediátricas con probable patogenia autoinmune incluyen la hepatitis autoinmune (HAI), la hepatitis autoinmune de novo postrasplante, la colangitis esclerosante primaria y los síndromes de solapamiento. La HAI es una enfermedad

necrótico-inflamatoria, crónica y de etiología desconocida, ocasionada por la acción del sistema inmunitario sobre el hepatocito. El pronóstico de esta entidad viene condicionado por la precocidad diagnóstica y terapéutica. Tiene un curso fluctuante y una expresión clínica heterogénea, la forma más frecuente de presentación en la edad pediátrica es similar a una hepatitis aguda prolongada. El diagnóstico diferencial incluye todos los procesos asociados con un cuadro de necroinflamación crónica hepática. El objetivo del tratamiento es inducir y mantener la remisión, la HAI es un proceso que responde, clínica e histológicamente, al tratamiento con corticoides, a los 15 días si hay buena respuesta se asocia azatioprina y se inicia pauta descendente de prednisona.

RESUMEN DEL CASO

Escolar de 12 años que consulta en urgencias de Pediatría por presentar ictericia generalizada en las 24 horas previas al ingreso, asociando astenia y orina colúrica de una semana de evolución. Refiere epistaxis frecuentes, dolor en hipocondrio izquierdo, no náuseas, vómitos, ni otra sintomatología asociada. En las pruebas de laboratorio se observa patrón colestático, coagulopatía e hipergammaglobulinemia. A su ingreso se instaura tratamiento sintomático con ácido ursodesoxicólico y vitamina K. A la semana del ingreso presenta empeoramiento clínico-analítico, con fallo hepático agudo. Reuniendo 11 criterios clínicos del Grupo Internacional de Hepatitis Autoinmune y ante la imposibilidad de realizar biopsia por la coagulopatía, se inicia tratamiento esteroideo de forma empírica con franca mejoría clínico-analítica. Se reciben títulos de anticuerpos hepáticos negativos y se decide la realización de biopsia hepática para completar estudio con hallazgos compatibles con hepatitis autoinmune, siendo dado de alta con tratamiento corticoideo en descenso y azatioprina vía oral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la biopsia hepática continúa siendo el gold standard, no existen hallazgos patognomónicos. Por otro lado, la ausencia de autoanticuerpos no excluye el diagnóstico, puesto que estos son fluctuantes y hasta el 20% de los pacientes con HAI son seronegativos en el momento de la presentación. Nuestro paciente desarrolló una respuesta inicial y sostenida al tratamiento inmunosupresor, lo cual es característico de HAI y refuerza el diagnóstico.

HEREDITARY POLYGENETIC JAUNDICE: DUBIN-JOHNSON SYNDROME AND GILBERT SYNDROME

Joana Vanessa Silva, Benedita Bianchi Aguiar, Lúcia Gomes, Cristina Rocha, Miguel Costa

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Dubin-Johnson syndrome is characterized by a hyperbilirubinemia predominantly conjugated, autosomal recessive and induced by mutations that involve the gene ABCC2. Gilbert syndrome also shows a recessive inheritance, but it is mainly associated to a hyperbilirubinemia not conjugated, which involve mutations in the promoter gene UGT1A1.

RESUMEN DEL CASO

We show here the case of a 17 years old teenager, female, taken to a Digestive Pathology consultation because of vomit and jaundice to a sclerotic level. She showed analytically a mixed hyperbilirubinemia, with the predominance of a direct bilirubin, without changes of the hepatic function or in the cholestasis enzymes. In an ultrasonography it was seen that she had a liver with higher dimensions than normal. The molecular study showed a TA insertion, in the promoter gene UGT1A1 (genotype TA7/TA7) in homozygote, which confirmed the diagnosis of Gilbert syndrome. As it maintained the mixed hyperbilirubinemia, predominantly conjugated, it was performed a dosage of the coproporphyrins in the urine of 24 hours, and it showed a qualitative change of the urinary excretions of the coproporphyrins with the majority being type I. The molecular study confirmed the clinic diagnosis of Dubin-Johnson syndrome when it detected the variable c.2325del (p.Tyr776Thrfs*4) and the mutation c.3517A>T (p.Ile1173Phe) in heterozigotia in the gene ABCC2.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Both are benign diseases that do not need treatment, but that can cause an important increase from the bilirubinemia in certain specific circumstances.

HIPO PERSISTENTE COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO

Carolina Arroyo Herrera, Susana Buendía López, Marta Martínez González, Miguel Lillo Lillo, Elena Balmaseda Serrano, Ignacio Onsurbe Ramírez

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete.

INTRODUCCIÓN

El hipo se define como contracciones involuntarias y espasmódicas del diafragma y de músculos intercostales asociadas al cierre anticipado y abrupto de la glotis, produciendo un sonido característico. Es un fenómeno frecuente en la infancia, habitualmente autolimitado y benigno, no existiendo por lo general causa desencadenante conocida. Sin embargo, cuando es persistente (más de 48 horas) puede ser la manifestación de una enfermedad orgánica: digestiva, neurológica, respiratoria, cardíaca...en ocasiones grave, por lo que es necesario realizar un amplio diagnóstico diferencial.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 8 años que acude a urgencias por hipo de 4 días de evolución, que persiste incluso durante el sueño y condiciona dificultad para la alimentación. Asocia dolor retroesternal ocasional sin otra sintomatología acompañante.

Como antecedentes personales patológicos destaca un parto a término con expulsivo prolongado y dos circulares completas de cordón. Seguimiento por Neuropediatría y Rehabilitación por parálisis cerebral infantil secundaria a ACV isquémico perinatal. Estudio de trombofilia normal. Presenta desarrollo ponderoestatural adecuado y exploración física normal salvo hemiparesia derecha conocida.

Ante cuadro de hipo persistente se decide ingreso para estudio y tratamiento. Con baclofeno y omeprazol presenta mejoría progresiva hasta desaparición del hipo a los 3 días. Se realiza hemograma, bioquímica, gasometría, coagulación, radiografía tórax-abdomen, EEG y ECG con resultado normal. TC craneal sin cambios respecto a previos. Tracto digestivo superior (tomando omeprazol) normal. Desaparecido el hipo, se retira el tratamiento. De forma diferida se realiza pHmetría de 24h compatible con RGE severo. Diagnosticada de hipo persistente secundario a enfermedad por RGE severo se indican medidas antireflujo y omeprazol a 2mg/kg/día, sin presentar nuevos episodios de hipo en los últimos 3 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El hipo es un fenómeno muy extendido con una fisiopatología aún desconocida. Aunque habitualmente es un cuadro banal, episodios prolongados de hipo pueden ser la manifestación de patología potencialmente grave y constituir una situación debilitante interfiriendo en funciones básicas como la alimentación y el sueño. Entre las múltiples etiologías de hipo persistente, los trastornos digestivos constituyen la causa más común (62%). Si bien el RGE es una patología frecuente en la edad pediátrica (18%), es raro que se presente con hipo persistente como única manifestación. Se ha sugerido la estimulación del nervio frénico (ramas abdominales y diafragmáticas) como mecanismo causante.

Como conclusión, todo niño con hipo persistente debe ser ingresado para realizar un estudio exhaustivo descartando causas orgánicas, principalmente en pacientes de riesgo como nuestro caso (patología neurológica).

IMPACTACIÓN ESOFÁGICA EN PEDIATRÍA ¿ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA?

Tania Araujo García, Patricia Barros García, Patricia Pascual Moreno, Soraya Muñoz Pérez, Natalia Camarena Pavón, Ana González García

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

INTRODUCCIÓN

La Esofagitis Eosinofílica (EEO) es una enfermedad inflamatoria crónica a nivel esofágico, caracterizada por un alto grado de infiltración eosinofílica, cuya prevalencia se ha incrementado en los últimos años. La forma de presentación es variable siendo frecuente la impactación alimentaria. La acalasia es un trastorno neuromotor esofágico primario, con una baja incidencia en Pediatría, caracterizado por la hipertensión del esfínter esofágico inferior (EEI). Su síntoma más frecuente es la disfagia. Para su diagnóstico son útiles el tránsito gastroesofágico baritado y la manometría esofágica. El tratamiento de elección es la cirugía.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 13 años con antecedentes de alergia a neuroalergenos derivado por presentar episodios de impactación esofágica alimentaria de repetición, habiendo precisado extracción endoscópica urgente de bolo alimenticio en 2 ocasiones, sin objetivarse lesiones macroscópicas durante el procedimiento. Se realizó biopsia endoscópica esofágica en el primer episodio, con resultado normal. Ante la sospecha diagnóstica de EEO, se repite endoscopia digestiva sin objetivar lesiones compatibles. Se amplía estudio solicitando:

Análítica completa y pH-metría esofágica que fueron normales. Tránsito digestivo baritado donde se objetiva una dilatación esofágica generalizada, no continua, presencia de ondas terciarias no propulsivas. En cardias, estenosis en "pico de loro" no persistente. Ante estos hallazgos se solicita una manometría esofágica, confirmando el diagnóstico de Acalasia Espástica tipo III. Tras lo cual se deriva a Cirugía.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Con este caso clínico queremos hacer hincapié en que, a pesar del aumento de la incidencia de la EEO como una de las causas más frecuentes de impactación esofágica en niños la cual debemos tenerla en cuenta cuando existen antecedentes alérgicos, no toda disfagia o impactación es causada por ésta, si no que existen otras patologías menos frecuentes que debemos de tener en mente.

De ahí la importancia de la anamnesis completa y detallada, junto a una exploración minuciosa, para intentar realizar un diagnóstico diferencial adecuado, con la ayuda de pruebas complementarias que nos dirija al diagnóstico definitivo certero.

LA IMPORTANCIA DE LA MALROTACIÓN INTESTINAL FUERA DEL PERÍODO NEONATAL

María García Barba, Teresa Núñez Rebollo, Mariana Corcino Russo, Elvira Ricci, Sara Martínez Pasamar

Hospital Montepíncipe, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La importancia de la malrotación intestinal como causa de sintomatología abdominal.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 6 años, antecedente de patología abdominal neonatal no intervenida que no saben precisar. Estudiado por dolor abdominal recurrente, retraso ponderoestatural y meteorismo, sin encontrarse patología orgánica hasta el momento.

Consulta en urgencias tras una hora de evolución de cuadro de dolor abdominal generalizado de comienzo brusco y fuerte intensidad, acompañado de un vómito alimentario. Asocia astenia e hiporexia.

Exploración con defensa abdominal voluntaria sin otros hallazgos. Hemograma, bioquímica y gasometría normal, ecografía abdominal no concluyente. Durante su estancia presenta empeoramiento progresivo del estado general, palidez cutánea, sed intensa y dete-

rioro del nivel de conciencia, por lo que se traslada a UCIP en situación de shock hipovolémico. Se aplican medidas de soporte vital y se inicia antibioterapia empírica. A la exploración abdomen ligeramente distendido, blando, no doloroso. Control analítico con hiperglucemia 234 mg/dl, acidosis metabólica y coagulopatía grave, resto normal incluidos parámetros infecciosos. Tóxicos en orina negativos. Citoquímico LCR normal. Radiografía: silencio abdominal izquierdo, asas agrupadas en hemiabdomen derecho.

Se realiza laparotomía exploradora urgentemente objetivándose vólvulo de intestino medio con gran cantidad de asas isquémicas que tras devolvulación se lavan con suero caliente, con revascularización parcial. Cierre provisional de cavidad abdominal. "Second look" a las 48 h, con reperfusión completa, no precisando resección. Se realiza enteropexia por malfijación intestinal.



Laparotomía exploradora



Precisa soporte inotrópico hasta el 6º día. Se mantiene ventilación mecánica hasta el 8º día, con estrategia de protección pulmonar ante desarrollo de SDRA. Diuresis mantenida con diurético en perfusión, sin alteraciones de función renal. Hipopotasemia secundaria.

Al 2º día de ingreso se constatan parámetros analíticos de pancreatitis, con elevación máxima de amilasa hasta 289 UI/L y lipasa 524 UI/L, sin clínica y sin datos ecográficos de afectación pancreática. Manejo conservador.

Reinicia tránsito intestinal espontáneo al 7º día.

Soporte nutricional parenteral durante 17 días. Buena tolerancia posterior de alimentación enteral.

Se mantiene antibioterapia intravenosa durante 10 días. Cultivos negativos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La malrotación intestinal y su propensión al vólvulo, complicación más grave y potencialmente mortal, puede considerarse una bomba de relojería en el interior del individuo que la padece, siendo imprescindible un diagnóstico precoz, que suele retrasarse cuando su presentación excede el período neonatal, pues a edades más avanzadas los signos clínicos suelen ser más larvados e inespecíficos. No olvidar pensar en esta entidad ante toda sintomatología abdominal aguda o crónica en la que se descartan otras etiologías frecuentes.

LACTANTE CON ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA CON VÓMITOS, DIARREA Y ESTANCAMIENTO PONDERAL

Lara del Pino Rivero Alí, Nazareth Martinón Torres, Vanesa Crujeiras Martínez, Rebeca Saborido Fiaño, María Rosaura Leis Trabazo

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La alergia a proteínas de leche de vaca mediada por IgE (APLV) puede debutar con sintomatología cutánea, gastrointestinal y/o respiratoria que se resuelve tras la eliminación dietética de las proteínas de leche de vaca (PLV). Los lactantes reciben fórmulas extensamente hidrolizadas de PLV, pudiéndose también recurrir a fórmulas de soja (uso cuestionado en menores de 6 meses) si no existen datos de enteropatía.

En niños con APLV que reinician vómitos y/o diarrea debe realizarse un diagnóstico diferencial incluyendo transgresión dietética con PLV, etiología infecciosa, causas de enteropatía malabsortiva y alergias alimentarias adicionales.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 15 meses con cuadro de vómitos, diarrea y rechazo de la ingesta desde hace 15 días que ingresa por deshidratación moderada y decaimiento.

Diagnosticado a las 3 semanas de vida de APLV tras presentar exantema generalizado y tumefacción de manos y pies coincidiendo con la introducción de lactancia adaptada (IgE específica a PLV elevada). Desde entonces recibe una dieta exenta de proteínas de leche de vaca, introduciendo postres de soja hace 3 meses y fórmula de soja los últimos 15 días.

En la exploración física destaca afectación moderada del estado general, sequedad mucocutánea, abdomen ligeramente distendido, blando y depresible.

Presenta un peso < -2,5 DS (p<3), longitud 0 DS (p50), con caída de percentil de peso los últimos 3 meses.

En el análisis de sangre se detecta leucocitosis con neutrofilia, hipoproteinemia con hipoalbuminemia, marcadores de enfermedad celíaca negativos con IgA normal y estudio HLA-DQ2/DQ8 positivo. TSH y reactivantes de fase aguda normales. IgE específica a soja: 0.01 kUI/L. Prick test a proteínas de soja negativo.

Bioquímica urinaria, urocultivo, coprocultivo y alfa-1-antitripsina fecal normal.

En ecografía de abdomen se observa distensión de asas de intestino delgado con abundante líquido intraluminal.

Se realiza endoscopia digestiva alta observando mucosa intestinal eritematosa, edematosa, con prominencia de vellosidades. Estudio anatomopatológico compatible con atrofia vellositaria subtotal, siendo el inmunofenotipaje de linfocitos intraepiteliales no característico de enfermedad celíaca.

Ante la sospecha de enteropatía alérgica a proteínas de soja no mediada por IgE, se estableció nutrición enteral exenta de PLV y soja con cese de la sintomatología y recuperación ponderal progresiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La introducción de fórmula de soja en pacientes con APLV debe realizarse de forma controlada y mantenida, ya que el paciente puede presentar sintomatología inmediata compatible con alergia a proteínas de soja mediada por IgE, o más insidiosa (retraso ponderoestatural, diarrea, vómitos) en relación con mecanismo no IgE mediado.

LITIASIS BILIAR NEONATAL E HIPOTIROIDISMO TRANSITORIO

Javier García Vázquez, Manuel Portillo Márquez, Antonio Vilela Serrano, Raquel Plácido Paías, M.^a Jesús González Carracedo, Virginia Vaquerizo Vaquerizo

Hospital de Mérida, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La coledocolitiasis en una entidad poco frecuente en la edad pediátrica (0,1-0,2%) y menos aún en la neonatal. Las causas son muy diversas, siendo la más frecuente las enfermedades hemolíticas y poco común la presencia de un hipotiroidismo favorecedor.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 22 días que ingresó por vómitos tras todas las tomas, con escasa ganancia ponderal, sin otra sintomatología asociada.

Antecedentes personales: Embarazo y parto sin patología. Serologías materna negativas e inmune a rubeola. Lactancia materna exclusiva.

Antecedentes familiares: Sin interés

Exploración física: Buen estado general. Normocoloreada. Bien nutrida e hidratada. No edemas. Eupneica. Activa, buen tono muscular. Auscultación cardiopulmonar: Normal. Abdomen: no distendido, blando, sin megalias. Resto de exploración normal.

Pruebas complementarias:

*Hemograma Hemoglobina 15.1 mg/dl, Hematocrito 44.1%, Leucocitos 21.920/mm³ (fórmula normal). Plaquetas 611.000 mm³.

*Bioquímica: Glucosa, urea, creatinina, Na, K y PCR normales. TSH 13.56 mUI/ml, T3 y T4 normales, GOT, GPT normales. GGT 301 UI/l. Triglicéridos 229 mg/dl. Colesterol 175.2 mg/dl. Bilirrubina 1.21 mg/dl. Bilirrubina directa 0.55 g/dl..

*Serologías de VHB, VHC, Parvovirus B19 y toxoplasma: Negativas.

*Sedimento de orina normal.

*Coagulación normal.

*Autoinmunidad: Acs.Tiroglobulina <20 UI/ml, Acs. TPO <10 UI/ml.

Ecografía de abdomen: Vesícula biliar aumentada de tamaño, con paredes engrosadas. Barro biliar en su interior con imagen de litiasis de 8.2 mm de diámetro localizada en el fundus. Mínima dilatación de la vía biliar intrahepática, colédoco dilatado (5 mm) con barro y litiasis de 4.9 mm. Resto de exploración ecográfica normal.

Evolución

Se inicia tratamiento con levotiroxina, con normalización función tiroidea y hepática. Posteriormente expulsa cálculos en heces (50% Bilirrubinato cálcico). Actualmente se encuentra en tratamiento con ácido ursodeoxicólico y en seguimiento por cirugía pediátrica, con actitud expectante.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las causas de colelitiasis son muy diversas (idopáticas, prematuridad, infecciosas, renales, endocrinológicas, hematológicas, fármacos, nutrición parenteral,

anomalías de la vía biliar, cirugía digestiva...). Los factores que favorecerían la coledocolitiasis en el neonato son cierta predisposición por inmadurez hepática anatómica y funcional, con una "bilis espesa", siendo el hipotirodismo una causa predisponente por alteraciones del metabolismo lipídico y de la excreción biliar que facilita la formación de litiasis.

La opción de tratamiento conservador o colescistectomía no están bien determinados, variando según los centros. Si las causas pueden ser corregidas, existe una buena situación clínica y no hay anomalías en la vía biliar, la actitud expectante parece ser la mejor opción.



Ecografía con coledocolitiasis, vesícula de paredes engrosadas con barro y litiasis.

MASAS ABDOMINALES Y DEPOSICIONES DIARREICAS: ¿ESTREÑIMIENTO?

Patricia Pascual Moreno, Patricia Barros García, Mónica Vera Torres, Tania Araujo García, Soraya Muñoz Pérez, Ana González García

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

INTRODUCCIÓN

Masa abdominal es un término amplio que incluye gran variedad de patologías. Es la forma de presentación más común de tumores malignos abdominales aunque, en más de la mitad de los casos, corresponden a patologías pseudotumorales como impactación fecal o vejiga llena. Se debe realizar una correcta anamnesis, detallando el momento de aparición, alteraciones

intestinales, síntomas urinarios, astenia, pérdida de peso, junto con una exploración abdominal metódica con determinación de la localización, tamaño, movilidad y consistencia, para con todo ello realizar una orientación diagnóstica.

El estreñimiento es un problema frecuente en pediatría. La etiología es muy variada, más del 90% son de causa funcional. Para el diagnóstico es imprescindible una buena anamnesis y exploración exhaustiva. No están indicadas las pruebas complementarias, salvo ante el fracaso del tratamiento o cuando haya sospecha de organocidad.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años con antecedentes familiares de colitis ulcerosa. Consulta por presentar desde hace 3 días dolor abdominal difuso, tipo cólico, febrícula,

deposiciones diarreicas y vómitos acuosos con restos oscuros. A la exploración física se detecta masa abdominal dolorosa en hipogastrio. Por este motivo, en el Servicio de Urgencias de su hospital realizan TAC abdominal informando de gran fecaloma en recto y colon sigmoide que comprime y desplaza la vejiga. Se deriva al nuestro centro. A su llegada, rehistoriando al paciente, refieren episodios de deposiciones diarreicas e incontinencia fecal desde hace 4 meses. Hábito intestinal previo estreñido, con empeoramiento hace 5 meses, llegando a estar 1 mes sin deponer. Miedo a defecar por dolor y actitudes retentivas.

Ingresa para tratamiento de desimpacción. Se consigue resolución del fecaloma al cuarto día. Posteriormente pautas higiénico-dietéticas y se mantiene macrogol oral durante 2 meses, con buena respuesta.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Con este caso queremos insistir en la importancia de la historia clínica para el manejo correcto de cualquier patología. En nuestro paciente, la anamnesis inicial realizada se centró en el episodio de dolor abdominal y diarrea aguda, sin analizar el hábito deposicional previo del niño. Una historia detallada habría evitado la innecesaria realización de pruebas agresivas como el TAC abdominal, con los posibles efectos secundarios asociados.

POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR, ¿ACTITUD EN LA EDAD PEDIÁTRICA? A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Sara Barbarín Echarri, Noelia Ruiz Castellano, Beatriz Vega Santa-Cruz, Jesús Garde Basas, Salvador García Calatayud, Mirian Palacios Sánchez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es el síndrome de poliposis genético más frecuente con una prevalencia de 3 casos/100.000 habitantes. Está causada por la mutación del gen APC, de herencia autosómica dominante. Con frecuencia sus manifestaciones clínicas aparecen en la segunda década de la vida. Se caracteriza por la presencia de múltiples pólipos adenomatosos en colon/recto que evolucionan a cáncer colorrectal (CCR), pudiendo asociar otras patologías extracolónicas, así como mayor riesgo de tumores en tiroides, hígado, páncreas y SNC. Su diagnóstico se establece mediante la presencia de pólipos en la colonoscopia y la confirmación de la mutación del gen APC. El tratamiento es quirúrgico, anticipándose a la degeneración maligna.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Niño de 8 años, asintomático, remitido desde Oncología por mutación del gen APC. Estudio solicitado por padre afecto de PAF colectomizado con 16 años y tres tíos paternos afectados colectomizados. Hemograma, bioquímica, función hepática, tiroidea y alfa-fetoproteína en sangre normales. Ecografía abdominal y tiroidea sin alteraciones. Endoscopia digestiva alta normal. La colonoscopia muestra múltiples pólipos adenomatosos con displasia de bajo grado a lo largo del colon.

Caso 2: Niño de 6 años con tumor desmoide de rodilla, remitido por mutación del gen APC. Estudio familiar por madre afectada de PAF colectomizada a los 13 años, tía materna fallecida de CCR y prima materna afectada con fallecida a los 19 años por un hepatoblastoma. Su hermano de 1 año también es portador. Estudio analítico y ecográfico similar al paciente anterior resultando normal. La endoscopia digestiva alta muestra un pólipo adenomatoso con displasia moderada en antro y la colonoscopia detecta múltiples pólipos adenomatosos a lo largo de todo el colon con displasia de bajo grado.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la literatura describe la edad habitual de aparición de los pólipos sobre los 15 años y de sintomatología digestiva sobre los 30 años, en nuestros casos la presencia a una edad tan temprana de múltiples pólipos adenomatosos con displasia de grado bajo/moderado, hace obligado controles endoscópicos y decisión diferida y meditada del momento ideal para una colectomía total.

Es obligado estudiar posibles mutaciones genéticas en los familiares de pacientes afectados de PAF familiar, y en caso de detectar la mutación, su seguimiento endoscópico, así como el cribado de otras alteraciones mediante ecografías tiroidea y abdominal y la determinación de alfafetoproteína con el fin de detectar precozmente el CCR y otras patologías relacionadas.

PSORIASIS GRAVE COMO EFECTO PARADÓJICO DEL TRATAMIENTO CON INFILIXIMAB

Sara Barbarín Echarri, Beatriz Vega Santa-Cruz, Noelia Ruiz Castellano, Jesús Garde Basas, Salvador García Calatayud, Mirian Palacios Sánchez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La terapia biológica con anticuerpos frente al factor de necrosis tumoral (anti-TNF), como infliximab o adalimumab, forma parte del tratamiento tanto de la psoriasis como de la enfermedad inflamatoria intes-

tinal (EII), siendo de primera elección en los casos de enfermedad de Crohn con afectación perianal. Sin embargo, cada vez son más los casos descritos de lesiones psoriasiformes en pacientes con EII durante el tratamiento con infliximab.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos a una niña que tiene actualmente 11 años y debutó a los 8 años con una enfermedad de Crohn con afectación ileocólica (Clasificación de París A1a L3). Se pauta al debut, tratamiento inductor con corticoides endovenosos y tratamiento de mantenimiento con azatioprina. A los 9 años, inicia una afectación perianal fistulizante (París A1a L3 B3p G0), por lo que se asocia a la azatioprina, infliximab (protocolo 5 mg/kg a las 0, 2 y 6 semanas, y mantenimiento cada 8 semanas) con buena respuesta clínica y analítica.

A los 7 meses del inicio del tratamiento con infliximab, le aparecen lesiones psoriasiformes en cuero cabelludo, pabellones auriculares y fosas nasales por lo que es valorada por Dermatología. Interpretado como psoriasis, se pauta tratamiento tópico con corticoides y antibióticos, pero las lesiones no mejoran incluso empeoran con la aparición de grandes áreas alopecias. La falta de respuesta al tratamiento tópico, el empeoramiento progresivo de las lesiones, y la administración concomitante de infliximab hacen sospechar que la psoriasis sea un efecto adverso y paradójico de infliximab. A los 10 años de edad, tras comprobar la remisión clínica, analítica, endoscópica de la enfermedad, así como de su enfermedad fistulizante perianal mediante RM pélvica, se decide suspender infliximab y manteniendo tratamiento de mantenimiento exclusivamente con azatioprina. Tras la suspensión del infliximab, se constata mejoría significativa y finalmente desaparición de las lesiones a los 4 meses de la retirada sin constatar actividad en su enfermedad inflamatoria intestinal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Uno de los efectos secundarios asociados a la terapia anti-TNF es el desarrollo de lesiones psoriasiformes; la causa de dicha asociación se desconoce actualmente. Este efecto se describe como paradójico puesto que infliximab es empleado también como tratamiento en casos refractarios de psoriasis. La mayoría de los casos descritos son leves y responden al tratamiento tópico sin embargo, debe considerarse la suspensión del tratamiento con infliximab en los casos graves de lesiones psoriasiformes sopesando las ventajas y riesgos de dicha decisión.

REFLUJO GASTROESOFÁGICO: IMPACTO EN LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE Y LA FAMILIA EN UNA MUESTRA DE UN HOSPITAL TERCIARIO ESPAÑOL

Victoria Molina Martínez, Carmen González Barreda, M.^a Carmen Rivero de la Rosa, Manuel García Martín, Federico Argüelles Martín

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La patología digestiva es muy prevalente en Pediatría. El Reflujo gastroesofágico (RGE) es causa frecuente de ansiedad familiar, por lo que se han desarrollado herramientas que evalúan la calidad de vida en pediatría de pacientes y familiares, de manera que podamos abordar el problema clínicamente, farmacológicamente, y desde un punto de vista social.

El objetivo de nuestro estudio es valorar la calidad de vida de los pacientes con sospecha de RGE derivados durante los últimos 6 meses a consultas de Gastroenterología Pediátrica.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, prospectivo mediante análisis de resultados obtenidos mediante el cuestionario TAPQL en niños con sospecha de RGE en los 6 últimos meses en la consulta de Gastroenterología Pediátrica.

RESULTADOS

Muestra de 14 pacientes. Rango etario: 3 meses -5 años. 78.5% mayores de 18 meses, 21.4% menores. Clínica: en los tres meses previos a la consulta, 71% de los pacientes presentó dolor abdominal, 90% a menudo, 10% ocasional; la percepción de los padres respecto al dolor fue muy mala en el 10%, bastante mala en 30%, regular en 40% y bien en 20%. Presentaron náuseas 71%, la percepción de los padres fue 10% muy mal, 40% bastante mal, 30% regular y 20% bien. Piel atópica en 28% siendo la percepción de todos los padres como regular. Referían bronquitis el 28%, siendo la percepción de los padres como 50% muy mal, y 50% regular. El 78% de los pacientes habían presentado sueño inquieto, 63% a menudo y 36% de forma ocasional, percibiéndose por los padres como muy mal en un 27% y regular en 73%. Encuesta dietética, 50% referían pérdida de apetito habitual, percibiéndolo los padres como 42% mal y 57% regular, negándose a probar el alimento proporcionado por los padres un 50%. Problemas de comportamiento en 71%, irritabilidad en 70% y rabietas en 60%. El 70.5% percibían a sus hijos a menudo de buen humor. El 20% a menudo encontraban a sus hijos asustados, sobre todo ante

clínica de RGE y el 50% los encontraban asustados de forma ocasional. La ansiedad se describe en un 10% de forma habitual y en 70% de forma ocasional. La gran mayoría describen a sus hijos como niños sociables y alegres; encontrando algún problema motor en mayores de 18 meses en 14% y del lenguaje en 7.14%.

CONCLUSIONES

La mayoría de los padres sienten ansiedad ante la clínica de sus hijos, siendo el dolor abdominal el síntoma que más alarma en la muestra.

Las familias describen problemas frecuentes para la alimentación normal en niños con RGE.

Los padres describen habitualmente menor descanso nocturno en los niños con síntomas de RGE y problemas de comportamiento como irritabilidad ante dicha sintomatología.

La sintomatología asociada al RGE afecta considerablemente a la dinámica familiar condicionando la rutina habitual de una familia por lo que el desarrollo teórico y la validación de instrumentos de medición de calidad de vida es relevante para evaluar efectividad e impacto de intervenciones médicas en los niños.

SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LOS ÚLTIMOS DOS AÑOS

M.^a Begoña Torres García, Begoña Encarnación Polo Miquel, Virginia Ballesteros Cogollos, Sandra Martínez Barona
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El Síndrome de Arteria Mesentérica Superior (SAM) es una causa poco frecuente de obstrucción duodenal proximal, provocada por la compresión externa de la tercera porción del duodeno entre Arteria mesentérica superior y Aorta abdominal. La incidencia es superior en mujeres adolescentes. El principal factor predisponente es la pérdida ponderal, de causa médica, psiquiátrica o postquirúrgica. Puede debutar de manera aguda o insidiosa y su intensidad dependerá del grado de obstrucción intestinal. Los síntomas son poco específicos: dolor epigástrico recurrente, náuseas postprandiales, vómitos y saciedad precoz. El diagnóstico es clínico-radiológico siendo el esofagograma con contraste la técnica elección. El manejo es conservador, con buena respuesta a la ganancia ponderal en la mayoría de los casos. El objetivo de esta revisión es analizar los casos diagnosticados entre los años 2013 y 2015 en un hospital terciario.

MÉTODOS

Se realizó una búsqueda de todos los casos pediátricos diagnosticados en ese periodo de tiempo y se recogieron las siguientes variables: factores predisponentes, pérdida de peso, IMC al diagnóstico, clínica, tiempo desde que consultó por primera vez hasta el diagnóstico (TD) y respuesta al tratamiento conservador.

RESULTADOS

Se diagnosticaron cinco casos, cuatro mujeres y un varón. La mediana de edad fue 12 años (rango 10 a 14 años). En cuanto a los factores predisponentes, tres de ellos presentaban patología médica previa: RGE, esofagitis eosinofílica y distrofia miotónica. Cuatro presentaron pérdida de peso, siendo la mediana de 4 kg (0-7 kg). El IMC medio al diagnóstico fue 20. La clínica en todos ellos fue epigastralgia y vómitos. El TD fue variable; entre 24 horas y 6 meses. El diagnóstico se confirmó en todos los casos con esofagograma con contraste y TAC con fase vascular. El manejo inicial fue médico en todos ellos, con nutrición enteral hipercalórica, tres de ellos a través de sonda transyeyunal. La evolución fue satisfactoria en cuatro pacientes, con desaparición de la sintomatología tras la ganancia ponderal. Sólo uno de los pacientes precisó intervención quirúrgica.

CONCLUSIONES

La pérdida ponderal secundaria a una patología de base digestiva o extradigestiva puede desencadenar un SAM. Esta patología puede suponer un reto diagnóstico. El SAM debe sospecharse cuando se produce una exacerbación aguda de los síntomas clínicos, aunque estos sean propios de una patología de base. Queremos remarcar la importancia de un alto índice de sospecha, ya que el diagnóstico precoz condiciona mejor pronóstico de recuperación.

SÍNDROME DE LA ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN NIÑOS

Sergio Ocaña Jaramillo¹, Pilar Ortiz Pérez¹, Cristina Pardo Domínguez¹, Cristina Bravo Bravo², Javier Álvarez Aldeán¹

¹ Hospital Costa del Sol, Málaga.

² Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de la Arteria Mesentérica Superior (SAMS) es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal y suele afectar con mayor frecuencia a pacientes jóvenes y del sexo femenino.

Se produce por la compresión extrínseca e intermitente de la tercera porción del duodeno debido al estrechamiento del espacio entre la arteria mesentérica superior (AMS) y la aorta, y se atribuye principalmente a la pérdida de grasa retroperitoneal o procedimientos que determinen hiperextensión dorsal.

RESUMEN DEL CASO

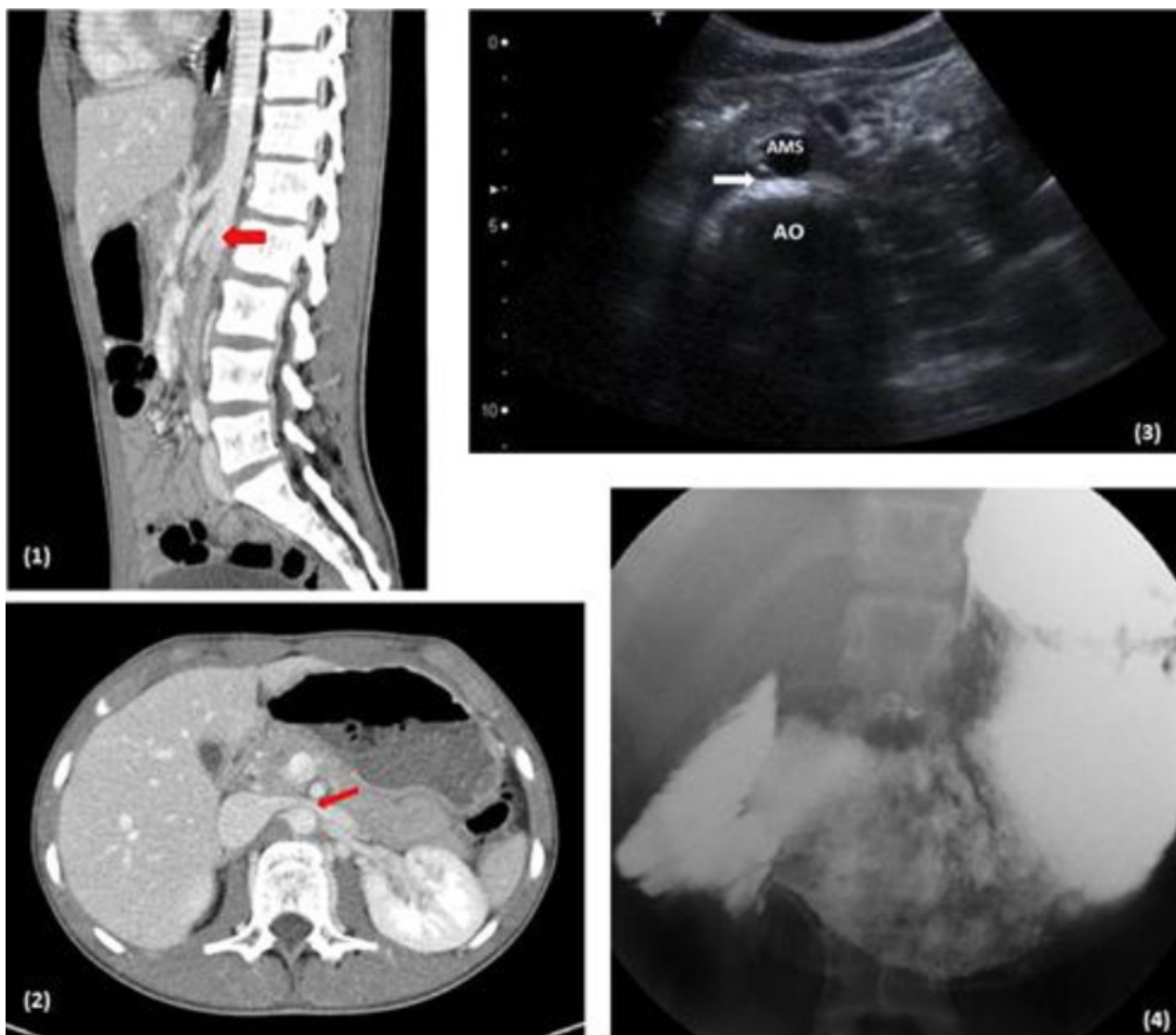
Niño de 13 años que acude a Urgencias por epigastralgia y vómitos incoercibles, algunos biliosos, de 48 horas de evolución. Presenta antecedentes de prematuridad y hermano gemelo sano. En el estudio analítico sanguíneo destaca hiponatremia leve (131 mEq/l) sin otras alteraciones. Inicialmente, se realizó radiografía y ecografía abdominal donde se observó gran dilatación gástrica. Se inicia sueroterapia intravenosa y se realiza descompresión con sonda nasogástrica drenando 1700 ml de residuos. Ante la sospecha de obstrucción intestinal, se completa estudio con TC abdo-

minal con contraste que muestra distensión gástrica sin otros hallazgos. Se decide traslado a hospital de referencia para valoración por cirugía pediátrica.

Se realiza nueva ecografía abdominal objetivándose compresión de la tercera porción duodenal por la pinza aortomesentérica, que se confirma en el estudio de tránsito esófago-gástrico-duodenal.

Durante su ingreso se decide tratamiento conservador con dieta absoluta y nutrición parenteral total. Presenta buena evolución pudiendo iniciar tolerancia con fórmula polimérica al 6º día, inicialmente por sonda nasogástrica y posteriormente vía oral. Ante la ausencia clínica digestiva, buena tolerancia de dieta blanda y ganancia ponderal de 2 kg se decide alta a domicilio en tratamiento con omeprazol y domperidona v.o, y decúbito lateral izquierdo tras las comidas.

Posteriormente, se realiza seguimiento en consulta de digestivo presentando buena evolución y manteniendo mismo tratamiento.



(1) TC sagital con contraste. (2) TC axial con contraste. (3) Ecografía abdominal. (4) Tránsito esofagogastroduodenal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- El SAMS es infrecuente y se debe sospechar ante pacientes con vómitos biliosos y dolor abdominal persistente que han presentado una pérdida de peso significativa.
- Las causas más frecuentes del SAMS son las adquiridas por patologías que conllevan una pérdida de peso importante como cirugía correctora de escoliosis, procesos oncológicos o anorexia nerviosa.
- El diagnóstico requiere alta sospecha clínica y el uso de pruebas de imagen. La ecografía suele ser la elección como cribado y el TC o RM las técnicas diagnósticas más importantes.
- La imagen característica en TC es un estrechamiento del ángulo aortomesentérico y disminución de la distancia aorta-AMS.
- El tratamiento inicial es conservador y tiene buenos resultados en niños, pero a veces precisa corrección quirúrgica.

SÍNDROME DE WILKIE COMO CAUSA INFRECUENTE DE VÓMITOS CÍCLICOS

M.^ª Luisa Baranguán Castro, Ruth García Romero, Carolina Corona Bellostas, Silvia Beatriz Sánchez Marco, Esther M.^ª Peralta Rufas, Inés Martínez Redondo

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de la Arteria Mesentérica Superior o Síndrome de Wilkie es una entidad poco frecuente producida por la compresión extrínseca intermitente de la tercera porción duodenal a su paso entre la aorta y la arteria mesentérica superior (AMS), que tiene lugar al reducirse el ángulo formado entre ambos vasos, causado fundamentalmente por la disminución de la grasa retroperitoneal asociada a pérdida importante de peso. La sintomatología varía entre episodios recurrentes de vómitos postprandiales, epigastralgia, y pérdida de peso. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen que determinen la medida del ángulo aorto-mesentérico y la distancia entre AMS y aorta, demostrando su disminución. El manejo es inicialmente conservador, llevándose a cabo tratamiento sintomático de los episodios oclusivos, y recomendando ganancia ponderal, y cuando éste fracasa, se plantea tratamiento quirúrgico.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 13 años que presenta desde hace 8 meses episodios recurrentes de epigastralgia y vómitos persis-

tentes, de predominio matutino. Como antecedentes destacaba un descenso ponderal del percentil 50 al 25 en los últimos dos años. En el estudio inicial se realizó una ecografía abdominal que mostraba una compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la AMS, conocido como Síndrome de cascanueces. Se llevaron a cabo diversas exploraciones complementarias, como analíticas de sangre y orina, estudio metabólico, test de ureasa, y endoscopia, todas ellas normales, por lo que se etiquetó de Síndrome de vómitos cíclicos, y se pautó tratamiento con ciproheptadina. Ante la persistencia de la clínica y la compresión de la vena renal, se realizó un TAC abdominal, objetivando un ángulo aorto-mesentérico de 16.6°, y una distancia aorto-mesentérica de 7 mm, confirmándose el diagnóstico de Síndrome de Wilkie. Asimismo, se realizó un tránsito gastroduodenal, objetivando dilatación transitoria de bulbo, 2ª y 3ª porción duodenal, apreciándose una imprevista y disminución de calibre en el tramo distal de la tercera porción duodenal, en relación con la compresión por la pinza aortomesentérica. Tras el inicio del tratamiento con ciproheptadina, la paciente aumentó 9 kg de peso, a pesar de lo cual persistían los síntomas, por lo que se decidió realizar duodeno-yeyunostomía, con desaparición de los síntomas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El Síndrome de Wilkie es una patología poco frecuente, que cursa con clínica inespecífica, y que requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico. Debe tenerse en cuenta ante pacientes con episodios recurrentes de vómitos y epigastralgia no explicados por causas más comunes, especialmente en aquellos con pérdida de peso reciente.

TOLERANCE AND EFFICACY OF A NEW EXTENSIVELY RICE HYDROLYZED FORMULA FOR INFANTS WITH IGE-MEDIATED COW'S MILK ALLERGY. JUNGLO STUDY

José Manuel Moreno Villares¹, Alfonso Solar Boga², Paloma Ibáñez Sendin³, José Maldonado Lozano⁴, Catherine Fressange Mazda⁵, Federico Lara Villoslada⁶

¹ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

² Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña.

³ Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

⁴ Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

⁵ Lactalis R&D Department, Francia.

⁶ Lactalis Puleva R&D Department, Granada.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Treatment of infants with cow's milk protein allergy (CMPA) includes the substitution of cow's milk-based formulae by an extensively hydrolyzed formula. The

aim of this trial was to evaluate the tolerance and efficacy of a new extensively hydrolyzed rice protein formula during a 3-months consumption period, in infants with IgE-mediated CMPA.

MÉTODOS

Infants with suspected CMPA were enrolled from 15 hospitals in Spain. All infants were full term, healthy and weighing over 2.5 kg at birth, and aged up to 9 months at inclusion. CMPA was confirmed by a specific IgE dosage before inclusion. An oral food challenge (OFC) was then conducted with 2, 5, 10, 25, 50 and 100ml of formula given, at 10-minute intervals. The main outcome criterion was tolerance of formula at introduction by 97% infants. Forty three infants were necessary to evaluate this level of tolerance (88% power). Primary outcome was evaluated with a binomial test of proportion (5% significance). Over a 3-months follow-up period, evolution of the severity of clinical signs was evaluated as well as growth pattern.

RESULTADOS

One out of 58 randomized patients had a protocol deviation and 7 a non-IgE-mediated CMPA. The 50 remaining children were finally included (31 boys, 19 girls), aged 22.7 (+/-8.4) weeks. They all tolerated the study formula, experiencing no adverse effect on the first day of formula intake (over 97% of infants tolerated the study formula; $p=0.0092$). Only one adverse event was reported 8 days later. Cough and diarrhoea ceased after switching to an amino acid-based formula. A delayed tolerance was observed in more than 98% of the infants.



El TAC abdominal muestra un ángulo aorto-mesentérico de 16.6°, confirmándose la sospecha de Síndrome de Wilkie.

After one month, infant's condition improved; 34% cutaneous symptoms (urticaria, angioedema) reported at inclusion, felt to 4% only. Digestive symptoms (), atopic dermatitis and other symptoms, 24%, 24% and 22% respectively at inclusion felt to 0%. Growth for the 3-months follow-up showed a normal pattern.

CONCLUSIONES

In the JUNGLO study the rice protein hydrolyzed formula was well tolerated at introduction with more than 97% of tolerance. It was also efficient to rapidly improve clinical symptoms and allowed a normal growth pattern in infants with CMPA.

TOS IRRITATIVA: CUANDO LO INUSUAL ES DIAGNÓSTICO

Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco, Laura Domínguez Hidalgo, Alicia González Jimeno, Percy Esteban Erazo Galarza, Miguel Ángel Matamala Morillo

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La ingestión de cuerpos extraños (CE) constituye la segunda causa de indicación de endoscopia urgente en pediatría. La mayoría se eliminan espontáneamente, estimándose en un 10-20% los casos que necesitan de intervención médica. Dentro de la edad pediátrica, la edad típica es la comprendida entre los 6 meses y los 6 años de edad. El riesgo asociado a la ingestión de un cuerpo extraño depende de la forma, tamaño composición del CE ingerido, así como de su localización. Un diagnóstico rápido y un tratamiento adecuado disminuyen la morbilidad.

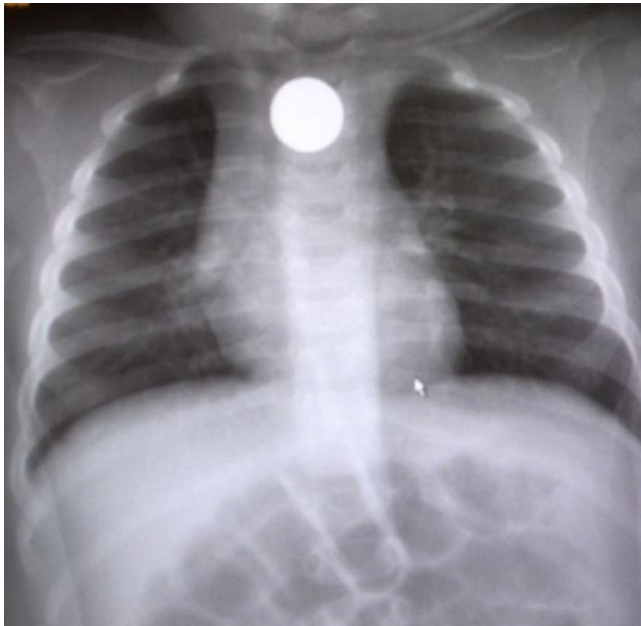
RESUMEN DEL CASO

Lactante varón de 5 meses de edad que es traído a Urgencias por presentar tos irritativa y autoescucha de ruidos respiratorios de un mes de evolución. La madre refiere que comenzó hace 3-4 semanas con bronquiolitis leve que ha estado tratando de manera sintomática con aerosoles sin mejoría relativa. El niño ha permanecido con sus abuelos la última semana y persiste la tos irritativa. A su llegada a Urgencias permanece asintomático sin dificultad respiratoria ni sialorrea. ACR: subcrepitantes diseminados en campos medios e inferiores de ambos hemitórax sin trabajo respiratorio asociado. Se solicita radiografía AP de tórax urgente: imagen redondeada de densidad metal con un diámetro de unos 15 mm en esófago proximal, compatible con cuerpo extraño tipo moneda. Resto, sin alteraciones. Ante la localización de la moneda existe la opción de realizar una extracción inmediata median-

te endoscopia o mantener una actitud expectante. Se decide realización de endoscopia digestiva alta urgente para extracción del cuerpo extraño. Se extrae sin incidencias una moneda de un céntimo con importante componente inflamatorio adyacente que sugieren que el CE había sido ingerido hacía días-semanas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las últimas recomendaciones de las NASPGHAN *Endoscopy committee* plantean la posibilidad de manejar a este tipo de pacientes con actitud expectante. En nuestro caso se decidió indicar la realización de endoscopia ya que no se había presenciado el momento de la ingestión del CE y que existía clínica (aunque inespecífica y en probable relación con cuadro respiratorio concomitante). En cualquier caso, se recomienda que si en un período de tiempo prudente, primeras 12-24 horas, no se ha producido el paso de la moneda al estómago, la extracción con endoscopia está indicada.



UNA CAUSA RARA DE DISFAGIA

Isabel M.^a Calvo Morales, Cristina Josefa Pérez Aragón, José Antonio Blanca García

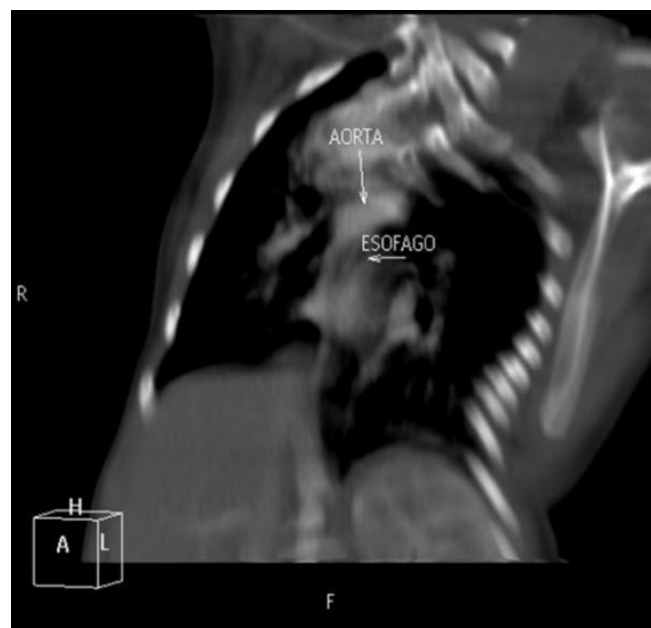
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La disfagia es una causa de consulta poco frecuente en pediatría. Puede deberse a patología orofaríngea o esofágica. Ésta, a su vez, se produce por trastornos mecánicos, afectando inicialmente a la ingesta de sólidos, y motores, que interfiere tanto en la ingesta de sólidos y líquidos. La historia clínica y las pruebas complementarias nos orientarán en su clasificación y etiología.

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 10 años de origen etíope en régimen de acogida desde hace 2 años que consulta por disfagia a sólidos de 6 meses de evolución. Como antecedentes personales destaca cuadro de parálisis cerebral infantil con tetraparesia espástica en estudio con sospecha de leucodistrofia regresiva. Apetito conservado, presentando episodios de sofocación con la ingesta de sólidos aunque tolera mejor papillas poco espesas. No pérdida de peso, hipersalivación ni síntomas sugestivos de pirosis ni reflujo gastroesofágico. A la exploración destaca una marcada escoliosis y alteración neurológica (espasticidad y escasa interacción). Se inicia tratamiento con ranitidina para evaluar la respuesta clínica y se solicita tránsito esofagogastroduodenal. En dicha prueba se evidencian dos estenosis concéntricas en esófago superior que no distienden pero no impiden el paso de contraste. En el esófago torácico (en la bifurcación bronquial) se aprecia una compresión que distiende en el estudio. Tras estos hallazgos se planifica la realización de endoscopia digestiva alta en la cual se aprecia a 20 cm de la arcada dental un bolsón esofágico algo dilatado que no permite el paso del endoscopio, sin comunicación con esófago medio. Se concluye que el bolsón puede corresponder a una zona de angulación y rotación esofágica. Probablemente la disfagia sea secundaria a la escoliosis tan marcada que causa compresión y rotación esofágica pero se decide completar el estudio con un TAC torácico para descartar otras causas. En el TAC se evidencia a nivel infracarinal una elongación aórtica con trayecto horizontalizado que causa una compresión entre ésta y el bronquio principal izquierdo. Ante el diagnóstico de disfagia por escoliosis se programa gastrostomía que permite una buena evolución nutricional.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la aparición de disfagia lo más importante es la realización de una adecuada anamnesis y exploración física que oriente la etiología de ésta. En muchos casos será necesario ampliar el estudio con pruebas de imagen que permita el diagnóstico y tratamiento adecuado. La disfagia secundaria a compresión esofágica por escoliosis grave es poco frecuente pero debemos tenerla en cuenta sobre todo en pacientes con enfermedades neuromusculares.

UTILIDAD DEL CUESTIONARIO ROMA III EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS TRASTORNOS GASTROINTESTINALES FUNCIONALES

Lorena Costales González, Sara Suárez Cabezas, Cristina Pérez Fernández, Josefa Barrio Torres, Beatriz Martínez Escribano, Carmen M.^a Hinojosa Mateo

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los trastornos gastrointestinales funcionales (TGF) representan una de las causas más frecuentes de consulta médica en niños y adolescentes. Se trata de un conjunto variable de síntomas gastrointestinales crónicos y/o recurrentes sin alteración estructural o fisiológica de base que lo explique. Los criterios de Roma son de gran ayuda para clasificar estos trastornos. El objetivo de este trabajo es el de valorar la utilidad del cuestionario Roma III en el diagnóstico de los TGF y determinar si se corresponde con la impresión clínica inicial.

Los valores obtenidos en nuestro estudio

Diagnóstico	n	Sensibilidad	Especificidad	Cociente de probabilidad +	Cociente de probabilidad -	Kappa
Dispepsia funcional	4	100% (IC95% 100)	89% (IC95% 74-100)	9.09 (IC95% 2.44-33.24)	0	0.74
Sd. Intestino irritable	11	20% (IC 95% 0-45)	92% (IC95% 76-100)	2.5 (IC95% 0.25-22.75)	0.87 (IC95% 0.61-1.24)	0.12
Estreñimiento funcional	5	100% (IC95% 100-100)	88% (IC95% 73-100)	8.3 (IC95% 2.31-31.25)	0	0.78

MÉTODOS

Estudio descriptivo con recogida de datos prospectiva. Se facilitó versión española del cuestionario original de Roma III a los pacientes de entre 10 y 14 años, y a los padres de aquellos con edades comprendidas entre los 4 y los 10, vistos por primera vez en la consulta de digestivo infantil de nuestro hospital entre los meses de octubre y diciembre de 2015. Este cuestionario es de tipo auto-administrado y requiere unos 30 minutos para su cumplimentación. Se compara la impresión diagnóstica inicial obtenida de la anamnesis en la primera visita con la información obtenida del cuestionario de Roma cumplimentado por el paciente. Los datos obtenidos se analizaron mediante el programa informático SPSS. Se obtuvo la sensibilidad y especificidad para cada patología, cociente de probabilidad y Kappa.

RESULTADOS

Durante el periodo de tiempo estudiado, 26 pacientes > de 4 años fueron catalogados como sospecha de trastorno gastrointestinal funcional. De los casos señalados, cumplieron los criterios de Roma III 22 pacientes. 11 SII, 5 estreñimiento, 4 dispepsia, 1 vómitos cíclicos y migraña.

CONCLUSIONES

Hemos observado una buena concordancia entre la impresión clínica inicial y el diagnóstico para dispepsia funcional y estreñimiento, y una mala concordancia para el síndrome de intestino irritable, siendo poco valorable para el resto de TGF por el escaso número de pacientes de nuestra serie.

La utilización del cuestionario en la consulta nos puede ayudar a categorizar mejor los pacientes y a realizar un diagnóstico más certero desde la primera visita.

ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG Y DELECIÓN INTERSTICIAL 13Q, INCLUYENDO EL GEN EDNRB

Carolina Arroyo Herrera, M.^a Carmen Carrascosa Romero, Susana Buendía López, Blanca Alfaro Ponce, María Baquero Cano, M.^a Isabel Buedo Rubio

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH), con incidencia 1/5.000 RN vivos, es un trastorno congénito de motilidad intestinal por ausencia del sistema nervioso entérico resultado del fracaso de migración neuronal desde la cresta neural. Puede presentarse de forma aislada (70%), asociada a cromosopatías (12%), o a otras anomalías/síndromes polimalformativos específicos (18%). De etiología multifactorial, hasta el momento se han identificado 13 genes específicos: PHOX2B, ECE1, NRG1, SOX10, RET, EDN3, EDNRB, GDNF, KIAA1279, NRTN, ZEB2, ASCL1, BDN. Describimos una niña con EH y delección proximal del cromosoma 13q (locus q14.11q22.1) incluyendo el gen EDNRB.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida en semana 36+4 mediante cesárea electiva por oligoamnios y retraso del crecimiento intrauterino. PRN 1995 g (p5-10), L 42 cm (<p5), PC 32 cm (p10-25). Meconiorrexia escasa en primeras 48 horas de vida. Ingres a los 7 días por vómitos fecaloideos. Exploración física: Distrófica. Fenotipo peculiar: facies plana, puente nasal deprimido, ojos prominentes, epicantho, narinas antevertidas, micrognatia, aracnodactilia. ACP: normal. Abdomen: globuloso y distendido. Neurológico: llanto débil/agudo, hipoactiva, hipotonía

cervico-axial. Enema opaco sugestivo de EH, confirmada por Biopsia rectal, procediendo a tratamiento quirúrgico. Array CGH: delección 13q14.11q22.1.

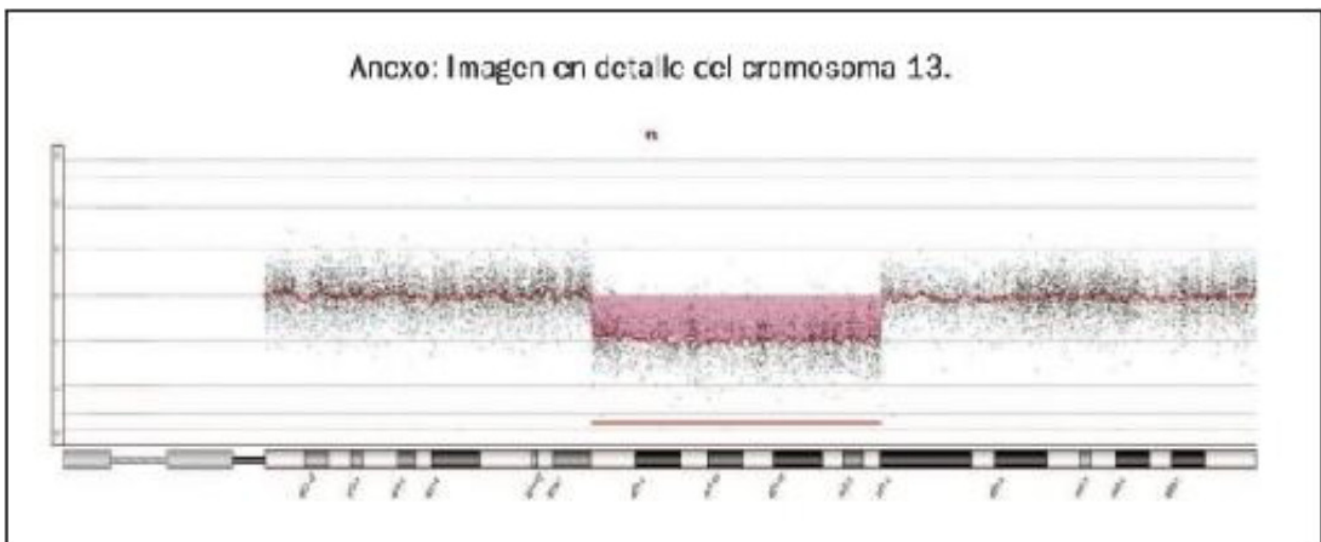
CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Hasta el momento se han referido 26 pacientes con delección 13q envolviendo al gen EDNRB (locus 13q22), implicado en el desarrollo normal de los órganos derivados de la cresta neural (ojo, oído interno y colon), relacionado con el Síndrome de Waardenburg-Shah caracterizado por anomalías pigmentarias en piel, ojos y/o pelo, sordera neurosensorial y EH.

Las delecciones intersticiales 13 q constituyen un síndrome de genes contiguos. Se han propuesto tres grupos: Grupo 1) localizadas proximalmente sin incluir la citobanda 13q32 manifestando dismorfias faciales inespecíficas (microftalmia, hipertelorismo, epicantho, orejas de implantación baja), retraso del crecimiento y discapacidad intelectual (DI) leve a moderada, y EH aislada para la mayoría de pacientes con inclusión del gen EDNRB, pudiendo asociar además pérdida auditiva profunda y retinoblastoma (6%). Grupo 2) incluyendo la banda crítica 13q32 con una o más malformaciones mayores como microcefalia grave, malformaciones cerebrales con DI grave, gastrointestinales, genitourinarias, cardiopatías y anomalías de miembros. Grupo 3) con delecciones más distales incluyendo las bandas 13q33q34 con DI sin malformaciones mayores.

Ante EH, previo al estudio de enfermedades monogénicas, es recomendable realizar el diagnóstico molecular mediante array-CGH, ya que permite excluir aberraciones cromosómicas así como identificar otras enfermedades asociadas (como retinoblastoma si incluye el gen RB1 con locus 13q14.2) y llevar a cabo un adecuado diagnóstico, control y tratamiento.

Ancxo: Imagen en detalle del cromosoma 13.



LACTANTE CON FENOTIPO PECILIAR: HÁBITO MARFANOIDE ASOCIADO A CRANEOSINÓSTOSIS. DEL FENOTIPO AL GENOTIPO

Elena Corella Aznar, M.^a Luisa Baranguan Castro, Inmaculada M.^a Concepción Jiménez, Ariadna Ayerza Casas, Silvia Beatriz Sánchez Marco, Inés Martínez Redondo
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

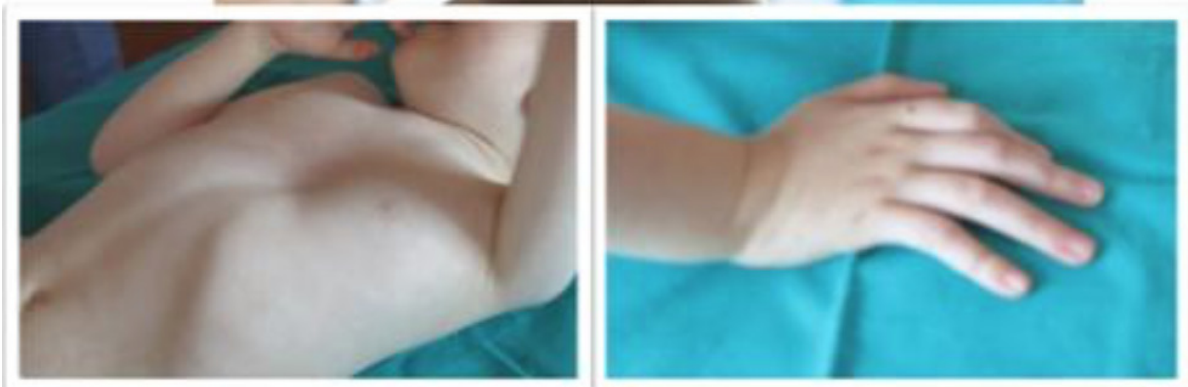
Una exploración física y fenotípica completa acompañada de una correcta anamnesis es suficiente para establecer el diagnóstico clínico de un síndrome marfanoide. La presencia de malformaciones craneofaciales asociadas a un hábito marfanoide plantea el diagnóstico diferencial entre dos entidades extremadamente raras, cuya confirmación puede establecerse mediante el estudio genético.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 15 meses, hijo único, remitido por su pediatra para estudio de fenotipo dismórfico asociado a hábito marfanoide. En la exploración física se constata

dolicocefalia con frente prominente, proptosis ocular, hipertelorismo, orejas de implantación baja con fisuras palpebrales antimongoloides, hipoplasia malar, úvula bífida y maloclusión dental. Acompañado de un pectus excavatum marcado, escoliosis severa, aracnodactilia e hiperlaxitud. Como antecedentes personales al nacimiento presentaba una talla en p90, perímetro craneal p90 y peso p50, fenotípicamente destacaba una micro y retrognatia, hipertelorismo e hipertonia de extremidades. El *screening* neonatal y el desarrollo psicomotor eran normales. Como antecedentes familiares solo destaca una madre con talla alta.

En el estudio cardiológico se objetivó dilatación severa y creciente del anillo aórtico (Z+4), senos de Valsalva (z+4.2) y unión sinotubular (Z+2), con insuficiencia tricúspidea leve por válvulas AV displásicas, por lo que se inició tratamiento betabloquante que fue sustituido por ARA II por presentar bronquitis recurrentes. A los 3 años se realiza corrección quirúrgica de la craneosinóstosis con controles de PIC normales. Continúa con desarrollo psicomotor normal, pero con dilatación progresiva de la raíz aórtica que precisará corrección quirúrgica temprana. Estudio genético negativo para la mutación puntual en el gen SKI (Sdme. Shprintzen-Goldberg), apareciendo una mutación no descrita hasta la fecha en el gen TGFBR1, sugestiva de síndrome de Loeys-Dietz.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Una minuciosa descripción fenotípica es elevadamente útil para guiar el diagnóstico de múltiples síndromes en la edad pediátrica, en este caso de un síndrome marfanoide. La presencia de rasgos fenotípicos característicos del mismo asociado a craneosinostosis y malformaciones faciales como las descritas es extremadamente raro, pudiéndose presentar en dos síndromes específicos, el Loeys-Dietz y Shprintzen-Goldberg. El diagnóstico de confirmación se establece mediante el estudio genético, sin embargo la ausencia de mutaciones clásicas no descarta el diagnóstico. Nuestro paciente presenta una mutación hasta la fecha no descrita como patológica en uno de los genes del Sdme Loeys Dietz, pero los hallazgos fenotípicos y clínicos permiten establecer el diagnóstico, planteando esta nueva mutación como posiblemente patológica, requiriendo por tanto estrecho seguimiento, así como tratamiento quirúrgico precoz de los aneurismas potencialmente mortales.

MALFORMACIÓN CAPILAR GENERALIZADA COMO SIGNO DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME POLIMALFORMATIVO

Núria Arco Huguet¹, Xavier Soria Gili¹, Eulalia Baselga Torres², Laura Marfil Godoy¹, Júlia Rúbies Olives¹, Eduard Solé Mir¹

¹ Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lérida.

² Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares son hallazgos frecuentes en la exploración física del recién nacido. La presencia de una malformación capilar generalizada asociada a otros signos como hipertrofia, debe hacernos pensar en múltiples síndromes polimalformativos, entre los cuales el Síndrome de Megalencefalia-Malformación capilar-Polimicrogria (MCAP).

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida a término con lesiones maculares eritematovioláceas de aspecto vascular, de distribución generalizada sobrepasando línea media, junto con macrocefalia (PC 38 cm > 3DS), hipertrofia de segundo dedo del pie derecho y aumento de espacio entre el primer y segundo dedo del pie o "sandal gap". Ante la sospecha de posible síndrome malformativo, se solicitó ecografía abdominal y transfontanelar que fueron normales. A los 6 meses de vida, persistía la

macrocefalia (PC 46 cm >2DS) y se había desarrollado de forma progresiva una clara asimetría de los miembros superiores. Ante los hallazgos de malformación capilar generalizada asociada a hemihipertrofia y macrocefalia, se orientó el paciente como un posible caso de síndrome MCAP, realizándose ecografías abdominales seriadas que descartaron un proceso expansivo intraabdominal y una RMN cerebral que mostró una ventriculomegalia, con herniación de las amígdalas cerebelosas y leucomalacia periventricular. La paciente se encuentra pendiente de valoración neuroquirúrgica dadas las alteraciones de neuroimagen y el inicio de un retraso en el desarrollo psicomotor e hipotonía, no presentes hasta este momento. Así mismo, se han recogido muestras de sangre y tejido afectado para estudio de la mutación del gen PI3K, encontrándose pendientes de resultados.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome MCAP forma parte de los síndromes raros, con tan solo 150 casos descritos en la literatura. Constituye un trastorno complejo del desarrollo caracterizado por macrocefalia, malformaciones capilares, sobrecrecimiento, asimetría y alteraciones de neuroimagen. Recientemente se ha descrito un grupo de enfermedades que cursan con malformaciones vasculares e hipertrofia y tienen en común la mutación del gen PI3K por lo que reciben el nombre de PROS (PIK3CA related overgrowth spectrum), entre los cuales se incluiría el síndrome MCAP. La mutación PI3K también está relacionada con un aumento del riesgo de neoplasias, motivo por el cual es de especial importancia un seguimiento estrecho y multidisciplinar de estos pacientes.

SÍNDROME DE ALAGILLE: NUEVA DELECCIÓN EN EL GEN JAG1

Alba Rodríguez Sánchez, José M.^a Lloreda García, Sandra Sevilla Denia, Francisca Bermejo Costa, Esther Inglés Torres, Ana Lorente Nicolás

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Alagille (ALGS) es un trastorno autosómico dominante, poco frecuente, de expresividad variable. Se caracteriza por una hipoplasia de vías biliares intrahepáticas que provoca una colestasis crónica, que suele manifestarse en los primeros tres meses de vida. Asocia con frecuencia embriotoxon posterior,

anomalías de la segmentación vertebral y otras alteraciones a nivel cardíaco y renal, así como una fascies peculiar. Se han descrito varias mutaciones, tanto esporádicas como hereditarias, siendo el gen JAG1 el que se encuentra alterado con mayor frecuencia.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 1 mes de vida en seguimiento por PEG tipo 1. A la exploración física destaca aspecto distrófico, rasgos dismórficos (puente nasal deprimido, nariz bulbosa, mentón puntiagudo, frente amplia), coloración icterico-verdínica y soplo sistólico en BEI. Se constatan heces hipocólicas. En la bioquímica destaca un patrón de colestasis con bilirrubina directa de 9.5mg/dl, junto con aumento de las transaminasas y de la GGT (148 UI/L). Se decide ingreso para completar estudio. En la ecocardio se observa una CIV y un DAP, sin repercusión hemodinámica. Se realiza una ecografía abdominal, encontrándose una vesícula hipoplásica y una mínima ectasia piélica, con signos de una nefropatía inespecífica. Con el fin de descartar otras alteraciones asociadas al AGLS, se realiza una radiografía de tórax, sin observar vértebras en mariposa. El estudio oftalmológico muestra un embriotoxon posterior bilateral. A sí mismo se realiza una gammagrafía con HIDA, informada de lentificación del fujo biliar a nivel intra y extrahepático. Se decide posponer la biopsia hepática ante la sospecha de un SALG y se envía estudio genético.

El paciente presenta buena evolución clínica tras iniciar alimentación con fórmula semielemental rica en triglicéridos de cadena media y tratamiento con ácido ursodexosicólico y vitaminas.

Tras no detectarse anomalías en las zonas más frecuentemente en el gen JAG1, se realiza secuenciación completa del gen, descubriéndose una delección en heterocigocis c.1171del.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El ALGS es una de las principales causas de colestasis en neonatos y lactantes. Debe sospecharse cuando asocie alteraciones de otros órganos y especialmente rasgos dimórficos. El diagnóstico genético puede evitar la realización de una biopsia hepática. Presentamos los hallazgos moleculares de una delección no descrita en el gen JAG1 en un recién nacido con ALGS. Este hallazgo expande el espectro de las mutaciones causantes de este síndrome y la posibilidad de ampliar el diagnóstico para los pacientes y sus familias.

SÍNDROME DE ELLIS VAN CREVELD. TRATAMIENTO DE LAS DEFORMIDADES ESQUELÉTICAS (CONDRODISTROFIA) Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

Laura Mantecón Fernández¹, Arantza Gadañón García¹, Aránzazu López Martínez², Daniel García Rodríguez¹, Pedro García Prado¹, Alejandro Braña Vigil¹

¹ Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

² Hospital Valle del Nalón, Asturias.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ellis van Creveld (EVC) o displasia condroectodérmica afecta a 0.84 por cada 100.000 recién nacidos vivos. Se transmite de manera autosómica recesiva por una mutación en el brazo corto del cromosoma 4 (4 loci descritos), habiéndose identificado mutaciones en los genes EVC1 y 2. Puede detectarse en ecografías prenatales desde la semana 18.

La condrodistrofia es el defecto más frecuente del síndrome EVC, que se manifiesta como retardo en la maduración ósea, fusión de los huesos del carpo y metacarpo, depresión en el aspecto proximal y lateral de la tibia, luxación congénita de rótula, cúbito en valgo, hipoplasia cubital, genu valgo, clinodactilia del quinto dedo, y alteración en el modelado óseo de los metacarpianos y falanges (dedos en salchicha). El tórax es usualmente estrecho con pectus excavatum y lordosis lumbar aumentada. Se encuadra dentro de los llamados síndromes de costilla corta-polidactilia (CCP): CCP I o Síndrome de Saldino Noonan, CCP II o Síndrome de Mayewski y CCP III o síndrome de Verna Naumoff.

Entre el 50% al 60% de los pacientes con síndrome EVC presentan malformaciones cardíacas congénitas y un 20% anomalías genitourinarias. El desarrollo cognitivo, motor y el perímetro cefálico es normal.

El diagnóstico se confirma mediante análisis genético.

El pronóstico del síndrome EVC depende del compromiso respiratorio al nacer.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de EVC en periodo neonatal.

Se identifica mutación gen 480 gen EVC (AR) heredado de sus padres (heterocigotos sanos).

Al nacer se observa displasia de miembros inferiores: alteración de la longitud de ambos fémures con valgo de rodillas y pies cavos, así como en miembros supe-

riores: alteración del quinto metacarpiano bilateral, hexadactilia de segundas y terceras falanges del 2º al 5º dedo, las cuales son cortas e irregulares en carilla articular y acortamiento de ambos cúbitos.

El estudio cardiológico fue normal.

La paciente es intervenida a los 7 meses de pies cavos bilaterales, precisando posteriormente alargamientos de ambos fémures y corrección de valgo tibial bilateral.

En la última revisión se aprecia disimetría y flexo de 10 grados en rodilla, además de marcha claudicante precisando bastones ingleses. Es subsidiaria en el momento actual de artroplastia primaria de ambas rodillas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome EVC es una enfermedad muy rara que pertenece al grupo de las displasias esqueléticas. El tratamiento de dichas displasias es un reto importante para el especialista, ya que afecta a todas las etapas del crecimiento, incluyendo la edad adulta.



EVC

SÍNDROME DE NOONAN DIAGNOSTICADO A RAÍZ DE ESTANCAMIENTO PONDERAL EN UN LACTANTE DE 6 MESES

Daniel Aguadé Borrull, Jorgina Vila Soler, Teresa Vendrell Bayona, Susana Redecillas Ferreiro, Marc Tobeña Rué
Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan es una enfermedad monogénica de herencia autosómica dominante con expresividad variable y una incidencia entre 1/1000-2500 recién nacidos vivos. Se caracteriza por talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas. El peso y la talla al nacimiento suelen ser normales pero la ganancia ponderal suele ser escasa en el periodo del lactante debido a dificultades en la alimentación. Presentamos un lactante de 6m con retraso ponderal grave finalmente diagnosticado de síndrome de Noonan.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 6 meses pretérmino de 36s. de gestación con ecografía prenatal que muestra ventriculomegalia cerebral e hipertrofia de ventrículo derecho. Se realiza cariotipo y array que resultan normales. Presenta estancamiento ponderoestatural desde los 3 meses (peso <3,8 DE, talla <4,2 DE). A la exploración física destaca macrocefalia relativa con frente amplia, pelo escaso y raro, cejas pobladas desfleçadas, hipertelorismo, puente nasal bajo, fisuras palpebrales cortas, nariz antevertida con base ancha, philtrum largo, labio superior fino e inferior grueso, orejas de implantación baja. Destaca ensanchamiento antero-posterior del tórax, manos y pies anchos, con piel redundante en dorso y surcos profundos y marcados en palmas y plantas. Hipotonía marcada con retraso motor evidente y sostén cefálico pobre, criptorquidia bilateral y leve esplenomegalia.

Se realiza estudio completo de estancamiento ponderal mediante analítica, EAB, estudio hormonal y metabólico, despistaje de celiaquía, alergias, infecciones, malabsorción y reflujo gastroesofágico y estudio inmunitario que resultan normales. Eco abdominal con múltiples hemangiomas hepáticos de pequeño tamaño y quitotriosidasa en plasma elevada.

Ante los hallazgos clínicos y de las exploraciones complementarias se sospecha de rasopatía. El estudio inicial y la secuenciación completa de exón 2 no identificaron mutaciones compatibles con síndrome de Cos-

tello. Se amplía estudio genético en exón 1 resultando positivo para la variante c.4A>G (p.Ser2Gly) en heterocigosis en el gen SHOC2, diagnóstico genético compatible con síndrome de Noonan. Se instaura alimentación por SNG durante 3 meses con dieta hipercalórica presentando correcta ganancia ponderoestatural.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dentro del diagnóstico diferencial del estancamiento ponderal en un lactante debe considerarse la posibilidad de las cromosopatías. En lactantes con un grado variable de retraso mental o dificultades de aprendizaje, trastornos cardiacos, dismorfismo facial y anomalías cutáneas debemos tener en cuenta a las rasopatías como el síndrome de Noonan, el síndrome de Costello, la neurofibromatosis 1, el síndrome LEOPARD, el síndrome cardio-facio-cutáneo y el síndrome de Legius. Conocer sus manifestaciones clínicas ayudará a esclarecer el diagnóstico y a iniciar el tratamiento adecuado en cada caso.

SÍNDROME DE NOONAN. REVISIÓN DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS AÑOS EN NUESTRO HOSPITAL

Vanessa Moya Dionisio, Helena Aparicio Casares, Arantzazu López Martínez, Lucía Rodríguez García, Alicia Isabel Pascual Pérez, Laura Mantecón Fernández

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El Sd. de Noonan es una enfermedad monogénica de expresión variable. Con herencia autosómica dominante, en un 50% de los casos se debe a mutaciones del gen PTPN11, aunque se han identificado mutaciones en otros genes (RAF1, SOS1, KRAS). Tiene una incidencia entre 1/1000 – 1/2500 recién nacidos vivos. Característicamente presentan fenotipo peculiar, cuello corto, talla baja, cardiopatía y alteraciones a nivel hematológico, oculares y esqueléticas. Es también frecuente el retraso psicomotor o mental, el fallo de medro y la criptorquidia en varones. El objetivo de nuestro estudio es revisar los casos diagnosticados en los últimos años, describir las principales causas diagnósticas, las necesidades especiales de estos niños, y su evolución a lo largo de la infancia.

MÉTODOS

Estudio transversal, observacional. Nos servimos de los datos recogidos en su historia clínica, tanto en consultas especializadas como en su seguimiento habitual en atención primaria.

RESULTADOS

En los últimos 20 años se han registrado 12 nuevos casos en nuestro hospital, siendo la mitad de ellos varones. Todos presentaron un peso adecuado al nacimiento. La mediana de su edad al diagnóstico fue de 2 años y medio. La alteración fenotípica y la presencia de cardiopatía fueron el motivo de sospecha inicial en la mayoría de los casos. Únicamente un caso presentaba un cariotipo alterado. La mutación predominante fue en el gen PTPN11, y únicamente fueron 2 los casos heredados. Todos excepto tres de los casos presentaban afectación cardíaca, siendo la estenosis pulmonar la entidad más prevalente. De los 6 varones diagnosticados, la mitad presentaron criptorquidia, y en todos los casos se precisó corrección quirúrgica. Se detectó hipocrecimiento en la mitad de los casos, y únicamente la mitad de estos (3/6) fueron tratados con hormona de crecimiento. Entre otros trastornos endocrinos, se detectaron un caso de hipotiroidismo congénito y un hipogonadismo hipogonadotrópico. Un 25% de pacientes presentaban algún tipo de afectación neurológica, oftalmológica, esquelética, nefrourológica y/o dermatológica. En ningún caso se detectó alteración auditiva.

CONCLUSIONES

El diagnóstico del Síndrome de Noonan es eminentemente clínico. Tras el enfoque diagnóstico debe hacerse una evaluación completa del paciente, atendiendo a las alteraciones más frecuentemente asociadas, así como un despistaje familiar por su herencia dominante. El seguimiento adecuado de estos pacientes por un equipo multidisciplinar deber ser la piedra angular de su tratamiento, asegurando así una atención integrada y completa.

SÍNDROME DE SOBRECRECIMIENTO: MUTACIÓN EN EL GEN NSD1

Rocío Gallardo García, Begoña Huete Hernani, José Luis Ruibal Francisco, Ydenice de la Rosa Mordán, Marta García Furones

Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sotos es una patología autosómica dominante caracterizada en el 90% por apariencia facial típica, sobrecrecimiento (talla y/o perímetro craneal más de 2 desviaciones estándar) y problemas de aprendizaje. Tiene una incidencia estimada de 1/15000 nacimientos. Las mutaciones en el gen NSD1 son responsables del 85% de los casos, siendo la gran mayoría de novo.

Presentamos a un paciente con diagnóstico genético a los 6 años, con una mutación no descrita previamente en el gen NSD1.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 5 años que es derivado a neuropediatría por facies peculiar.

Sin antecedentes obstétricos de interés con antecedentes familiares de tallas altas en la rama materna.

El crecimiento había sido rápido durante los primeros 5 años, con desarrollo prematuro de los dientes. El desarrollo psicomotor había sido lento con torpeza marcada y retraso en el aprendizaje.

En la exploración física el perímetro cefálico era de 56,5cm, 2,16 desviaciones por encima de la media, con peso y talla normales. A la inspección destacaba macrocefalia con frente abombada, escasez de pelo frontotemporal, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo. Resto de exploración era normal.

Con los signos-síntomas macrocefalia, rasgos dismórficos, problemas de aprendizaje, se realizó la orientación diagnóstica hacia un síndrome de sobrecrecimiento. Se realizaron: RMN craneal, ecografía abdominal normales, edad ósea que estaba aumentada 10 meses con respecto a la edad cronológica y valoración neuropsicológica que mostraba retraso madurativo con mayor afectación del área del lenguaje y socialización.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Sotos, se solicitó cariotipo que fue normal, y la secuenciación del gen NSD1, encontrándose tres mutaciones en heterocigosis: 4p.Cys494Cys, 4p.Asn1235Ans, 22p.Leu-2277Leu.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome de Sotos está causado por mutaciones (80%) o deleciones (10%) del gen NSD1 localizado en 5q35.

La mayoría de anomalías son de novo, siendo el riesgo de recurrencia en hermanos con progenitores normales muy bajo (<1%). Hay algunos casos familiares de herencia autosómico dominante, aunque no se comporta como tal, debido al defecto subyacente en la fertilidad.

Es importante identificarlas debido a la gran heterogenicidad clínica y genética del gen NSD1, aportando información sobre la correlación genotipo-fenotipo.

Dado que el síndrome de Sotos es esencialmente un trastorno penetrante, con una fuerte correlación entre fenotipo y alteración genética, se confirma el caso ante la sospecha clínica y la alteración en el gen NSD1. Esto ayudará a anticiparse a posibles complicaciones (tumores, problemas neurológicos...), asesoramiento genético y el futuro estudio de mecanismos moleculares subyacentes.

HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

ATAXIA – DO NOT UNDERVALUE THE CLINICAL HISTORY

Tatiana Pereira, Ana María Ferreira, Benedita Bianchi Aguiar, Teresa Oliveira

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Medulloblastoma is the most common malignant brain tumor throughout childhood, occurring exclusively in the cerebellum. Signs such as gait ataxia, truncal instability, limb clumsiness or incoordination may occur. Treatment consists in a combined approach including surgery, radiation therapy and chemotherapy in most patients.

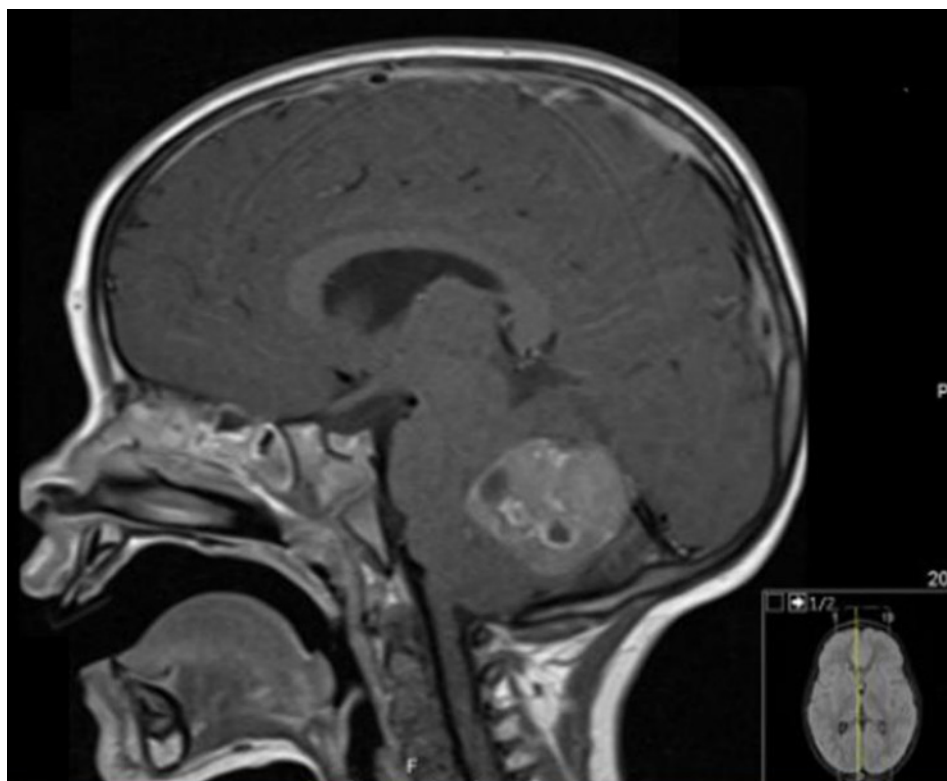
RESUMEN DEL CASO

35 month-old female patient with no relevant priors. She was brought to the emergency service due to growing imbalance and frequent falls during the past

week. According to her father the symptoms were progressively worse, there were no other associated symptoms or trauma. During the past month there was a decrease in her daily activities, with a viral infection occurring 2 weeks with complete resolution.

When examined she presented a good overall condition, with a neurological examination, including cerebral function, intact. Due to the description of her condition a urine test for opiates and other alkaloid drugs was performed. Blood screen as well as the urine test came back negative. A Cranial Computer Tomography was performed and reported a lesion in the middle line of the posterior fossa, heterogeneous, with solid and cystic features, size 36.59x32.69mm, edema surrounding the lesion causing near total collapse of the fourth ventricle. The images obtained with the nuclear magnetic resonance suggest a probable medulloblastoma, without signs of active hydrocephaly.

A near total excision of the lesion was made, maintaining a discrete tumor residue in postop. She was discharged without any significant neurological deficit and has been completing her chemotherapy treatment without any complications.



Nuclear magnetic resonance showing a probable medulloblastoma

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

This case aims to underline the importance of a detailed medical history conveyed by the parents; in this case especially, the description of ataxia. Cerebellar medulloblastoma is among the most commonly described paediatric brain tumors, as well one of the causes of ataxia described in the literature.

CARCINOMA RENAL PEDIÁTRICO, ¿UNA PATOLOGÍA POCO FRECUENTE EN NUESTRO MEDIO?

María Isabel Mañas Uxó, Alba Rodríguez Gómez, María González Pelegrina, María Ángeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Moisés Leyva Carmona

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma renal (CR) es raro en la infancia. Clínica y radiológicamente puede ser indistinguible del tumor de Wilms. Son refractarios a quimioterapia (QT) preoperatoria y la nefrectomía total suele ser curativa.

RESUMEN DEL CASO

Entre Enero-90 y Diciembre-04, 347 pacientes entre 0-14 años tuvieron cáncer, de los cuales 17 (4,9%) fueron tumores renales. De estos, 5 (30%) fueron CR. Caso 1: mujer de 7 años ingresada para estudio de masa renal. TAC: masa de 8x12 cm en riñón derecho. Recibió QT preoperatoria según protocolo SIOP para tumor de Wilms sin mejoría. Se realizó nefrectomía y linfadenectomía regional. Estudio anatomía patológica (AP) compatible con CR estadio I. A los 21 años sigue viva y libre de enfermedad. Caso 2: varón de 10 años ingresado por hematuria macroscópica tras traumatismo renal. Ecografía: hematoma de riñón izquierdo con aspecto pseudotumoral. Se decide actitud expectante mejorando la hematuria. TAC de control: masa heterogénea de 6 cm. Se realizó nefrectomía y linfadenectomía con diagnóstico AP de CR estadio II. A los 19 años continúa vivo y libre de enfermedad. Caso 3: Mujer de 10 años afecta de esclerosis tuberosa ingresada para estudio de masa renal. TAC: lesión sólida de 2x3 cm en riñón izquierdo. Se realizó nefrectomía parcial con diagnóstico AP de CR estadio I. A los 14 años continúa libre de enfermedad. Caso 4: Varón de 13 años ingresado para estudio de masa renal. TAC: masa sólida en riñón derecho de 4 cm. Se realizó nefroureterectomía con diagnóstico AP de CR estadio I. A los 8 años continúa libre de enfermedad. Caso 5: varón 6 años ingresado para estudio de masa renal bilateral. TAC: múltiples masas nodulares bilaterales. Se incluyó en protocolo SIOP administrándose QT preoperatoria con sospecha de tumor de Wilms bilateral sin mejoría. Se trasladó

a hospital de referencia donde realizan nefrectomía izquierda, tumorectomía derecha y linfadenectomía con diagnóstico AP de CR papilar tipo II bilateral. A los 2 años del diagnóstico continúa vivo sin evidencia de recidiva tumoral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El CR debe ser considerado en el D/D de las masas renales en la infancia. Destacamos: a) La alta proporción de CR (30% de los tumores renales) en nuestro medio; b) La consideración como 1ª opción diagnóstica el T. de Wilms indujo al uso de QT y demora quirúrgica en 2 casos; c) La extraordinaria infrecuencia del carácter bilateral en el CR; d) La buena evolución seguida por todos los pacientes.

CASUÍSTICA DE TUMORES CORTICOSUPRARRENALES EN HOSPITAL DE 3º NIVEL

¹Debora Becerra Alonso, ¹Beatriz Palenzuela Afonso, ¹Macarena Gonzalez Cruz, ¹Ana De Lucio Delgado, ²Anselmo Hernandez Hernandez, ³Jorge Argimiro López García

¹Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

²Servicio Canario de Salud, Santa Cruz de Tenerife.

³IMETISA, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN

Los tumores corticosuprarrenales (TCS) son extremadamente infrecuentes en pediatría. Son principalmente carcinomas y funcionantes. La diferenciación entre adenoma y carcinoma es difícil y los criterios utilizados difieren de los del adulto, basándose principalmente en criterios histológicos. La clínica se basa en pubarquia precoz, signos de virilización y aceleración de la velocidad de crecimiento y la maduración ósea. El tratamiento es principalmente quirúrgico. Los TCS secretores de esteroides sexuales pueden determinar un efecto deletéreo sobre el crecimiento del niño debido a una maduración sexual y somática precoces y patológicas.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niña de 6 años con aparición desde hace 18 meses vello púbico negro, rizado (P4) y axilar, sin telarquia. Se realiza estudio para pubarquia precoz detectándose una edad ósea adelantada (10 años ± 6m), una masa en lecho suprarrenal derecho en ecografía abdominal, confirmada posteriormente por RMN y alteraciones hormonales (elevación importante de 17 hidroxiprogesterona, DHEAS y D4 androstendiona). Diagnóstico: adenoma adrenal derecho funcionante.

Se somete a adrenalectomía derecha y tratamiento corticoideo sustitutivo, con normalización posterior de los niveles hormonales. Actualmente en seguimiento, con aparición de pubertad precoz central en tratamiento con análogos GnRH.

Caso 2: niña de 9 años que acude a urgencias hospitalarias por dolor abdominal recurrente, a la exploración se detecta vello púbico (P4) y telarquia no iniciada. Ante estos datos se realiza ecografía abdominal, detectándose masa suprarrenal izquierda, con alteración hor-

monal (elevación de 17 hidroxiprogesterona, DHEAS y D4 androstendiona), que se normaliza tras extirpación de suprarrenal izquierda. Pérdida de seguimiento.

Caso 3: niño de 6 meses remitido por su pediatra por clínica de síndrome de Cushing y signos de virilización con elevación de andrógenos y cortisol. Tras estudio se detecta adenoma izquierdo que se extirpa sin incidencias. Alta de consultas tras 4 años de seguimiento sin complicaciones.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
SEXO	Mujer	Mujer	Hombre
EDAD	6 años	9 años	6 meses
CLÍNICA	Pubarquia precoz	Pubarquia precoz y dolor abdominal	Sdme Cushing y virilización
17OH-PROGESTERONA	2,8 ng/ml	X	3,03 ng/ml
D4-ANDROSTENDIONA	5,76 ng/ml	Test: 2,09 ng/ml	3,62 ng/ml
DHEAS	2060 mcg/ml	2362 mcg/dl	96,5 mcg/dl
Cortisol	22,7 mcg/dl	19 mcg/dl	48,6 mcg/dl
AP	Adenoma dcho E1	Adenoma izq	Adenoma izq E1

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- En nuestra casuística, en los últimos 10 años hemos tenido tres TCS, y todos han sido adenomas funcionantes, con muy buen pronóstico.
- Debido a su escasa frecuencia los TCS en la infancia suponen un reto diagnóstico y terapéutico en el que el conocimiento y los recursos disponibles son muy limitados.
- La creación de grupos de estudio y registro internacional (IPACTR) supone un gran avance.
- Precisa seguimiento posterior por la posible aparición de complicaciones, como activación eje gonadotropo por hipersecreción hormonal con pubertad precoz secundaria entre otras, como ha ocurrido en uno de nuestros pacientes.

CLÍNICA, HISTOLOGÍA Y SECUELAS DE LOS TUMORES DEL SNC EN FUNCIÓN DE SU LOCALIZACIÓN

Tamara Fernández Ferrández, Sonia Sanchiz Cárdenas, Guiomar Gutiérrez Schiaffino, Laura García Hidalgo, Tomás Acha García, Antonio Luis Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los tumores cerebrales son los tumores sólidos más frecuentes en la población pediátrica. No existen datos clínicos patognomónicos, por lo que es necesario definir correctamente los síntomas que ayuden al diagnóstico precoz. Nuestro objetivo es analizar sintomatología, tipo histológico, demora diagnóstica y secuelas de los tumores del SNC en función de su localización.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de tumor del SNC en el período comprendido entre Enero de 2012 y Diciembre de 2015, en un Hospital de tercer nivel.

RESULTADOS

Durante el período de estudio se obtuvieron 77 pacientes, 39 niñas y 38 niños. La edad media al diagnóstico fue $7,38 \pm 7$ años. Los subtipos tumorales más frecuentes fueron glioma de bajo grado (GBG) (37,7%), meduloblastoma (13%) y craneofaringioma (9,1%). La localización predominante fue la infratentorial (42,9%). Respecto a la clínica de presentación, la cefalea fue el síntoma más frecuente en los tres grupos. La mediana de demora diagnóstica en los ≤ 5 años fue 7 días (IQ 1-90) frente a 30 días (IQ 14-180) en edades superiores. La afectación motora (42%), alteración de pares craneales (39,4%), ataxia (42,4%) e hipertensión intracraneal (48,5%) predominaron a nivel infratentorial; las alteraciones visuales (63,2%) y endocrinológicas (26,3%) fueron más frecuentes en los tumores supraselares; y las convulsiones (17,4%) únicamente tuvieron lugar en neoplasias supratentoriales. La mediana de tiempo de evolución de los síntomas al diagnóstico fue 30 días (IQ 8-120), siendo mayor en el caso de los infratentoriales (mediana de 45 días). En cuanto al diagnóstico histológico, a nivel infratentorial, los más comunes fueron el GBG (48%) y el meduloblastoma (30%); entre los supratentoriales, predominaron los GBG (34%) y los gliomas de alto grado (13%); y en la región supraselar, el más frecuente fue el craneofaringioma (31%) seguido de los GBG (26%). Entre las secuelas analizadas, las más frecuentes en las neoplasias supratentoriales fueron la epilepsia (13%) y la diabetes insípida (13%); las alteraciones endocrinológicas (47%) (con predominio del panhipopituitarismo, 30%) en los tumores supraselares; y, en el caso de los infratentoriales, la afectación permanente de pares craneales (43,75%) la disfunción motora (30%) y el déficit auditivo (15%).

CONCLUSIONES

- Los tumores infratentoriales se diagnosticaron de forma más tardía, lo que podría deberse a la clínica insidiosa del GBG, subtipo más frecuente en dicha localización.
- En nuestra serie, el tiempo de demora diagnóstica fue menor en pacientes ≤ 5 años, posiblemente por una asistencia más precoz a estos pacientes.

DIAGNÓSTICO INESPERADO ANTE JUICIO CLÍNICO INICIAL DE ABSCESO POST VACUNAL

Ana Carnicero Iglesias, Iria Camino Barreiro
Hospital Provincial de Pontevedra, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Lactante de 4 meses sin antecedentes de interés, que presenta 15 días tras vacunación, induración en cara externa de muslo derecho, dolor y limitación en dicho miembro. Ante la presencia de picos febriles aislados y sospecha clínica de infección local de partes blandas, se inicia antibioterapia oral con Amoxicilina-clavulánico. Dada la escasa respuesta y tórpida evolución se decide hospitalización para completar estudio.

MÉTODOS

Al ingreso presenta en la exploración física colección indurada y dolorosa en cara externa de muslo derecho con aumento de partes blandas a nivel local. Cadera y rodilla derechas en flexión, manifestando dolor con la extensión.

En el hemograma destaca: Hb: 9 g/dl, Hcto: 27%, leucocitos: 27.080/L (N 68.6%, L 25.1%), plaquetas: 735.700./L Bioquímica dentro de la normalidad. PCT y PCR negativas, VSG: 55 mm/h.

Se realiza ecografía de partes blandas que muestra hallazgos sugestivos de hematoma/abscesificación.

Ante la sospecha de absceso post-vacunal se decide completar antibioterapia endovenosa con Amoxicilina-clavulánico. Durante el ingreso se objetiva hematoma en talón izquierdo y dorso de mano derecha coincidiendo con intentos previos de canalización de vía venosa periférica.

RESULTADOS

Se solicitan pruebas de coagulación que objetivan TTPa alargado (160 seg) por lo que se realiza estudio de la hemostasia detectándose niveles de factor VIII de 0% compatible con diagnóstico de Hemofilia A severa.

Suspendemos antibioterapia e iniciamos tratamiento con factor VIII recombinante con evolución clínica favorable en los días posteriores. Se procede al alta con seguimiento por el Servicio de Hematología.

CONCLUSIONES

La relevancia de este caso reside en la forma atípica de presentación de hemofilia A severa al no manifestarse durante el primer mes de vida y en una localización

poco frecuente. Al ser la madre portadora obligada, y desconocer la enfermedad de su padre; no se realizó un adecuado diagnóstico prenatal, y no se actuó durante el parto para prevenir una de las graves formas de debut de la hemofilia A severa: la hemorragia intracraneal.

Es de vital importancia insistir en el consejo genético a los padres y educación sanitaria a los niños y su familia: deben conocer el tratamiento y saber actuar ante un sangrado agudo ó traumatismo. Entre las medidas adicionales a tener en cuenta: realizar vacunación por vía subcutánea con la aguja de menor calibre posible aplicando hielo y presión local posteriormente, contraindicar el uso de AAS y AINES e incidir en la extrema cautela a la hora de realizar venopunciones.

EMERGENCIA MÉDICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LINFOMA NO HODGKIN

Juan Pablo Muñoz Pérez, Cinta Téllez González, Carlos Del Toro Saravia, Marina Monzú García, Javier Álvarez Gavela, Susana Beatriz Reyes Domínguez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

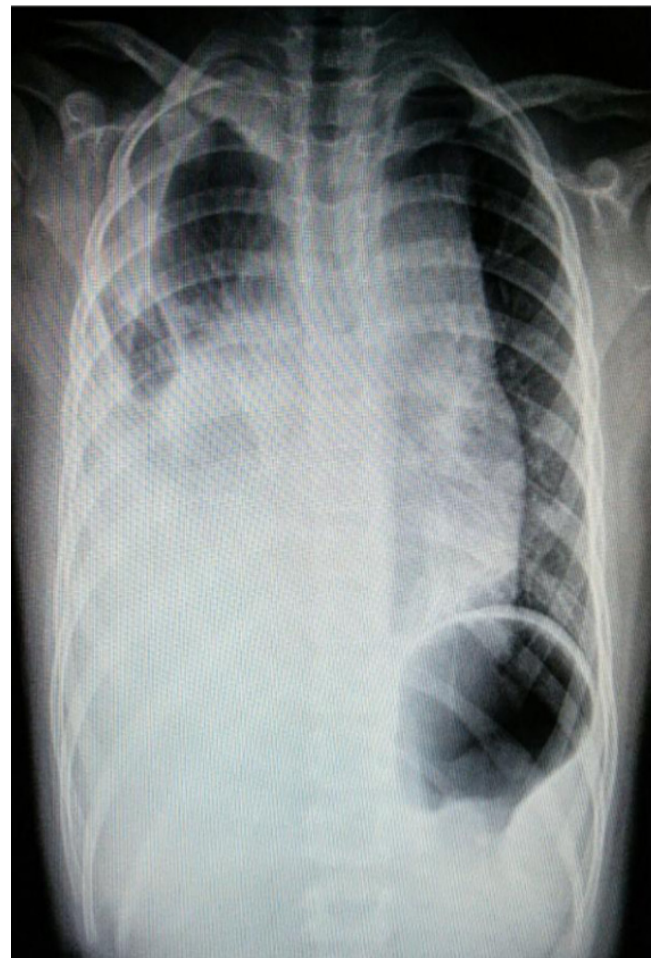
INTRODUCCIÓN

La mayoría de linfomas linfoblásticos se presentan como una masa mediastínica acompañada de derrame pleural y/o pericárdico. El principal factor pronóstico es el estadio clínico. Presentan una supervivencia libre de eventos del 80-95% en estadios localizados y 70-85% en casos más avanzados.

RESUMEN DEL CASO

Escolar de 4 años remitida de otro hospital por derrame pleural derecho e insuficiencia respiratoria secundaria de instauración brusca. En la radiografía de tórax se visualiza derrame pleural derecho masivo con desplazamiento mediastínico contralateral y ensanchamiento mediastínico con signo de la silueta compatible con masa mediastínica anterior. Se colocó tubo de drenaje pleural. La citobioquímica del líquido pleural era sugestiva de exudado, destacando un aumento de leucocitos con predominio mononuclear e hipoglucoorraquia. En la citología del líquido pleural habían células sugestivas de proceso linfoproliferativo T. Se solicitó tomografía computarizada toraco-abdominal que mostraba una gran masa mediastínica anterosuperior, conglomerado adenopático en ángulo cardiofrénico derecho, e infiltración renal y ovárica bilateral. A las 72 horas inicia edema en esclavina y de extremidades superiores, ingurgitación yugular, que unido a datos de la tomografía computarizada sugestivos de alteración

del retorno venoso por compresión vascular, indicaba que presentaba un síndrome de vena cava superior. Además presenta taquipnea, taquicardia y pulso paradójico. En el electrocardiograma se objetivaba una disminución de los voltajes en todas las derivaciones. Y la ecocardiografía presentaba datos típicos de taponamiento cardiaco: derrame pericárdico, disminución de flujo tricuspídeo durante la inspiración, y colapso diastólico de aurícula derecha. Se realizó pericardiocentesis urgente colocando tubo de drenaje pericárdico. Tras biopsia de masa mediastínica se confirmó diagnóstico de linfoma linfoblástico, siguiéndose tratamiento citorreductor según protocolo "euro-LB".



Radiografía de tórax

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El linfoma no Hodgkin puede presentarse como una emergencia médica. La obstrucción de la vena cava superior y el taponamiento cardiaco son infrecuentes en niños, pero requieren de un diagnóstico y tratamiento etiológico precoz para la resolución de las complicaciones.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS NEUTROPENIAS AUTOINMUNES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Sara Laliena Aznar, Silvia Sánchez Marco, María Luisa Sancho Rodríguez, M.^a Cristina Vera Sáez-Benito, Ana Villamañán Montero, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las neutropenias autoinmunes pueden clasificarse en primarias y secundarias. Las primarias son típicas del niño pequeño y suelen resolverse espontáneamente alrededor de los 4 años. Las secundarias aparecen en niños más mayores, los cuales pueden presentar otras patologías autoinmunes concomitantes.

El objetivo es definir las características epidemiológicas, clínicas y analíticas de los pacientes afectados de neutropenia autoinmune controlados en la consulta de Hematología de un hospital terciario.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo que recoge los pacientes con diagnóstico de neutropenia autoinmune controlados en la consulta de Hematología Pediátrica de nuestro hospital desde junio de 2012.

RESULTADOS

En nuestro estudio se incluyeron un total de 10 pacientes. La edad al diagnóstico varía entre los 3 meses a los 13 años, con una mediana de 7,5 meses y una moda de 3. No se encuentran diferencias entre sexos (50% mujeres y 50% hombres). El 50% de nuestros pacientes presentaban patología asociada (1 enfermedad celiaca, 2 diabetes mellitus tipo 1 y 2 prematuridad). El 40% presentaba síntomas infecciosos al diagnóstico: 1 síndrome febril, 2 gastroenteritis agudas y 1 adenopatía con cultivo positivo para *S.aureus*; 2 de ellos precisaron ingreso hospitalario, se les realizó aspirado de médula ósea y se les administró Trimetoprim-Sulfametoxazol de forma profiláctica. El 60% de nuestros pacientes evolucionaron hacia la resolución espontánea de la neutropenia, todos ellos habían sido diagnosticados antes de los 13 meses de edad; del 40% que continúa con cifras de neutrófilos bajas, todos se diagnosticaron con una edad mayor a 4 años excepto un niño, diagnosticado a los 6 meses, que en la actualidad tiene 6 años. Los anticuerpos antineutrófilos fueron positivos en el 100% de los casos.

CONCLUSIONES

Las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de neutropenia autoinmune

en nuestra muestra son muy similares a las descritas en la literatura, resolviéndose mayoritariamente antes de los 4 años en el caso de los lactantes, y sin registrar infecciones graves. El manejo de los procesos infecciosos en estos pacientes debe hacerse de forma individualizada, ya que no presentan el mismo riesgo de infecciones graves que los pacientes con neutropenia de otra etiología. Los pacientes con otros trastornos inmunológicos asociados a la neutropenia precisan de un seguimiento y control para su correcto diagnóstico y tratamiento.

FIBROMATOSIS AGRESIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sara Laliena Aznar, Laura Murillo Sanjuán, Silvia Sánchez Marco, Cristina Martínez Faci, Luis Carmen Sampérez, Ascensión Muñoz Mellado

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La Fibromatosis agresiva (FA) (tumor desmoide) es una neoplasia benigna rara, de origen musculo-aponeurótico. La localización en cabeza y cuello ocupa alrededor del 12-15%. La etiología permanece poco clara, aunque se ha asociado con el síndrome de Gardner, la poliposis adenomatosa familiar y factores endocrinos. Se manifiesta como una masa indolora de rápido crecimiento. El tratamiento definitivo es la cirugía con márgenes negativos. Este tumor no metastatiza, pero tiene una alta tasa de recurrencia local (50%). La terapia adyuvante con quimioterapia, radioterapia o terapia hormonal se realiza en los casos de cirugía parcial, tumores irresecables o recidivas.

RESUMEN DEL CASO

Varón de raza negra de 11 meses de edad, de padres sanos no consanguíneos que consulta en urgencias por aparición de bultoma submandibular derecho, duro a la palpación sin otra sintomatología. Se realiza Ecografía cervical que muestra nódulo (3x2 cm diámetro) bien delimitado, hipoeoico, con doppler positivo en su interior e hipereogenicidad de la grasa circundante sugestivo de adenoflemón. Se inicia Amoxicilina-clavulánico. Tras 8 días de tratamiento no mejoría de la tumoración, añadiéndose abultamiento de paladar blando y hemifaringe derecha. IRM cérvico-facial: Tumoración laterocervical y retrofaringea derecha formada por tres nódulos que contactan entre sí, bien delimitados, con ocupación del espacio retro y parafaringeo y compresión y desplazamiento de la parótida homolateral. Las biopsias de la tumoración cervical y palatina revelaron resultado de FA: tumoración de células fusiformes sin atipia ni necrosis, inmunofe-

notipo de células miofibroblastos, coexpresión de vimentina y actina. Presentan marcaje nuclear frente a β -catenina. El estudio de extensión fue negativo. Se decide cirugía de la tumoración, realizando resección incompleta de la misma. En el momento actual está en tratamiento adyuvante con quimioterapia: Vinblastina y metotrexate semanal.



Imagen de tumoración en paladar blando, unos días después de realizar la biopsia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La FA en cabeza y cuello engloba a menudo estructuras (hueso, músculos, vasos sanguíneos o nervios) que impiden su resección total, como es el caso de nuestro paciente, dificultando la resección quirúrgica completa.
- En ocasiones puede simular un proceso infeccioso inicialmente, dado su rápido crecimiento, lo que implica la necesidad de realizar pruebas de imagen complementarias y biopsia de la tumoración ante la evolución tórpida del cuadro clínico.
- La expresión de β -catenina nuclear en el tumor se ha sugerido como un marcador tumoral específico de esta entidad, aunque con resultados no concluyentes por el momento.
- Dada la rareza de esta entidad se necesitan estudios prospectivos que aclaren cuál es el tratamiento adyuvante más adecuado.

GLIOBLASTOMA MULTIFORME DE IV GRADO

Branislava Grujic, Estefanía Ruíz González, José Carlos Flores González, Isabel María Calvo Morales, Ana Estalella Mendoza, Sonia Garófano Montero

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de médula espinal son raros en niños con incidencia de 5-15% de los tumores primarios del SNC. Pueden ser intra o extramedulares. Mayoría de los intramedulares son de origen glial o ependimario grado I o II. Principalmente se manifiestan con dolor a nivel tumoral presente especialmente los intramedulares. Entre otros síntomas se encuentran escoliosis, déficit sensitivos-motores o trastornos esfinterianos. Aunque el dolor vertebral puede tener otras etiologías muchísimo más frecuentes en niños como traumatismos, espondilolistesis o procesos infecciosos, es necesario tener en cuenta estos tumores por su mal pronóstico y evolución.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos niña de 8 años derivada a Urgencias por presentar pérdida de fuerza en MID de una semana de evolución. Refiere dolor de columna vertebral de mes y medio de evolución, que fue tratada como lumbalgia y posteriormente valorada por traumatología ante la persistencia del mismo, diagnosticándose de escoliosis postural y pautándose el tratamiento rehabilitador junto con tratamiento analgésico. En la exploración destaca disminución de la fuerza muscular en MID grado 3/5, con ROT y sensibilidad conservados y escoliosis a nivel tóraco-lumbar con dolor a la palpación de la misma región. Teniendo en cuenta la importante disminución de fuerza muscular sin encontrarse explicación para la misma, ingresa para ampliación de estudio. Previamente con la indicación por parte de traumatología se realiza radiografía lumbar y de las caderas en la que no se encontraron alteraciones significativas. En los próximos días se realiza la RM donde se observa lesión compatible con glioma intramedular que se extiende de D1 a D6. Se procede a extirpación parcial del tumor, sin poderse extirpar el polo superior por la pérdida intraoperatoria de los potenciales y el riesgo de afectación cardiorespiratoria. La biopsia fue diagnóstica de glioblastoma multiforme grado IV. Como secuela de la intervención presenta paraparesia de MMII con sensibilidad parcialmente conservada y vejiga neurógena con afectación de esfínteres que precisa sondaje intermitente. En la RM de control persiste tumor desde D2 hasta D4, junto con restos tumorales en el área intervenida, por lo que se recibe tratamiento complementario con RT+QT.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque las principales causas de dolor vertebral en niños son traumatismos, espondilolistesis o procesos infecciosos, siempre deberíamos tener en cuenta los tumores medulares como parte del diagnóstico diferencial, ya que tienen muy mal pronóstico especialmente si se no se diagnostican oportunamente o si se hace un abordaje inadecuado.

HEMOGLOBINA HOPE, LA GRAN DESCONOCIDA

Sara Borrat Padrosa, Patricia Lojo Pons, Marta Feliu Alsina, Anna Marull Arnall, Maite Serrando Querol, Patricia Tejerina Fontaña

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN

Aproximadamente un 5% de la población mundial es portadora de genes causantes de hemoglobinopatías, entre las que destacan la drepanocitosis y la talasemia. Se han descrito más de 900 variantes de la hemoglobina. La mayoría corresponden a variantes de la cadena beta sin significación clínica.

El aumento de las migraciones ha introducido las hemoglobinopatías en zonas donde originariamente no eran endémicas. A continuación presentamos el caso de una familia de origen gambiano portadores de hemoglobina Hope y hemoglobina S en pacientes asintomáticos.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 19 meses, de raza negra, ingresado en planta de pediatría por malaria grave. A pesar de realizar el tratamiento antipalúdico correctamente con niveles inexistentes de parasitemia, persiste anemia hemolítica importante. Ante estos hallazgos se amplía estudio con electroforesis de hemoglobinas (Hb). El paciente presenta hemoglobina Hope y hemoglobina S, por lo que se realiza estudio familiar a los progenitores y los 3 hermanos que viven en nuestro país. El padre y la hermana mayor presentan heterocigoto compuesto (Hb Hope y Hb S) como el caso índice. La madre es portadora de HbAS con hemograma normal. La segunda hermana es HbSS homocigótica asintomática hasta el momento actual. La tercera hermana, Hb Hope heterocigota. Presentan un cuarto hermano residente en país de origen asintomático, según refiere la madre.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La hemoglobina (Hb) Hope es una hemoglobinopatía rara debida a una variante en la cadena Beta de la Hb

(136 Gly -> Asp) descrita en pacientes de diferentes etnias. Esta mutación ha sido identificada de manera aislada o bien en heterocigosis con otras hemoglobinopatías. La interacción de la Hb Hope con otras variantes no produce manifestaciones clínicas, pero si se observan reducciones moderadas de los niveles de hemoglobina y el hematocrito.

La baja afinidad de la Hb Hope por el oxígeno es beneficiosa para la entrega de oxígeno en los tejidos. Esta hipótesis apoyaría la reducción del estímulo de la eritropoyesis, explicando así la anemia moderada comúnmente observada en estos pacientes.

A raíz de dicho estudio se detecta paciente de 6 años afecto de anemia falciforme. No ha recibido las vacunas ni el tratamiento antibiótico profiláctico, porque se ha mantenido asintomática hasta el momento.

Es importante indicar en los siguientes embarazos consejo genético a los progenitores y a los miembros de la familia portadores de dicha hemoglobinopatía.

INCIDENCIA, EPIDEMIOLOGÍA Y EVOLUCIÓN DEL CÁNCER INFANTIL EN DOS COMUNIDADES AUTÓNOMAS ESPAÑOLAS ENTRE 2002 Y 2012

M.^a Cristina Vera Sáez-Benito, Silvia Beatriz Sánchez Marco, Elena Guadalupe Corella Aznar, M.^a Luisa Sancho Rodríguez, Pilar Samper Villagrana, M.^a Ángeles Carlota Calvo Escribano

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El cáncer es la primera causa de muerte por enfermedad en la infancia a partir del primer año de vida. Ha mejorado la supervivencia en los últimos años pero esto contrasta con el desconocimiento de sus causas. Los objetivos fueron conocer los factores de riesgo, incidencia, epidemiología y evolución del cáncer en niños de 0-14 años residentes en entre 2002-2012 en dos comunidades autónomas y analizar el conocimiento sobre la etiopatogenia del cáncer pediátrico.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo de 327 casos diagnosticados de cualquier tipo de cáncer en dicho periodo, residentes en dos Comunidades Autónomas Españolas, y seguidos en cinco Unidades de Oncopediatría. El Registro Nacional de Tumores Infantiles facilitó los datos básicos de dichos casos, se estudiaron a parte datos complementarios en los controlados en una de estas Unidades. Se revisaron parámetros epidemiológicos, sobre las características y evolución del tumor y antecedentes personales y familiares.

RESULTADOS

Hubo 338 casos nuevos notificados siendo la tasa de incidencia de 131 casos anuales/millón. El género predominante fue masculino y el grupo etario más frecuente entre los 0 y los 2 años. 270 pacientes eran españoles y 20 extranjeros. De los españoles, 235 nacieron en una comunidad autónoma, 28 en la otra y 7 en otra comunidad diferente. El 28.6% residían en ámbito rural al diagnóstico y el 71.4% en áreas urbanas; el 83.2% en una comunidad y el 16.8% en la otra. En el 55.9%, la familia estaba compuesta por dos hijos y en el 22.1% por un hijo. El paciente fue el primogénito el 47.2%.

La mediana de tiempo desde el primer síntoma hasta el diagnóstico fueron 4 semanas. En un 8.8% existían metástasis al diagnóstico. Las neoplasias del sistema nervioso central constituyeron el diagnóstico de cáncer infantil más frecuente, seguidas por las leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas, los linfomas y neoplasias reticuloendoteliales y los tumores óseos malignos. Hubo 68 fallecidos, siendo la supervivencia a los 5 años de un 76.8%. 4 pacientes fueron diagnosticados de una segunda neoplasia maligna.

En un 7.9% de los casos, existían factores de riesgo para el desarrollo de neoplasias malignas y en el 3% existían antecedentes de cáncer en familiares de primer grado.

CONCLUSIONES

Continúa existiendo un gran desconocimiento de los factores de riesgo asociados al cáncer pediátrico. Son necesarios estudios que resuelvan los numerosos vacíos existentes así como desarrollar un método de anamnesis estandarizado y coordinar la recogida de datos de dicha historia clínica.

LESIONES CUTÁNEAS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Sara Laliena Aznar, Cristina Martínez Faci, Laura Murillo Sanjuán, María Luisa Baranguán Castro, Carmelo Guerrero Laleona, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es un trastorno proliferativo clonal de células dendríticas y macrófagos que puede aparecer desde el nacimiento.

La presentación clínica y gravedad es variable, desde formas de resolución espontánea hasta afectación multisistémica. La forma más frecuente en el periodo neonatal es la cutánea exclusiva. Las lesiones son polimorfas e incluyen mucosas y cuero cabelludo. El diagnóstico se realiza por biopsia, observándose proliferación de histiocitos con tinción positiva para S100, CD1a o CD2017 (Langerina), y/o gránulos de Birbeck en microscopía electrónica. Generalmente las lesiones autoinvolucionan, pero es preciso un estudio de extensión para descartar afectación multisistémica. El órgano más frecuentemente involucrado, tras la piel, son los huesos; aunque también se pueden encontrar afectadas otras localizaciones. El pronóstico global es favorable, siendo el de las formas cutáneas aisladas excelente, y disminuyendo la supervivencia cuando existe afectación multisistémica.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1

Lactante mujer, asiática, de 42 días, presenta lesiones cutáneas de 20 días de evolución, eritema papulovesiculoso, de distribución generalizada y fluctuante. Tratada con ácido fusídico y cotrimazol tópicos sin mejoría. Afebril y sin otra sintomatología. Sospechando una HCL se realiza biopsia cutánea, que confirma el diagnóstico. En serie ósea se objetivan lesiones líticas en radio izquierdo y calora. Se inicia tratamiento según protocolo LCHIII con Vinblastina y Prednisona, con práctica desaparición de las lesiones tras 10 semanas de tratamiento. En la actualidad continúa tratamiento con buena tolerancia y evolución.

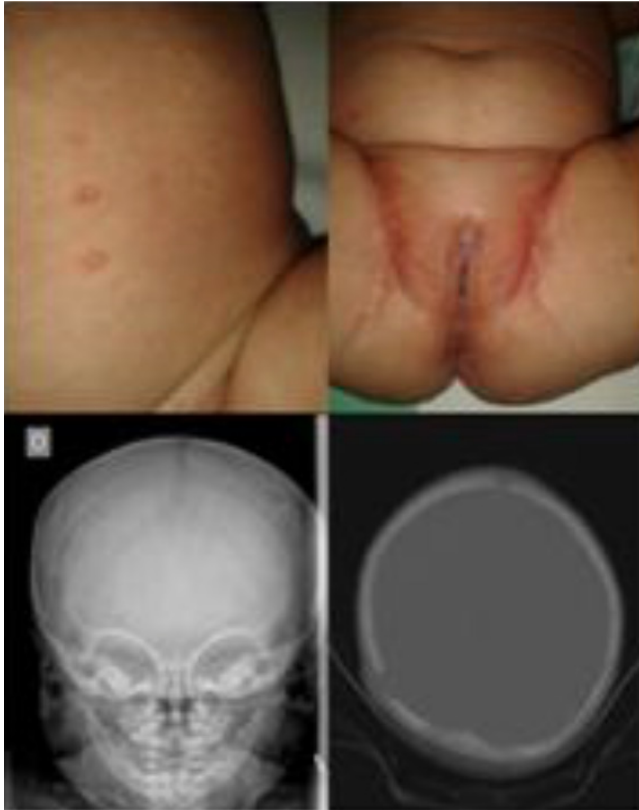
Caso 2

Lactante mujer, caucásica, de 2 meses. Ingresada para estudio de adenopatías generalizadas, de hasta 1'5 cm de diámetro, de 3 semanas de evolución, sin respuesta a tratamiento antibiótico y con estudios microbiológicos negativos. Se objetivan lesiones en zona retroauricular bilateral, axilar e inguinal, y mácula preauricular izquierda con superficie descamativa. Se realiza biopsia de adenopatía occipital, con histiocitos que expresan CD68, S100 y CD1a, confirmando el diagnóstico de HCL. En serie ósea aparecen lesiones osteolíticas en ambos miembros inferiores. Inicia tratamiento según protocolo LCHII con Vinblastina y Prednisona, con muy buena respuesta clínica y práctica desaparición de las lesiones tras 4 semanas de tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante lesiones cutáneas persistentes o de evolución tórpida en un neonato se debe sospechar HCL. Una vez diagnosticada hay que descartar afectación multisistémica, principalmente ósea, para valorar la indicación de tratamiento. Se recomiendan controles clínicos,

analíticos y radiográficos seriados para detectar precozmente la evolución sistémica.



LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA: PRESENTACIÓN CLÍNICA VARIABLE QUE DIFICULTA EL DIAGNÓSTICO

Celia Morales Pérez, Sonia Quecuty Vela, Segundo Rodríguez Barrero, José Ramón Carrasco Fernández, Rafael Chulián Cruz, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La leucemia es la neoplasia más frecuente de la infancia, representando un 25-30% de ellas. Más de un 95% son agudas, siendo cinco veces más frecuente la linfoblástica que la mieloblástica. Su tasa de incidencia en España es de 4/100.000. En ocasiones se presenta con signos y síntomas inespecíficos que dificultan la sospecha y el diagnóstico. La tasa actual de curación de la leucemia linfoblástica aguda (LLA) infantil es superior al 80% a los 5 años. El pronóstico lo condicionan múltiples factores, destacando el diagnóstico e inicio del tratamiento precoces.

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico: Paciente mujer de 10 años con antecedentes familiares de madre afecta de Enfermedad de Crohn e hipotiroidismo; abuelo materno con patología reumatológica no especificada; y abuela materna fallecida por leucemia. Presenta cuadro consistente en fiebre asociada a artralgias migratorias moderadas, sin exantema ni síntomas digestivos de 2 meses de evolución, habiendo realizado tratamiento con Doxiciclina por sospecha de Rickettsiosis por una picadura de garrapata. Ante la persistencia de los síntomas, es diagnosticada de Artritis Reumatoide Juvenil. Es ingresada por crisis de artralgia moderada, y recibe tratamiento con corticoides y AINEs, mejorando la sintomatología. A la exploración, presenta discreta inflamación en rodilla derecha que no produce impotencia funcional, sin calor ni rubor. No se palpan adenopatías. Entre los hallazgos obtenidos en las pruebas complementarias, destaca anemia normocítica, VSG elevado, LDH elevada que se normaliza durante el ingreso, Serología CMV y VHS positivas IgG e IgM, Serología Rickettsia negativa, ANA positivos. Frotis de sangre periférica: Normal en dos ocasiones. Evolución: Mejora de la sintomatología durante su ingreso. Presenta fiebre sin foco con buena evolución. A los 10 días reaparece clínica de dolor lancinante de predominio en miembros inferiores sin signos inflamatorios, por lo que se decide reingreso para ampliar estudio, realizándose entonces biopsia medular, mediante la cual se diagnostica de Leucemia linfoblástica aguda con una infiltración de bastos en médula del 97,6%. Se inicia tratamiento con protocolo quimioterápico Pethema-SHOP con buena tolerancia y evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Comentario: Las manifestaciones clínicas y analíticas iniciales de nuestro caso son compatibles con un cuadro reumatológico. La buena respuesta de la sintomatología al tratamiento corticoideo y antiinflamatorio, junto a marcadores reumatológicos presentes y frotis en sangre normales, dificultan la sospecha diagnóstica. Ante la evolución tórpida frente a terapia adecuada para una patología reumatológica de estas características, hay que sospechar otras alternativas diagnósticas como la leucemia.

LEUCOCORIA COMO SIGNO DE ALARMA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Sara Laliena Aznar, Leire Troyas Fernández De Garayalde, Silvia Sánchez Marco, Laura Murillo Sanjuan, Cristina Martínez Faci, Ascensión Muñoz Mellado

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La leucocoria es un signo clínico que en los niños precisa revisión oftalmológica dada la importancia de algunas de las patologías que pueden producirla.

RESUMEN DEL CASO

Se presentan dos casos similares derivados a Unidad en los últimos tres meses.

Caso 1

Lactante de 2 meses que acude a urgencias por presentar alteración del reflejo pupilar en ojo izquierdo, evidenciado por los padres hace 2 semanas, sin otra sintomatología. Exploración física normal, excepto reflejo pupilar blanquecino en ojo izquierdo. Tras estudio oftalmológico y realización de resonancia magnética craneal fue diagnosticada de retinoblastoma bilateral, pendiente de resultado de estudio genético.

Caso 2

Lactante de 9 meses que acude derivado para valoración oftalmológica urgente por leucocoria de ojo izquierdo. Los padres refieren haber apreciado reflejo blanquecino en ese ojo desde hacía 4-5 meses, intermitente y sutil inicialmente, haciéndose más evidente de manera progresiva, motivo por el que habían consultado en varias ocasiones en su centro de salud. A la exploración, se aprecia leucocoria con discreta opacidad corneal y estrabismo divergente intermitente de ojo izquierdo, sin otros hallazgos. Se descarta afectación de ojo contralateral. El estudio genético está pendiente en la actualidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El retinoblastoma es un tumor maligno de origen retiniano. Habitualmente se presenta en menores de 5 años. Su etiología es esporádica (60%) o hereditaria (40%).

Las dos formas principales de presentación del retinoblastoma son la leucocoria y el estrabismo. La leucocoria supone un signo de mal pronóstico para la preservación del globo ocular ya que implica un gran crecimiento del tumor. El estrabismo es el segundo signo más frecuente, y es secundario a la disminución de la agudeza visual.

El diagnóstico se realiza mediante oftalmoscopia indirecta, ecografía y resonancia magnética. El diagnóstico diferencial se realiza con otras patologías que pueden simular la clínica del retinoblastoma, siendo las más frecuentes la hiperplasia persistente primaria del vítreo, la enfermedad de Coat y la toxoplasmosis.

El tratamiento del retinoblastoma depende del estadio en que este se encuentra, y varía desde la cirugía hasta el tratamiento quimioterápico.

La leucocoria es un signo de alarma que todo pediatra debe conocer. Constituye un criterio de derivación urgente a una Unidad de Oftalmología ya que el retinoblastoma es la primera opción diagnóstica que debe descartarse. No siempre es evidente en el momento de la exploración, por lo que resultará muy relevante lo observado por los padres. Es esencial un diagnóstico precoz para conseguir un mejor pronóstico de preservación de la función visual.

MANIFESTACIONES HEMATOLÓGICAS DE LA INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19

Elena Panizo Morgado, María Román Gómez, Zara Fuentes Ferrera, Marta Pilar Osuna Marco, María Fátima López Zabal, Áurea Cervera Bravo

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El parvovirus B19 es un virus DNA monocatenario perteneciente a la familia Parvoviridae, género de los Eritrovirus. Su especial tropismo por los progenitores eritroides es bien conocido y por ello su asociación con las crisis de eritroblastopenia transitoria y con la aplasia pura de serie roja es fácil de reconocer. Sin embargo, es también capaz de provocar otras citopenias, teóricamente menos frecuentes.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo, realizado mediante la revisión manual de las historias clínicas de los pacientes menores de 16 años, diagnosticados clínicamente y serológicamente (IgM positiva) de infección por parvovirus B19, en un único centro hospitalario. El objetivo fue identificar las manifestaciones hematológicas relacionadas con la infección por parvovirus B19 en el paciente pediátrico. Entre junio de 2006 y diciembre de 2015, 17 pacientes fueron diagnosticados de infección por parvovirus B19. La mediana de edad fue de 4 años (rango intercuartílico 8,5); el 58,5% fueron niñas.

RESULTADOS

Un total de 11 pacientes (64,7%) presentaron alguna manifestación hematológica (5 citopenias, 4 bicitopenias y 2 pancitopenias). Las citopenias más frecuentes observadas fueron anemia (54,5%) y trombopenia (54,5%), seguidas de neutropenia (36,3%) y linfopenia (36,3%). Hubo 4 pacientes que presentaron citopenias graves (36,3%): 2 anemias, 1 trombopenia y 1 neutropenia, que requirieron tratamiento específico (2 recibieron transfusiones de concentrados de hemáties, 1 recibió inmunoglobulinas endovenosas y 1 estimulador de colonias granulocíticas). El 50% de los pacientes que presentaron citopenias graves (crisis de eritroblastopenia transitoria) presentaban una enfermedad de base (1 drepanocitosis y 1 esferocitosis hereditaria). Todos los pacientes con manifestaciones hematológicas presentaron fiebre, mientras que sólo el 10% presentó exantemas o artropatía.

CONCLUSIONES

Casi dos tercios de los pacientes diagnosticados de infección por parvovirus B19 presentaron afectación hematológica. A pesar de que la afectación de la serie roja es la que tradicionalmente se ha asociado a la infección por parvovirus B19, en nuestro estudio constatamos que las 3 series se pueden ver afectadas e incluso en una proporción similar. Un tercio de los pacientes presentaron citopenias graves, por lo que ante toda citopenia severa se debe considerar como factor etiológico el parvovirus B19.

METAHEMOGLOBINEMIA CONGÉNITA SECUNDARIA A HEMOGLOBINOPATÍA HIGASHITOHIGI

Sonia Valero Portero, Mercedes Plaza Fornieles, Eduardo José Salido Fiérrez, María Del Mar Bermúdez Cortés, Ana Galera Miñarro, José Luis Fuster Soler

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La metahemoglobinemia es una enfermedad que se caracteriza por presentar niveles altos de metahemoglobina en sangre (valores normales <1.5%), la cual presenta alta afinidad por el oxígeno, dificultando su liberación a los tejidos y dando lugar a cianosis con escasa o nula respuesta a la administración de oxígeno suplementario. La pulsioximetría transcutánea no es fiable en la monitorización de los pacientes con metahemoglobinemia. Existen las formas adquiridas (más frecuentes) y las congénitas, la mayoría debidas a defectos en la enzima metahemoglobina reductasa (autosómicas recesivas), aunque también pueden deberse

a hemoglobinopatías, siendo éstas muy infrecuentes, habitualmente de carácter autosómico dominante.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 11 meses, sin enfermedades previas conocidas, que consulta por rinorrea y tos de 5 días de evolución. A la exploración física destaca cianosis peribucal, sin dificultad respiratoria ni inestabilidad hemodinámica o déficit neurológico. Muestra saturación de O₂ transcutánea de 88% sin respuesta a O₂ en mascarilla reservorio. Presenta 22% de metahemoglobina en gasometría capilar in situ sin alteraciones del equilibrio ácido-base. Se historia a la familia, la cual refiere que el padre también presenta coloración subcianótica labial que empeora ante cuadros intercurrentes, estando diagnosticado de metahemoglobinemia congénita de etiología no filiada. Se solicita analítica al niño en la que solo destaca leve hiperbilirrubinemia no conjugada sin anemia, con aumento discreto de reticulocitos y haptoglobina; así como estudio genético de cadenas alfa y beta globina en el paciente y el padre encontrando una mutación en la cadena beta correspondiente a hemoglobinopatía de Higashitochigi.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La hemoglobinopatía de Higashitochigi es una causa habitualmente benigna muy poco frecuente de metahemoglobinemia congénita, originada por una cadena beta-globina anormal que no es capaz de ligar oxígeno y dificulta la liberación de oxígeno a los tejidos por parte de la cadena alfa, dando lugar a cianosis. Además se trata de una hemoglobinopatía inestable, por lo que cursa habitualmente con hemólisis latente. En la actualidad no existe un tratamiento efectivo. El azul de metileno no se ha demostrado útil en el tratamiento de este tipo de metahemoglobinemias. Se han ensayado otros tratamientos, como la vitamina C, con resultados no concluyentes. En su seguimiento es importante vigilar el grado de hemólisis.

METAHEMOGLOBINEMIA EN PEDIATRÍA. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Diana Ghandour Fabre, Ana Teresa Serrano Antón, Juan Pablo Muñoz Pérez, Cristina Martínez García, Beatriz Gil Peñafiel, Rosa Salinas Guirao

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La metahemoglobinemia es una enfermedad consistente en la presencia de niveles elevados de metahemoglobina en sangre (>1%). Ésta es un subtipo de

hemoglobina que contiene el hierro del grupo hemo en estado férrico, disminuyendo su captación y transporte de oxígeno. Existen dos tipos: congénita y adquirida. La congénita se caracteriza por presentar disminución de la reducción enzimática de la metahemoglobina hacia la hemoglobina funcional. Se clasifican en 5 subtipos: los tipos I, II y III se caracterizan por un déficit de la enzima citocromo b5 reductasa, su herencia es autosómica recesiva. El tipo I es el más frecuente (80%) y el menos grave, afectando principalmente a los eritrocitos. El tipo II afecta a multitud de tejidos, incluyendo el nervioso, asociando mal pronóstico. El tipo IV se debe a un déficit de citocromo b5, se han descrito muy pocos casos. Y por último el tipo M, de herencia autosómica dominante, debido a una mutación en la molécula de globina. La adquirida, más frecuente, es secundaria a agentes exógenos que aumentan la producción de metahemoglobina, sobrepasando los mecanismos reductores de protección. El tratamiento se basa en evitar la exposición a agentes desencadenantes y en caso de ser sintomática o suponer > 30% de la hemoglobina total el uso de azul de metileno y/o el ácido ascórbico, teniendo en cuenta que estos no son efectivos en el subtipo M.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1. Neonato de 14 días que acude a Urgencias por cuadro catarral de dos días de evolución, sin dificultad respiratoria. A la exploración física destaca cianosis peribucal, sin presentar auscultación patológica ni signos de distrés. Se objetiva saturación de oxígeno de 94%. Se extrae gasometría capilar objetivándose carboxihemoglobina 6.3% y metahemoglobina 11%, resto normal. Padre diagnosticado de metahemoglobinemia congénita primaria.

Caso 2. Lactante de 6 meses que acude a Urgencias por presentar coloración pálida. A la exploración destaca coloración pálida de piel con cianosis labial y de zonas acras. Se extrae gasometría capilar, se detecta metahemoglobinemia de 8.7%, resto normal. Ingesta previa de puré de verduras (judías y zanahoria), cocinado 24 horas antes.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La metahemoglobinemia es una causa rara de cianosis en edad pediátrica, pero si se descartan causas cardiopulmonares y sistémicas, es una entidad a considerar y se debe estar familiarizado con su etiología y tratamiento.

MONONUCLEOSIS INFECCIOSA DE MALA EVOLUCIÓN, NO SIEMPRE ES SOLO ESO

Balma Ferrando Rubert, Julia Sánchez Zahonero
Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La mononucleosis infecciosa (MI) es una entidad frecuente en la edad pediátrica. A pesar de que el 90-95% de adultos presentan inmunidad a Virus Epstein Barr (VEB) puede presentar graves complicaciones. El siguiente caso es un buen ejemplo.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 14 años de edad con cuadro que se inició con fiebre y adenopatías laterocervicales sin manifestaciones orofaríngeas, ni dolor abdominal. Presentaba serología con Ac heterófilos positivos. A los 10 días persiste fiebre con dolor abdominal y aparición de rash, se repite análisis y ecografía donde destaca aumento de transaminasas hasta 400 U/L, pancitopenia leve y hepatoesplenomegalia con detección de colecistitis alitiásica por lo que ingresa para tratamiento. El 17º día desde el inicio de la clínica persiste la fiebre, las adenopatías, el rash, la elevación de transaminasas y la pancitopenia leve.

La fiebre mayor >38,5º C, las adenopatías, el rash, la esplenomegalia y la hepatitis con colecistitis son síntomas de la linfocitosis hemofagocítica (LHH), solicitamos nuevo análisis con ferritina, coagulación, fibrinógeno y carga viral, donde destaca Ferritina 5.200 ng/mL, triglicéridos 308 mg/dL, GOT 159 U/L, GPT 145 U/L, GGT 726 U/L, LDH 3.494 U/L, pancitopenia leve y carga viral 424 copias/ml, cumpliendo los criterios diagnósticos del ensayo HLH-2004, se solicita aspirado medular donde se detecta hemofagocitosis. Ante la estabilidad clínica de la paciente con carga viral baja, adoptamos actitud expectante con mejoría progresiva de los parámetros analíticos, de la hepatoesplenomegalia y del rash.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La LHH es una entidad poco frecuente, se produce por predisposición genética o de forma esporádica, tras un desencadenante que produce una activación exacerbada del sistema inmune con afectación multiorgánica, el VEB es una de las causas infecciosas más frecuentes.

La LHH es un reto para los pediatras dada su rareza y la poca especificidad de los datos clínicos y analíticos. Debe diferenciarse de la sepsis, el fallo multiorgánico y el síndrome linfoproliferativo autoinmune, entre otros, con los que comparte muchos de los síntomas. La hiperferritinemia >3000 ng/mL es, según diversos

estudios el valor con mayor especificidad. La detección de hemofagocitosis no es imprescindible para el diagnóstico.

Aunque en nuestro caso la estabilidad de la paciente permitió una actitud expectante, en pacientes inestables que cumplan los criterios diagnósticos debe iniciarse el tratamiento sin esperar resultados genéticos o inmunológicos específicos, el inicio tardío del tratamiento es uno de los criterios de mal pronóstico.

NEONATO CON NECROSIS CUTÁNEA SECUNDARIA A TROMBOSIS POR DÉFICIT DE PROTEÍNA C

Laura Mora Ortiz, Laura Gallardo Ripoll, Ana De La Morena Campillo, María Del Mar Uran Moreno, Marina Sánchez Ferrer, Mercedes Juste Ruiz

Hospital Universitario de San Juan, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El déficit de proteína C congénito es un trastorno hereditario de la coagulación que afecta a 1/200 o 1/400 en su forma leve, siendo la forma grave más infrecuente, 1/500.000. Su principal manifestación es la trombosis venosa profunda y suele presentarse de forma precoz tras el nacimiento, aunque existe una forma intraútero en la que pueden aparecer manifestaciones cutáneas, como la necrosis hemorrágica cutánea y la CID, o afectación cerebral y oftálmica.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida a término que nace tras parto eutócico, Apgar 9/10. Madre de 25 años sana, embarazado controlado y normoevolutivo, sin antecedentes obstétricos de interés ni historia de traumatismos. No existen antecedentes familiares de coagulopatía. La madre no refiere haber tomado ninguna medicación durante la gestación.

Al nacimiento, la paciente presenta en la parte posterior del miembro inferior derecho lesiones equimóticas violáceas con centro necrótico y bordes bien delimitados.

Se inicia estudio de coagulación en las primeras 24 horas de vida, con los siguientes resultados: tiempo de protrombina 13.5 segundos, índice de Quick 75%, tiempo de tromboplastina parcial activado 45.7 segundos y proteína C 23%.

Se consulta al servicio de Dermatología, que descartan malformación vascular asociada y pauta mupirocina tópica. En el estudio ecográfico con Doppler se visualizan vasos femorales permeables y con flujos dentro de la normalidad, sin evidencias de trombosis.

Tras 7 días de tratamiento con cloxacilina por el riesgo de infección cutánea, la paciente es dada de alta. Se realiza seguimiento en consultas externas de Pediatría, Dermatología y Hematología. En la actualidad, evoluciona favorablemente, presenta lesiones residuales con leve pigmentación y no ha repetido procesos trombóticos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante una lesión cutánea de necrosis hemorrágica en un recién nacido se debe hacer un estudio completo de coagulación, tanto al sujeto como a la familia, para descartar trombofilias hereditarias que cursan con procesos trombóticos, como es el caso del déficit de proteína C. Estos pacientes requieren un abordaje multidisciplinar, con colaboración de los servicios de Dermatología y Hematología, y un seguimiento estrecho para prevenir y detectar la aparición de nuevas trombosis.



Necrosis cutánea

NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS CON RIESGO DE SÍNDROME DE LISIS TUMORAL EN PEDIATRÍA: CARACTERÍSTICAS, PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO

Susana Capapé Zache, Rosa María Adán Pedroso, Aizpea Beatriz Echebarría Barona, María Ángeles Gil Lemus, Ricardo López Almaraz, Itziar Astigarraga Aguirre

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las neoplasias hematológicas como leucemias y linfomas requieren un rápido reconocimiento del riesgo de síndrome de lisis tumoral (SLT) para realizar una profilaxis precoz y un adecuado tratamiento, ya que sus consecuencias son graves y potencialmente letales.

Describir las características clínicas, analíticas, tratamiento y evolución de pacientes con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA), Leucemia Mieloide Aguda (LMA) y Linfomas No Hodgkin (LNH) con riesgo de SLT atendidos en una Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica (UHOP).

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de pacientes ≤ 18 años diagnosticados de LLA, LMA y LNH en UHOP de un hospital terciario entre 2005-2015.

Se valoraron datos clínicos y analíticos de riesgo de SLT, tratamientos administrados según protocolos SEHOP, PETHEMA y SIOP y respuesta al tratamiento. Los datos se obtuvieron de los registros de la UHOP, documentación médica y Servicio de Farmacia de nuestro hospital.

RESULTADOS

Entre 2005-2015 se diagnosticaron 115 nuevos casos de LLA (85), LMA (13), LNH (12 Linfoma Burkitt estadio III, IV y 5 Linfoma Linfoblástico estadio III, IV) con riesgo de SLT. De estos, 21 (18.2%) presentaron criterios analíticos de SLT: 12-LLA (10, leucocitos $>100 \times 10^9/l$), 2-LMA y 7-LNH. Criterios analíticos: hiperuricemia 18 (1, $\Delta 25\%$), 5 hiperpotasemia (3, $\Delta 25\%$), 7 hiperfosfatemia (3, $\Delta 25\%$) y 5 hipocalcemia (4 con disminución del 25%). Un paciente presentó pseudohiperpotasemia (12.6 mEq/L).

La complicación clínica más frecuente fue la insuficiencia renal aguda en 4 pacientes, seguida de alteraciones neurológicas/convulsión (3) y calambres/tetania (2). Ninguno sufrió arritmias ni muerte súbita.

Once ingresaron en Cuidados Intensivos Pediátricos y requirieron manejo multidisciplinar (intensivistas, oncohematólogos y nefrólogos). Todos, excepto uno, recibieron hiperhidratación y 8 diuréticos, en 7 se utilizó Alopurinol como profilaxis y en 5 alcalinización. Se trataron con Rasburicasa 19 (1-4 dosis, rango 2,6-11,2 mg). Dos pacientes precisaron gluconato cálcico y 1 quelantes del fósforo. Ninguno requirió depuración extrarrenal.

CONCLUSIONES

El SLT es más frecuente en linfomas de alto grado extenso o diseminado. Los criterios diagnósticos bioquímicos de SLT deben adaptarse a la edad del paciente, especialmente en niños de corta edad. El SLT requiere tratamiento individualizado de la fluidoterapia y en muchas ocasiones evaluación multidisciplinar con manejo en unidades de críticos. El Alupurinol y Rasburicasa son útiles en la profilaxis/tratamiento de la hiperuricemia, no siendo necesaria la alcalinización. La Rasburicasa consigue una rápida y eficaz disminución

del ácido úrico, por lo que la dosis y duración del tratamiento se debe individualizarse según la respuesta.

OPCIONES TERAPÉUTICAS ACTUALES PARA LA PÚRPURA TROMBOPÉNICA INMUNE

Fátima Castillo Gómez, Nerea Ilundain Tirapu, Laura Armendáriz Lacasa, Nuria Pardo García

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La púrpura trombopénica inmune (PTI) primaria se define como trombopenia aislada $<100.000 \times 10^9/L$ en ausencia de otras causas o desórdenes asociados. La PTI en niños es habitualmente autolimitada con resolución espontánea en el 80% de casos entre los 6 y 12 meses del diagnóstico.

La existencia de anticuerpos antiplaquetarios causan trombopenia por dos mecanismos:

- Reduciendo la supervivencia de las plaquetas circulantes.
- Inhibiendo la producción de nuevas plaquetas por los megacariocitos de la médula ósea.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos tres casos de diferente evolución, muestra de la diversidad de respuesta a las pautas establecidas.

Paciente 1: debut a los 2 años de edad, responde tras dos dosis de Gammaglobulinas endovenosas y se mantiene estable y sin recidivas tras 1 año de seguimiento.

Paciente 2: diagnosticado a los 2 años de edad. No presenta respuesta a tratamiento con corticoterapia, pero si responde a Gammaglobulinas endovenosas que sigue precisando en la actualidad.

Paciente 3: diagnosticado a los 10 años de edad. Presentó respuesta transitoria a tratamiento corticoideo y a gammaglobulinas pero no respuesta a Rituximab. A los 11 años se procedió a esplenectomía. A los 15 años presenta recidiva, tratada con inmunoglobulinas. A los 17 años nueva esplenectomía (bazo supernumerario) y tratamiento con Romiplostin, que posteriormente pasa a Eltrombopac con buena respuesta mantenida.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los casos de PTI aguda que evolucionan a la resolución espontánea no crean problemas. Es en las PTI crónicas en que nos debemos plantear nuevas opciones terapéuticas.

La primera línea de tratamiento incluye corticoides e inmunoglobulinas a altas dosis endovenosas. Una segunda línea de tratamiento incluye Rituximab, esplenectomía (situación especial en niños) o agonistas de la trombopoyetina (TPO). La nueva línea terapéutica

con agonistas de la trombopoyetina vía oral o subcutánea, puede considerarse un "puente" a la espera de resolución espontánea, de paso a esplenectomía, o de tratamiento a largo plazo si es efectivo.

Paciente 1

Enero 2013 2 años de edad	Diagnóstico PTI Plaquetas 30.000	IgG (2 dosis)	Respuesta
2014 3 años de edad	Plaquetas > 100 000 en los primeros 2 meses		

Paciente 2

Enero 2010 2 años de edad	Diagnóstico PTI Plaquetas 10.000 PTI crónica	· Cortisona · IgG · Sigue IgG	Respuesta inicial Buena respuesta Dependencia/ 4 semanas- 4 años
2014 6 años de edad	Plaquetas > 50000 Se mantienen por encima de 50000 sin tratamiento		

Paciente 3

Mayo 2006 10 años	Diagnóstico PTI PTI crónica	Corticoides IgG Rituximab	Respuesta inicial Dependencia No respuesta
2007 11 años	Esplenectomía		
2011 15 años	Recidiva PTI	IgG	Dependencia
2012 16 años		Romiplostin (1 a 6 mcg/Kg)	Mucha dependencia
2013 17 años	Focos de esplenosis	Cirugía Romiplostin	Mucha dependencia
2014 18 años		Eltrombopac	Muy buena respuesta

PERFORACIÓN INTESTINAL EN LA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA EN INDUCCIÓN: CAUSAS Y CONSECUENCIAS

Rubén Gastón Téllez, Carolina Fuentes Socorro, María Del Mar Andrés Moreno, Bárbara Torres Guerola, Laura Ibáñez Beltrán, José María Fernández Navarro

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las complicaciones intestinales en la leucemia linfoblástica aguda (LLA) en inducción son infrecuentes, exceptuando mucositis y, más raramente, tiflitis. Presentamos dos casos de perforación intestinal en pacientes con LLA en fase de inducción.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1

Niño de 6 años diagnosticado de LLA-B común en remisión completa (RC), sin infiltración intestinal, que ingresa por dolor abdominal tras inducción IA del protocolo LAL-SEHOP-PETHEMA 2013. Sospecha de enfermedad del tejido conectivo por presentar hematomas ante mínimos traumatismos con plaquetas y hemostasia normales. Los estudios de imagen objetivan neumoperitoneo con edema e inflamación del colon ascendente y ciego, con líquido libre. Por empeoramiento clínico, se realiza laparoscopia exploradora observándose varias perforaciones en ángulo hepático. En las semanas siguientes presenta múltiples perforaciones intestinales que requieren hemicolectomía derecha, yeyunostomía y varias ostomías distales. Evolución clínica favorable, siendo posible la reconstrucción intestinal varios meses después, con tránsito intestinal adecuado y posibilidad de nutrición enteral. No puede continuar el protocolo de tratamiento de LLA en el que había sido incluido, requiriendo adaptación del mismo para evitar futuras complicaciones intestinales. En la actualidad sigue en tratamiento, en situación de primera RC continuada. El estudio genético detecta mutación compatible con Ehlers-Danlos IV.

Caso 2

Niña de 10 años diagnosticada de LLA-B común que ingresa por cuadro de vómitos biliosos y dolor abdominal en el día + 19 de la inducción IA según protocolo LAL-SEHOP-PETHEMA 2013. A la exploración presenta abdomen distendido con dolor generalizado. La radiografía al ingreso muestra imagen sugestiva de cuadro suboclusivo. Manejo con tratamiento conservador y suspensión de quimioterapia intravenosa, manteniendo tratamiento esteroideo oral. Se solicita estudio de trombofilia, que es negativo. La radiografía de control evidencia neumoperitoneo. Dada la estabilidad, se decide actitud expectante con mejoría radiológica progresiva

hasta desaparición del mismo. Durante su ingreso se realiza evaluación de la enfermedad de base con aspirado de médula en el que se objetiva primera RC. En la actualidad la paciente se encuentra en primera RC y sigue tratamiento según el protocolo en el que había sido incluida, ya que no se puede atribuir la complicación intestinal a ningún fármaco quimioterápico en concreto, siendo la etiología probablemente multifactorial.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- 1) La perforación intestinal es infrecuente en la LLA. El manejo puede ser conservador si la situación general del paciente lo permite.
- 2) En algunos casos existe un desorden genético pre-disponente.
- 3) La evolución en nuestros pacientes fue favorable.
- 4) La severidad de esta complicación implica, en ocasiones, cambios importantes en el esquema terapéutico.

PICADURA DE INSECTO: ¿TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA Y ESFEROCITOS?

Ainhoa Larrauri Goiri, Tania Iglesias López, Mónica De Las Heras Martín, Lucía Ruiz Aranzana, Amaia Arbeloa Miranda, Ainhoa Gondra Sangroniz

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN

La trombocitopenia inmune primaria (PTI) se caracteriza por la disminución de plaquetas por debajo de 100.000/mcl. Su incidencia es 2,5 casos/100.000 niños/año y tiene mayor prevalencia entre los 2 y 4 años. La destrucción plaquetaria se debe a anticuerpos antiplaquetarios IgG y se relaciona con infecciones virales o vacunación 1-3 semanas antes.

La esferocitosis hereditaria es producida por un defecto intrínseco en la membrana eritrocitaria y es la anemia hemolítica congénita más frecuente en nuestro medio (1/5.000 habitantes). Su herencia es autosómica dominante en el 75%, y en el 25% autosómica recesiva o mutaciones de novo. La clínica es variable, desde formas asintomáticas hasta hemólisis severa.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 4 años que presenta púrpura generalizada y lesiones petequiales de 16 horas de evolución.

Antecedentes personales: picadura de garrapata en cuero cabelludo 2 meses antes, picadura de abeja 24 horas antes. Reside en el campo, contacto frecuente

con animales. No antecedentes hematológicos conocidos en familiares.

Exploración física: exantema petequeal y equimosis generalizados y asimétricos con afectación de mucosa orofaríngea y conjuntival. Tumefacción en tobillo izquierdo con lesión costrosa central (punto de inoculación). Placa alopecica en cuero cabelludo correspondiente a picadura de garrapata. Abdomen: normal, no megalias. Resto sin hallazgos.

Exámenes complementarios: Hemograma: Hb 11.4 g/dl, VCM 85.2 fL, CHCM 36.8 g/dl, plaquetas 3000/mcL, VPM 12 fL, reticulocitos 16%, resto normal. Frotis periférico: presencia de esferocitos. Bioquímica: Bilirrubina total 2.03 mg/dl (directa 0.71 mg/dl), LDH 505 U/L; enzimas hepáticas, iones y función renal normal. Haptoglobina 7 mg/dl. Test Coombs directo: negativo. Coagulación: normal. Inmunoglobulinas normales; anticuerpos antinucleares y antitrasglutaminasa negativos. Serología (CMV, VEB, Toxoplasma gondii, Borrelia burgdorferi, Rickettsia rickettsii, Parvovirus B19, Herpes, VIH, Hepatitis B y C) negativa. Test EMA: reducción del 32%, sugestivo de esferocitosis hereditaria.

Recibe tratamiento con corticoide y una dosis de gammaglobulina iv, ascendiendo las plaquetas a cifras normales. Evolución posterior favorable hasta la actualidad.

Se completa estudio en familiares de primer grado sin evidenciarse hallazgos sugestivos de esferocitosis.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La picadura de himenópteros como desencadenante de PTI no es frecuente. En la literatura se describe que las picaduras pueden estar relacionadas con datos de hemólisis y esferocitos en sangre periférica. En nuestro paciente, se objetiva la coincidencia de todos estos hallazgos en el momento del diagnóstico. Sin embargo, el resultado del Test EMA nos orienta hacia esferocitosis congénita. Por tanto, en contexto de PTI tras picadura de abeja, se realiza el diagnóstico de esferocitosis de novo como hallazgo casual.

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO EN UN ADOLESCENTE: SEGUIMIENTO VISUAL DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Leire Troyas Fernández De Garayalde, Elena Corella Aznar, Cristina Martínez Faci, Laura Murillo Sanjuan, Itxaropena Jácome Querejeta, Ascensión Muñoz Mellado

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El rhabdomyosarcoma es uno de los tumores sólidos extracraneales más frecuentes en la infancia. Se diagnostica con una edad media de 5 años, y más del 70% de casos aparecen en pacientes menores de 10 años, aunque puede encontrarse en adolescentes y adultos jóvenes. Tiene su origen en células mesenquimales primitivas involucradas en el desarrollo del músculo estriado, por lo que puede aparecer en cualquier parte del organismo, siendo las localizaciones más habituales cabeza y cuello, área genitourinaria y extremidades. El tratamiento, que dada la mayor incidencia del rhabdomyosarcoma en la edad pediátrica suele realizarse en unidades de Oncología Pediátrica, consiste en una combinación de cirugía, quimioterapia y radioterapia en función de las características epidemiológicas, histológicas, localización y extensión de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Se describe el caso de un varón de 16 años que acude remitido desde un hospital comarcal a Unidad de Oncología Pediátrica de un hospital terciario para estudio de masa en pabellón auricular izquierdo. El paciente refería historia de 5 meses de evolución de tumoración en zona auricular anterior izquierda, con crecimiento progresivo. Había acudido a su médico de atención primaria, quien remite a ORL, realizándose un TAC y biopsia en hospital de origen 5 meses tras el inicio de la clínica. La anatomía patológica es compatible con rhabdomyosarcoma embrionario. Se realiza RMN de la lesión y estudio de extensión en el que no se evidencian metástasis. Se inicia tratamiento según protocolo con quimioterapia neoadyuvante, cirugía y quimioradioterapia posterior, obteniendo la remisión completa 8 meses después del diagnóstico. Actualmente continúa con excelente evolución, sin secuelas funcionales ni estéticas en la zona donde se localizaba el tumor y libre de enfermedad desde hace 3 años y 5 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los datos de crecimiento rápido, ausencia de cuadro febril y no respuesta a antiinflamatorios deben sugerir gravedad y obligan derivar precozmente a un centro de referencia para un diagnóstico y tratamiento adecuados.

El diagnóstico y el tratamiento precoces mejoran el pronóstico, como en la mayoría de los procesos oncológicos.

Diversos estudios demuestran que los pacientes adolescentes con tumores propios de la edad infantil se benefician en términos de supervivencia del empleo de protocolos de tratamiento pediátricos en centros dedicados específicamente a este grupo de edad.

SEGUIMIENTO DE UN PACIENTE HOMOCIGOTO PARA HEMOGLOBINA AGRINIO

María Rocío Martín Moya, Juan Salvador Vilchez Pérez, Ana Isabel González Espín, Jesús De La Cruz Moreno, Irene Peláez Pleguezuelos

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN

Las alfa-talasemia es un grupo de trastornos hereditarios en los cuales está afectada la cadena alfa. Sólo 5-10% son producidas por mutaciones puntuales en la síntesis de esta cadena denominándose alfa-talasemias no delección. Entre ellas se encuentra la Hb Agrinio producida por un cambio de una leucina por prolina en la posición 29 (CTG-CCG). Cuando esto se produce de forma homocigota el comportamiento clínico es el mismo que el de una talasemia intermedia-severa.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años con diagnóstico de alfa-talasemia homocigota con régimen transfusional mensual en su hospital de referencia. En tratamiento con ácido fólico y deferasirox. Fenotipo normal. Padre y 2 hermanos portadores, un hermano con triplificación de genes alfa y madre portadora de dicha triplificación. Hermana no afecta histocompatible. A los 7 años se realiza esplenectomía laparoscópica. Seguimiento mensual inicial sin indicación de transfusión. A los 6 meses postesplenectomía: hemoglobina: 8,6 g/dl; plaquetas: 1075000, reticulocitos: 16,77%, LDH: 687 U/L y ferritina 1032 ng/ml. Trombocitosis persistente por lo que inicia antiagregación con ácido acetil-salicílico. A los 12 meses postesplenectomía: primera RMN hepática y cardiaca T2* con una sobrecarga férrica hepática de 10 mg/g (ferritina 673 U/L), pero no miocárdica. Ecocardiografía con insuficiencia mitral leve. A los 24 meses postesplenectomía: hemoglobina 8.3 g/dl, plaquetas: 937.000, LDH: 641 U/L y ferritina de 564 ng/ml. A los 30 meses postesplenectomía por Hb mantenida inferior a 8 gr/dl precisa iniciar transfusiones trimestrales fenotipadas, con RMN T2*: sobrecarga férrica de 4 mg/g (ferritina 586 U/L). A los 36 meses postesplenectomía (4 transfusiones): sobrecarga férrica de 12 mg/g (fe-

rritina 1145 U/L), precisando ajuste de dosis de deferasirox. A los 4 años postesplenectomía (7 transfusiones acumuladas): sobrecarga férrica es de 14 mg/g (ferritina 1315 U/L). A los 5 años postesplenectomía (12 transfusiones acumuladas): ferritina es de 1692 U/L (pendiente informe RMN). Actualmente con vida normal sin deformidades óseas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Hb Agrinio es una alfa talasemia que en el caso de presentarse de forma homocigota se comporta como una talasemia intermedia severa en la mayoría de los casos.

Las elevadas cifras de ferritina y sobrecarga férrica hepática en nuestra paciente obligan a plantearse nuevos objetivos terapéuticos y valorar el inicio de ferroquelación intensiva.

En nuestro caso al tener un hermano no afecto histocompatible, el transplante de progenitores hematopoyéticos sería una buena posibilidad futura de curación de la enfermedad si nuestro paciente empeorase o tuviera mala calidad de vida.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO PROBABLEMENTE SECUNDARIO A LEISHMANIASIS

Isabel Lacort Peralta, Elena Fernández De La Puebla Lechuga, Ana Belén López Mármol, Marta De La Cruz Marín, Fernando Fernández Gutiérrez

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemofagocítico, linfohistiocitosis hemofagocítica o síndrome de activación del macrófago, se caracteriza por la proliferación de las células de la serie monocito-macrófago y cursa con hemofagocitosis inapropiada sin transformación maligna. Puede ser primario (linfohistiocitosis hemofagocítica familiar y síndromes de deficiencia inmune) o secundario (infecciones, tumores, enfermedades autoinmunes y nutrición parenteral prolongada).

Existen criterios diagnósticos establecidos, debiendo cumplirse al menos 5 para realizar el diagnóstico (figura 1).

El tratamiento se basa en medidas de soporte, tratamiento etiológico, dexametasona, ciclosporina, etopósido y trasplante de progenitores hematopoyéticos según el protocolo HLH-2004.

Figura 1

TABLA 1	Criterios diagnósticos de la linfohistiocitosis hemofagocítica^{1,5}
	1. Enfermedad familiar/defecto genético conocido
	2. Criterios clínicos y analíticos (debe cumplir al menos 5 de 8 criterios)
	a. Fiebre
	b. Esplenomegalia
	c. Citopenia ≥ 2 líneas celulares
	i. Hemoglobina < 90 g/L (en menores de 1 mes < 120 g/L)
	ii. Plaquetas $< 100 \times 10^9/L$
	iii. Neutrófilos $< 1 \times 10^9/L$
	d. Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia
	i. Triglicéridos en ayunas ≥ 3 mmol/L (≥ 265 mg/dL)
	ii. Fibrinógeno $< 1,5$ g/L
	e. Ferritina ≥ 500 $\mu\text{g/L}$
	f. sCD 25 (receptor soluble de IL-2) ≥ 2.400 U/mL
	g. Actividad celular NK disminuida o ausente
	h. Hemofagocitosis en médula ósea, líquido cefalorraquídeo o ganglios linfáticos
	Comentarios:
	1. Si no se demuestra actividad hemofagocítica en el momento de la presentación, se recomienda seguir realizando búsquedas adicionales. Si la muestra de médula ósea no es concluyente, debe obtenerse material de otros órganos. Los aspirados de médula ósea seriados a lo largo del tiempo pueden ser útiles
	2. Los siguientes hallazgos pueden proporcionar un fuerte apoyo al diagnóstico: a) pleocitosis de células mononucleadas y/o elevación de las proteínas del líquido cefalorraquídeo, y b) imagen histológica del hígado similar a la de la hepatitis crónica persistente
	3. Otros hallazgos clínicos y de laboratorio consecuentes con el diagnóstico son: síntomas cerebromeningeos, aumento del tamaño de los ganglios linfáticos, ictericia, edema, exantema en la piel. Elevación de enzimas hepáticas, hipoproteinemia, hiponatremia, VLDL \uparrow , HDL \downarrow

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 4 meses que consulta por fiebre (38,5° C) y rechazo de tomas de 24 horas de evolución. A la exploración destacan palidez mucocutánea, polo de bazo palpable e hígado de 2 cm bajo reborde costal. Se extrae analítica en la que se constata anemia microcítica (Hb 5,3 g/dL VCM 72fL) (resto dentro del límite de la normalidad).

Durante su ingreso en planta persisten la palidez, los picos febriles y la esplenomegalia que va creciendo progresivamente (hasta 6 cm bajo reborde costal). Se transfunde concentrado de hematíes y se inicia estudio de anemias.

Pruebas complementarias en planta:

- Analíticas: anemia (hemoglobina 4,6 g/dL), trombocitopenia (plaquetas $99 \times 10^3/\mu\text{L}$), neutropenia (neutrófilos absolutos $0,6 \times 10^3/\mu\text{L}$), aumento de ferritina (ferritina 4616,8 ng/ml) e hipertrigliceridemia (triglicéridos 323 mg/dL).
- Serologías: Negativas para Adenovirus, CMV, VEB, VHS 1 y 2, Virus Influenza A y B, Virus Parainfluenza, Parvovirus B19, Mycoplasma, Brucella y Bartonella. Positivo para Leishmania.
- Frotis de sangre periférica: Esferocitos.

- Aspirado de médula ósea: No hemofagocitosis. PCR de Leishmania donovani negativa.
- Intradermorreacción de Mantoux: negativa
- Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia. Múltiples lesiones focales esplénicas hipoeoicas con centro de menor ecogenicidad, la mayor de 15mm y sin aumento de flujo doppler color.

La paciente cumple 5 de los criterios diagnósticos de síndrome hemofagocítico (fiebre, esplenomegalia gigante, disminución de hemoglobina, neutrófilos y plaquetas junto con aumento de triglicéridos y ferritina). Se diagnostica de síndrome hemofagocítico probablemente secundario a leishmaniasis y se inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal (dosis total de 25 mg/kg). Es dada de alta con buen estado general, palidez cutánea leve, bazo de 3,5 cm bajo reborde costal e hígado de 2,5-3 cm bajo reborde costal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome hemofagocítico constituye una entidad probablemente infradiagnosticada y potencialmente letal. Es de suma importancia la sospecha diagnóstica para poder iniciar un tratamiento precoz que mejore el pronóstico.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A INFECCIÓN GRAVE POR ADENOVIRUS Y VIRUS EPSTEIN BARR. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Jorgina Vila Soler, Joana Herrero Batalla, Enrique Pérez Martínez, Marcos Tobeña Rué

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome Hemofagocítico (SH) se caracteriza por una activación y proliferación incontrolada de histiocitos y linfocitos T que produce un estado de hiperfagocitosis. Se presenta con fiebre, pancitopenia, hepatoesplenomegalia y hemofagocitosis en la médula ósea, hígado y/o nódulos linfáticos. Los SH se han clasificado en 2 grupos: primarios o genéticos y secundarios a infecciones, neoplasias, enfermedades autoinmunes o fármacos.

Se han descrito numerosos virus asociados al SH secundario, especialmente Virus Epstein Barr (VEB) y Citomegalovirus. El Adenovirus también se ha relacionado al SH secundario pero habitualmente en pacientes inmunodeprimidos. Presentamos un caso de SH secundario a infección grave por Adenovirus y VEB.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 18 meses derivado de otro centro por síndrome febril de 8 días de evolución acompañado de hipertransaminasemia, plaquetopenia, derrame pleural y convulsiones. Al ingreso destacaba edema palpebral bilateral y pretibial, petequias generalizadas, crepitanes pulmonares, hepatomegalia de 4 cm y esplenomegalia de 3 cm. En la analítica presentaba neutropenia ($900 \times 10^9/L$), plaquetopenia ($30.000 \times 10^9/L$), hipertransaminasemia (AST 1358 UI/L, ALT 471 UI/L) con elevación de ferritina (19135 ng/mL) y triglicéridos (239 mg/dL) y hipofibrinogemia (1.21 g/L). Ante la sospecha de síndrome hemofagocítico se solicita extensión de sangre periférica que muestra abundante linfomonocitosis, aspirado de médula ósea con presencia de hemofagocitosis e inmunofenotipo con disminución de la actividad de las células NK. La punción lumbar, el electroencefalograma y la tomografía craneal descartaron alteraciones del sistema nervioso central. Se realizó estudio metabólico y marcadores de autoinmunidad que resultaron normales.

Se inicia tratamiento con ciclofosfamida y dexametasona. Se obtienen PCR en sangre positivas a Adenovirus (24700 copias/mL) y a VEB (28.500 Ui/L) por lo que ante infección activa por ambos virus se inicia tratamiento con cidofovir y gammaglobulinas. El estudio genético de SH primario (genes: FHL tipo 2,3,4,5,

XLP, Síndrome Griscelli) resulta negativo. Presenta evolución favorable con descenso de los parámetros inflamatorios analíticos, mejoría del derrame pleural y negativización de adenovirus y VEB en sangre. Es dado de alta con ciclosporina y cotrimoxazol a dosis profilácticas. Actualmente con 2 años se mantiene estable sin tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Tanto el VEB como el Adenovirus producen infecciones benignas y autolimitadas en pacientes inmunocompetentes y pueden dar infecciones diseminadas y graves en inmunodeprimidos. La asociación de infección por Adenovirus y SH está poco descrita en la literatura, especialmente en pacientes sin inmunodeficiencia como es nuestro caso. El rápido diagnóstico y tratamiento tanto del SH secundario como del agente etiológico desencadenante mejora el pronóstico de esta entidad.

SÍNDROME MIELODISPLÁSICO ASOCIADO A MONOSOMÍA DEL CROMOSOMA 21: ANTICIPÁNDOSE A LA LEUCEMIA

Carlota Prado García Gijón, M.^a Auxiliadora Arrabal Vela, M.^a Pilar Cortina De La Calle, María Pascual Martín, Julia Pareja Grande, Miguel Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Los síndromes mielodisplásicos (SMD) conforman un grupo de trastornos clonales originados en las células madre de la médula ósea (MO). Presentan un espectro clínico y analítico muy heterogéneos, y su diagnóstico supone un desafío. Los síndromes de insuficiencia medular y ciertas cromosomopatías como la trisomía 21, suponen un riesgo para el desarrollo de SMD y evolución a leucemia mieloide aguda (LMA).

RESUMEN DEL CASO

Se presenta un varón, fruto de padres no consanguíneos, con alto índice de riesgo en el triple screening gestacional; sin amniocentesis por decisión paterna. Nacido a las 37 semanas presentó bajo peso para edad gestacional y no superó el cribado auditivo.

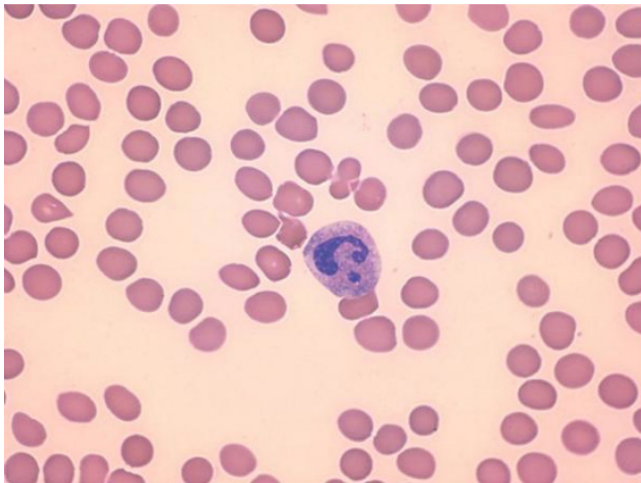
A la exploración destacaba microcefalia (p10) y fenotipo peculiar: narinas antevertidas, orejas de inserción baja, puente nasal ancho, paladar ojival, fisura palatina, manos, pies pequeños y un estrabismo divergente. El cariotipo mostraba pérdida casi total del brazo largo de un cromosoma 21, comprobándose mediante

CGH-arrays la ausencia de los locus 21q11.2-q22.12 y 21q22.2-q22.3.

En los primeros meses se objetivó retraso psicomotor moderado así como trombopenia (cifras en torno a 60 000/mm³). A los 2 años de edad comenzó con signos de sangrado mucocutáneo espontáneo de difícil control. En el estudio de diátesis hemorrágica destaca un PFA-100 de > 300 segundos por colágeno y epinefrina (normal por ADP) sospechando un trastorno en la agregación plaquetaria, sin confirmación ya que los diversos test se vieron influidos por la plaquetopenia mantenida.

Debido al riesgo de desarrollar un SMD se realizan estudios en MO seriados empezando a observarse a partir de los 4 años signos de disgranulopoyesis: lobulación anormal en los núcleos de neutrófilos (**Figura 1**). Último frotis de sangre periférica (SP) con 2% de células de hábito blástico.

Figura 1. Lobulación anormal del núcleo de un neutrófilo



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La monosomía del cromosoma 21 es una anomalía infrecuente, existiendo 45 casos publicados. Estos niños presentan fenotipo peculiar, retraso psicomotor y del crecimiento, además de múltiples anomalías cardiológicas, neurológicas y, sobre todo, hematológicas por la pérdida del gen RUNX1, un factor de transcripción que juega un papel importante en la regulación de la hematopoyesis, megacariopoyesis y leucemogénesis. Por esto padecen anemia macrocítica, trombopenia y defectos en la función plaquetaria junto con rasgos mielodisplásicos, lo que les confiere un elevado riesgo de desarrollar una LMA.

Es clave el estudio periódico de SP y MO con el fin de realizar un diagnóstico precoz de los trastornos clonales que pueden presentar a lo largo de su evolución e iniciar el tratamiento apropiado.

TRATAMIENTO CON PROPRANOLOL DE LOS HEMANGIOMAS INFANTILES. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Carlota Prado García Gijón, M.^ª Auxiliadora Arrabal Vela, M.^ª Pilar Cortina De La Calle, María Pascual Martín, Julia Pareja Grande, Miguel Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas son los tumores vasculares más frecuentes en la infancia con una incidencia de 5-10% en los niños menores de 12 meses.

En el 30% de los casos están presentes en el momento del nacimiento aunque lo más frecuente es que aparezcan en las primeras semanas o meses de vida. Desde el advenimiento del tratamiento de los hemangiomas infantiles con propranolol ha mejorado el pronóstico de aquellos casos que afectaban a estructuras vitales, con alto impacto estético o funcionalmente relevantes, como las regiones ocular, nasal y ótica.

Revisamos nuestra casuística y los resultados obtenidos.

RESUMEN DEL CASO

Estudio retrospectivo de hemangiomas infantiles tratados en un hospital secundario, por los servicios de Pediatría y Dermatología Infantil. Se analizan edad al inicio del tratamiento, duración, localización del hemangioma, resultados y efectos adversos.

Durante el período 2010 a 2015 se han tratado 28 pacientes: 21 niñas y 7 niños (2,5:1). La edad mínima de diagnóstico fue un mes y la edad máxima 13 meses (media 5,4 meses). Localización: once cara-cráneo, cinco cuello-zona occipital, cuatro extremidad superior, cuatro zona periorbitaria-ocular, dos región mamaria y dos región inguinal-genital.

El inicio del tratamiento se instauró según la localización, complicaciones y crecimiento rápido de las lesiones. Se mantuvo una media de 9 meses, y en recidivas 3-6 meses más. Como efectos secundarios: hipoglucemia coincidiendo con infección gastrointestinal y un caso de hiperglucemia, ambos se normalizaron tras suspender el tratamiento. 20 casos se resolvieron completamente, tres tuvieron respuesta parcial, dos no se modificaron y en dos se retiró el tratamiento por efectos adversos, en un paciente perdimos el seguimiento y dos experimentaron recidiva que obligó a un nuevo ciclo de tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La gran mayoría de hemangiomas infantiles no precisan tratamiento. Sin embargo en un pequeño porcentaje de pacientes es necesario tratar, debido a su localización, complicaciones o crecimiento expansivo.

En los casos que necesitan tratamiento, propranolol ha mostrado resultados muy satisfactorios, y es un fármaco con un buen perfil de seguridad.

El seguimiento conjunto por Pediatría y Dermatología garantiza un buen control del tratamiento y sus resultados.

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA EN PEDIATRÍA

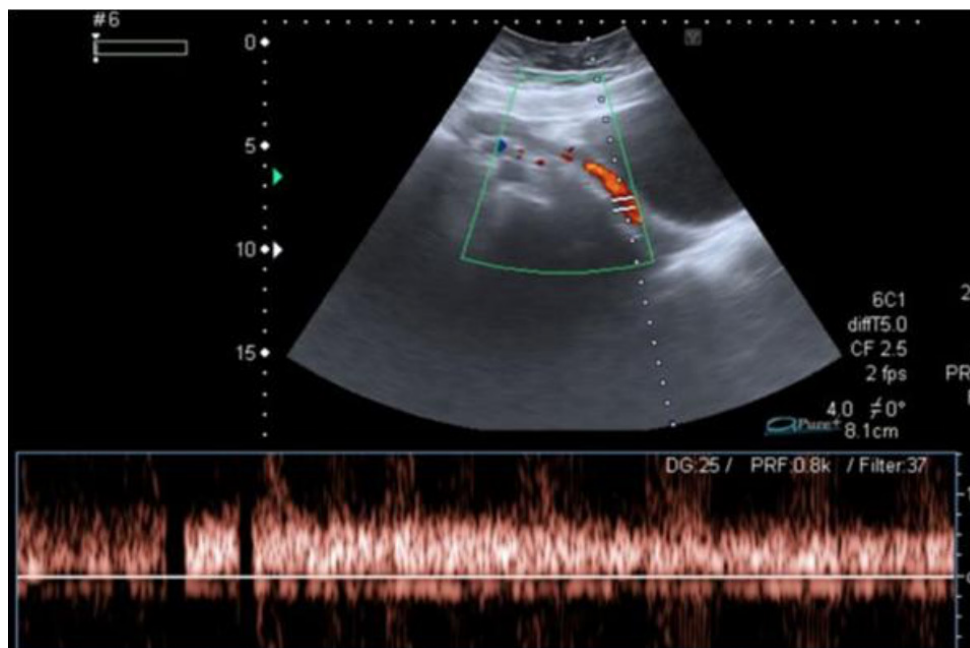
Ana Paola Jiménez Jiménez, Virginia Fernández Provencio, Sandra Rodríguez Boderó, Rebeca Garrote Molpereces, Elena Urbaneja Rodríguez, Hermenegildo González García
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

Las trombosis se deben a una lesión vascular y alteración en la adhesión-agregado plaquetario. Las trombosis venosas profundas (TVP) tienen una incidencia de 0,04/10.000 niños, localizándose con mayor frecuencia en miembros superiores en pacientes portadores de catéteres y en miembros inferiores en los no portadores. La ecografía-doppler es el método diagnóstico no invasivo más utilizado, siendo la angiografía el gold standard. En los últimos años existe un aumento de la incidencia de TVP en niños, pudiendo asociarse a la mejora en los métodos para realizar su diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Mujer, 13 años. Antecedentes familiares: Abuelo paterno con TVP. Antecedentes personales: sedentarismo y sobrepeso [peso: 68 kg (Pc99), IMC 28 kg/m²]; resto normal. Acude por cuadro de 6 días de evolución de fiebre alta acompañada de dolor abdominal en fosa ilíaca derecha, fijo, no irradiado, Blumberg dudoso; ante la sospecha de abdomen agudo quirúrgico se realiza ecografía abdominal con dudosa imagen de apéndice inflamado, efectuando un TC abdominal, donde se visualizó una TVP extensa en ilíacas externas, interna, femoral común y superficial derecha. Se comenzó tratamiento con ceftriaxona, Heparina de bajo peso molecular (HBPM), acenocumarol. Se traslada a nuestro hospital para estudio y continuar tratamiento. Exploración física: Miembro inferior derecho no eritematoso, doloroso y caliente. Pruebas complementarias: Análisis con coagulación (normal), estudio inmunológico (complemento, IgG, IgA, IgM: normales.) Estudio de factores de trombofilia: Anticuerpos anticardiolipina, Resistencia a PCA, TTPA sensible a Anticuerpo lúpico, Mutación Factor V Leyden, Mutación Protrombina y Antitrombina III funcionales normales. Ecografía-doppler de extremidad: TVP extensa. Durante los primeros días presentó un aumento leve del diámetro de la pierna, edema, eritema y dolor en hueso poplíteo con circulación colateral de la rodilla al pie y pulsos distales conservados. Permaneció en reposo absoluto con ceftriaxona hasta el 7º día, con mejoría clínica progresiva, repitiendo el estudio eco-doppler, comprobando la estabilización del trombo y colocando medias de compresión para reiniciar la deambulación. Estuvo ingresada 14 días, manteniendo HBPM y acenocumarol y sólo éste último posteriormente con seguimiento en Hematología Infantil.



Trombosis venosa. Engrosamiento endovascular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La etiopatogenia de las trombosis pediátricas es diversa. La agrupación de factores favorecedores asociados (obesidad y sedentarismo en nuestra paciente) o no a enfermedades graves conforma su causa principal. Es importante realizar un diagnóstico precoz para optimizar su tratamiento. El objetivo más importante del manejo de los niños con trombosis es limitar las complicaciones derivadas de la oclusión vascular y el riesgo de sangrado por la anticoagulación.

TUMOR DE WILMS BILATERAL CON TROMBOSIS TUMORAL CAVO-ATRIAL

¹Francisca Bermejo Costa, ²Oscar Girón Vallejo, ²María Esther Llinares Riestra, ²Ana Galera Miñarro, ²Mar Bermúdez Cortés, ²José Luis Fuster Soler

¹Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms (TW) es el tumor renal más frecuente en la infancia. Afecta 1 cada 8-10.000 niños y representa alrededor del 6% de los tumores infantiles. El 90% de casos se producen antes de los 6 años de edad y es inusual en los primeros 6 meses de vida.

La forma más frecuente de presentación es la detección de una masa abdominal asintomática.

El TW bilateral supone el 5-7% de los casos, con un pronóstico en términos de supervivencia y función renal peor que los tumores unilaterales. Estos casos requieren un tratamiento más complejo, cuyo objetivo además de la curación, será preservar el máximo parénquima renal para mantener una función renal normal.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años ingresada para estudio de masa abdominal. Presenta cuadro de dolor abdominal intermitente desde los dos años de vida, más intenso en las últimas semanas, asociando hiporexia. A la exploración física destaca abdomen globuloso con aumento de trama vascular. Se palpa una masa de consistencia pétreo, no dolorosa, en hemiabdomen derecho, que cruza la línea media y llega hasta fosa ilíaca derecha. El resto de exploración resulta normal. No existen antecedentes familiares ni personales de interés.

La analítica sanguínea, radiografía de tórax, estudio de función renal y catecolaminas en orina resultaron normales. El ecocardiograma mostró ocupación de la vena cava y aurícula derecha por tejido tumoral. Tanto la ecografía abdominal como RM evidenciaron una gran masa sólida en riñón derecho con efecto masa sobre estructuras adyacentes, con ocupación tumoral de vena cava y vena renal derechas y, otra masa sólida en riñón izquierdo sin efecto masa ni trombosis asociada. Ausencia de metástasis a distancia. Se estableció el diagnóstico de tumor de Wilms bilateral y se inició tratamiento de acuerdo al protocolo SIOP 2001. Se completaron tres ciclos de quimioterapia neoadyuvante (Vincristina y Actinomicina D) y se realizó cirugía (nefrectomía parcial del riñón derecho y tumorectomía en el izquierdo). Se clasificó como Estadio III local de riesgo intermedio, precisando quimioterapia postoperatoria. Dada la persistencia del trombo en la Cava inferior se administró también radioterapia postoperatoria. La función renal permaneció normal en todo momento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El tratamiento del TW bilateral es un proceso complejo que requiere un manejo adecuado y abordaje multidisciplinar. El principal objetivo en estos casos, además de la curación, es preservar la función renal, evitando la terapia renal sustitutiva y el trasplante renal.



INFECTOLOGÍA PEDIÁTRICA

ABSCESO DE BRODIE, UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE OSTEOMIELITIS EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN EL ÚLTIMO AÑO

Leire Troyas Fernández De Garayalde, Miguel Sanz Sainz, Inés Martínez Redondo, Sara Laliena Aznar, Silvia Sánchez Marco, Victoria Gómez Palacio

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El absceso de Brodie es un tipo de osteomielitis denominada subaguda, localizada y de origen hematógeno que afecta principalmente a niños y adolescentes. Se localiza normalmente en metafisis de huesos largos.

Los pacientes no presentan clínica sistémica de infección o alteración de analítica llamativa, lo que añade dificultad al diagnóstico. Las pruebas de imagen juegan un papel esencial (gammagrafía ósea, RMN). El tratamiento se basa en antibioterapia intravenosa prolongada, reservándose la cirugía para los casos que no respondan a la misma.

RESUMEN DEL CASO

Se presentan dos casos.

El primero es una lactante de 13 meses que consulta por fiebre elevada de 5 días de evolución sin foco aparente. La madre refiere y a la exploración se constata, impotencia funcional de brazo izquierdo con imposibilidad de elevación completa, sin deformidad ni signos de inflamación local. Antecedente de impotencia funcional de mismo brazo 3 meses antes, tratada como pronación dolorosa (estudios radiológicos compatibles con normalidad). Se realiza radiografía de húmero en la que se evidencia área de mayor densidad ósea en metafisis proximal de húmero, que se confirma en RMN posterior. En analítica sanguínea únicamente destaca VSG de 70 mm/h. Se inició tratamiento antibiótico iv, realizándose intervención quirúrgica con curetaje de la lesión. No se aisló patógeno en los cultivos obtenidos.

El segundo es una niña de 8 años que consulta por dolor de primer dedo de pie izquierdo de 6 semanas de evolución y leve inflamación acompañante, sin claro antecedente traumático ni infeccioso. En radiografía de pie se objetiva erosión ósea compatible con osteomielitis en cabeza de primer metatarsiano, confirmándose en gammagrafía ósea aumento focal de actividad vascular y osteoblástica. Se trató con antibioterapia

intravenosa y curetaje, en el cultivo de la lesión se aisló un *Staphylococcus epidermidis*. Ambas pacientes evolucionan favorablemente.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El absceso de Brodie requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico ya que no presenta hallazgos patognomónicos en la exploración física ni en la analítica. Suele presentar evolución tórpida con impotencia funcional durante semanas, febrícula intermitente, signos inflamatorios localizados... Actualmente se recomienda tratamiento médico inicialmente, siendo necesario según la evolución tratamiento quirúrgico. Hasta en un 50% de los casos no se aísla patógeno en los cultivos, y se trata con antibioterapia de amplio espectro durante 4-6 semanas.

ABSCESO SUBDURAL SECUNDARIO A OTITIS MEDIA AGUDA

¹Rafael Chulián Cruz, ¹Sonia Quecuty Vela, ¹Gema Gutiérrez Aguilar, ²Marina García Domínguez, ¹Johana Andrea Guío Bácares, ¹Joaquín Ortiz Tardío

¹Hospital de Jerez, Cádiz.

²Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La meningitis es una enfermedad inflamatoria de las leptomeninges, los tejidos que rodean el cerebro y la médula espinal. Entre sus factores de riesgo se encuentran las infecciones recientes, especialmente óticas y respiratorias. Puede presentar complicaciones neurológicas, como la colección subdural y el empiema (10-33%), cuyas manifestaciones clínicas son, a menudo, sutiles. Presentamos el caso clínico de un paciente de 3 años con meningoencefalitis por contigüidad que desarrolla una colección subdural.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 3 años, correctamente vacunado y sin antecedentes de interés, que presenta cuadro febril de 24 horas de evolución, vómitos y mal estado general. A la exploración, existe un tímpano izquierdo abombado con secreciones en superficie a la otoscopia, siendo el resto de la exploración normal. Analíticamente, presenta leucocitosis con neutrofilia, y aumento de

reactantes de fase aguda. Se ingresa al paciente con antibioterapia empírica (cefotaxima). A las pocas horas, presenta un episodio de desconexión, mirada fija, hipertonia de MMII y clonías de MSI asociadas a clonías orobucuales y oculares, que cede con 2 dosis de diazepam rectal. En el TAC craneal se objetiva ocupación del oído medio derecho sin otros hallazgos, por lo que se decide miringotomía y toma de cultivo. El paciente continúa con tendencia al sueño, por lo que se amplía el estudio con: punción lumbar (compatible con meningitis bacteriana); EEG que presenta afectación cerebral difusa de grado intenso y predominio derecho; y RM que describe una ocupación de celdillas mastoideas derechas y oído medio, con una colección subdural a nivel del peñasco derecho, compatible con empiema. Se aumenta dosis de cefotaxima y se añade metronidazol al tratamiento. De acuerdo con el Servicio de Neurocirugía, se decide tratamiento no quirúrgico, por lo que el paciente permanece 6 semanas con antibioterapia presentando una evolución favorable. En el cultivo de exudado ótico creció un *Streptococo Pyogenes* sensible al tratamiento instaurado.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es conveniente incluir a la meningitis en el diagnóstico diferencial ante una OMA de mala evolución.

La sospecha de meningitis bacteriana es una emergencia médica y requiere diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones.

La mayoría de las colecciones subdurales suelen corresponderse con derrames que, por lo general, se reabsorben espontáneamente. Este hecho junto con la baja incidencia de empiema, lleva a pensar que un abordaje no invasivo es lo adecuado en la mayoría de los casos.

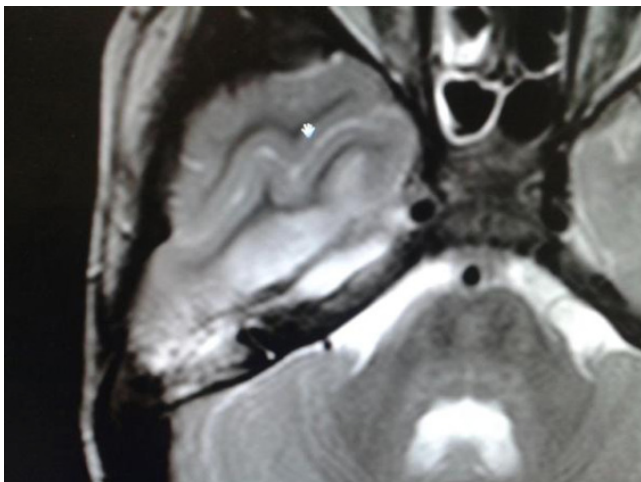


Imagen de RM donde se aprecia una colección de líquido en espacio subdural compatible con empiema.

ABSCESO SUBPERIÓSTICO SECUNDARIO A OSTEOMIELITIS AGUDA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS

Diana Martín Castiblanco, Alba García Bermejo, Laura Domínguez Hidalgo, Alicia González Jimeno, Álvaro Arcas Ordoño, Amparo Blasco Ventas

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es una infección de la cortical y medular del hueso, generalmente de origen bacteriano. *Staphylococcus aureus* es el principal patógeno en todas las edades. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica precoz ante signos inflamatorios persistentes y progresivos de la extremidad, buscando la confirmación con el apoyo del laboratorio y RMN o gammagrafía ósea porque la radiografía suele ser normal en los primeros días.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 4 años con cuadro de 4 días de dolor en tobillo izquierdo y en las últimas 48 horas fiebre sin otra clínica asociada y escasa mejoría con antiinflamatorio. El mes previo presentó picadura de araña en tercio distal de la misma extremidad que mejoró tras curación local. No antecedentes médicos de interés. A la exploración tumefacción dolorosa, calor y eritema perimaleolar con dolor selectivo al palpar la metáfisis distal de tibia izquierda. Cicatriz antigua sin datos de inflamación activa en la misma extremidad pero más proximal al tobillo. Además amígdalas hipertróficas e hiperémicas con exudados blancos bilaterales.

Hemograma con 5500 leucocitos, 64% neutrófilos, 21.6% linfocitos, 275000 plaquetas y PCR 7 mg/dl. Por sospecha de etiología estreptocócica se realizó exudado faríngeo que fue negativo. Radiografía de tobillo normal. Se inicia tratamiento con Cloxacilina y Cefotaxima intravenosas y se realiza resonancia magnética nuclear de tobillo compatible con Osteomielitis aguda, afectación perióstica y absceso subperióstico de metáfisis distal de tibia izquierda por lo que se realiza drenaje y curetaje de hueso metafisiario necrótico. Hemocultivo negativo. Aislamiento de *S. aureus* sensible a meticilina en el exudado de la herida y del hueso. Tras diez días de antibiótico intravenoso presenta excelente respuesta clínica y de reactantes de fase aguda. Se da alta hospitalaria con Cefuroxima axetilo vía oral durante 3 semanas con mejoría progresiva del dolor, exploración física normal en el seguimiento ambulatorio por Pediatría y Traumatología y negatividad de los parámetros inflamatorios con PCR y VSG.



RMN tobillo

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Si la evolución clínica no es favorable debe considerarse realizar biopsia del hueso para histología y cultivos y técnicas de imagen buscando la presencia de zonas abscesificadas que requieran drenaje quirúrgico.

Es muy importante el seguimiento clínico y multidisciplinar de los pacientes con osteomielitis, para asegurar el cumplimiento del tratamiento antibiótico hasta la curación del proceso y así evitar recidivas o secuelas.

En general, debe vigilarse al menos hasta los 12 meses en los que se realice para el alta un control clínico, analítico y radiológico que demuestren la curación.

ABSCESOS INTRACRANEALES EXTRAAXIALES SECUNDARIOS A RINOSINUSITIS AGUDA COMPLICADA

Jaime Brioso Galiana, Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico

Hospital Punta Europa, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Los abscesos intracraneales extraaxiales (abscesos subdurales, epidurales y de senos paranasales) son

poco frecuentes en pediatría con una gran morbimortalidad asociada, siendo la rinosinusitis aguda grave uno de los cuadros predisponentes más frecuentes para su formación.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años y 11 meses, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias por cuadro de 7 días de evolución caracterizado por fiebre, vómitos, cefalea, dolor ocular y cervicalgia. Diagnosticada al inicio del cuadro de sinusitis aguda recibiendo tratamiento con amoxicilina-clavulánico vía oral a dosis de 80 mg/kg/día sin mejoría. A la exploración física destaca afectación del estado general, palidez de piel y mucosas y presencia de una tumoración a nivel frontal de 2 cm de diámetro, bien delimitada, de consistencia dura y dolorosa a la palpación, siendo la exploración neurológica normal. A nivel analítico presenta leucocitosis 11700/mm³ con 92.5% de neutrófilos, PCR 14.59 mg/dl y PCT 8.68 ng/ml, siendo el resto de parámetros analíticos normales. Se solicita TC urgente de cráneo donde se objetiva sinusitis frontal complicada con trombosis venosa secundaria e imágenes compatibles con abscesos intracraneales extraaxiales. Ante estos hallazgos se trasladada a UCI de hospital de tercer nivel de referencia para valoración y tratamiento. A su llegada al hospital de referencia se realiza RMN craneal donde se objetiva rinosinusitis aguda complicada con absceso paranasal frontoetmoidal, absceso sudural frontal parasagital derecho, trombosis venosa del seno longitudinal superior y pequeño absceso subgaleal frontal. Es valorada por neurocirugía y otorrinolaringología decidiéndose tratamiento conservador con antibioterapia intravenosa con vancomina, cefotaxima y metronidazol. Posteriormente tras crecimiento en cultivo de pus nasal (extraído por nasofibroscofia) de *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina se cambia antibioterapia a vancomicina y metronidazol, completando un total de 6 semanas de antibioterapia intravenosa. Durante su ingreso la paciente presenta una evolución clínica favorable, sin presentar incidencias neurológicas, con resolución de las lesiones comentadas, siendo dada de alta sin secuelas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque los abscesos intracraneales extraaxiales son poco frecuentes, deben descartarse ante una sinusitis aguda grave, sin respuesta a antibioterapia, que asocia fiebre persistente, cefalea y afectación del estado general.

Las pruebas de imagen como TC y RMN son fundamentales para su diagnóstico y control evolutivo.

Aunque la mayoría de las veces suelen precisar drenaje quirúrgico, en algunos casos el tratamiento conservador con antibioterapia es suficiente para su resolución.

ACRODERMATITIS PAPULOSA EN CONTEXTO DE UNA INFECCIÓN MIXTA POR VIRUS DE LA PAROTIDITIS Y HERPES SIMPLE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Blanca A. Molina Cuevas, Esther Aguilera Rodríguez, Mónica Ruiz-Alba Gómez, Ana Cejudo Gómez, Álvaro Vázquez Pérez, Elena Jiménez Castillo

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN

La acrodermatitis papulosa o síndrome de Gianotti Crosti es un exantema infrecuente en la infancia que se presenta generalmente en niños de 1 a 6 años. Su etiología exacta no se conoce pero se ha relacionado con diversas infecciones, sobre todo de origen vírico. Sus manifestaciones clínicas se caracterizan por acrodermatitis en zonas acras simétricas, distribuidas en extremidades y cara (rara es su afectación del tronco) de características papulo-vesiculosas.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un varón de 2 años, que consulta por erupción cutánea pruriginosa de 24 horas de evolución de comienzo en miembros inferiores, expandiéndose posteriormente a miembros superiores con afectación de mucosa bucal, asociando al inicio del cuadro pico febril de 38° C, posteriormente apirético. No relaciona la aparición de las lesiones con ningún factor desencadenante. No presenta antecedentes personales de interés, correctamente vacunado.

A la exploración destaca lesiones de aspecto papuloso-pseudovesiculosas con fondo rosáceo localizadas en piernas, antebrazos y codos de forma simétrica, con aspecto mielicerico en hueco poplíteo izquierdo. A nivel bucal destaca la presencia de vesículas en pilares anteriores. Fue tratado con corticoterapia intramuscular y antihistamínico oral presentando leve mejoría parcial con desaparición de las lesiones en mucosa oral, pero con persistencia del resto de lesiones por lo que se interconsulta con dermatología con sospecha de acrodermatitis papulosa, decidiéndose su ingreso para observación y tratamiento.

A su ingreso se solicita control analítico donde no se aprecia elevación de parámetros infecciosos, con coagulación y bioquímica normal, PCR 11,93 mg/l, además se solicita control serológico que es recibido posteriormente con positividad para IgM e IgG para virus de Herpes simple y Parotiditis, resto de serologías negativas.

Se instaura tratamiento con antihistamínicos orales, antitérmicos, antibiótico tópico tras lo que presenta gran mejoría en las primeras 48 horas encontrándose en todo momento apirético, con disminución del pruri-

to, disminución de las lesiones, presentando la mayoría de ellas en fase costrosa.

Tras 48 horas, se procede a su alta con seguimiento en consulta de Pediatría General.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Su etiología más frecuente es viral.
- El diagnóstico de esta entidad es clínico, siendo infradiagnosticado por confundirlo frecuentemente con exantemas virales inespecíficos.
- Presenta un pronóstico favorable con desaparición de las lesiones de forma progresiva, precisando solo tratamiento sintomático y en algunas ocasiones del virus que lo produce.

AGMINATED MOLLUSCUM CONTAGIOSUM WITH CONDYLOMA-LIKE APPEARANCE

Sofia Reis, María José Cáliz, Joana Campos, Cristina Faria, Cecília Figueiredo, Paulo Morais

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Molluscum contagiosum (MC) results from keratinocytes infection by a poxvirus, the MC virus. It is a benign disease, common in childhood, with outbreaks often associated with attendance at swimming pools. The lesions are characteristically umbilicated and filled with a gelatinous and sticky mass, more common in the areas of friction from clothing rubbing the skin as the neck, armpit and upper body. Although lesions are usually isolated, sometimes, they can form clusters or present an atypical appearance.

RESUMEN DEL CASO

A 16-month-old male infant presented with clustered pinkish papular lesions located in the sacral area and intergluteal cleft, some of them isolated, with one week evolution. His brother presented multiple MC lesions scattered over the integument. They usually bathe together. There were no apparent emotional, familial or social disruptions. Mother without anogenital lesions. The diagnoses of MC or condyloma acuminata were suggested. The patient was referred to a pediatric dermatologist who established the diagnosis of agminated MC with condyloma-like appearance. The lesions were treated by curettage and application of trichloroacetic acid with complete resolution. The histological examination of the lesions obtained by curettage confirmed the diagnosis of MC.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

The diagnosis of MC is clinical and epidemiological. Sometimes, the lesions present atypical location, size, number and configuration, making the diagnosis more difficult. Treatment of MC infection is not mandatory considering its possible spontaneous remission. However, treatment prevents seed by autoinoculation, perpetuation of the disease and potential complications, including irritation, inflammation, and secondary infections.



ANÁLISIS DE LAS HOSPITALIZACIONES POR VIRUS VARICELA ZOSTER EN GALICIA (1993-2014)

Fátima Graña Silva, Irene Rivero Calle, Antonio Justicia Grande, Federico Martinón Torres

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La importancia clínica de la varicela, a pesar de su curso habitualmente autolimitado y benigno, radica en su alta contagiosidad y la posibilidad de complicaciones.

MÉTODOS

Análisis descriptivo retrospectivo de todos los ingresos hospitalarios por virus varicela zoster en Galicia, en pacientes menores de 15 años, durante un periodo de 22 años (1993-2014). Se recogen datos sobre la edad, sexo, antecedentes, tipo de complicación, secuelas, días de ingreso y tratamientos administrados.

RESULTADOS

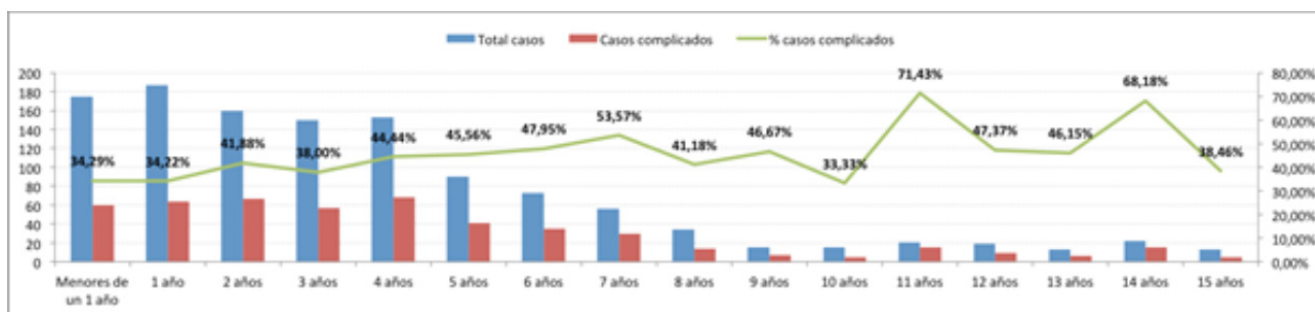
Se registraron 1303 casos, 1198 de varicela y 105 de herpes zoster. La estancia media (desviación estándar) de los ingresos por varicela fue de 5 (7.7) días. El 41.4% de los ingresados por varicela (n=496) han presentado complicaciones. La edad media fue de 3.8 (3) años. De ellos, 696 eran niños (58%) y 502 niñas (42%).

Las complicaciones que motivaron el ingreso de los niños fueron: respiratorias (52.1%), neurológicas (24.5%), sobreinfección bacteriana de la piel y tejido celular subcutáneo (13.4%), hematológicas (4.2%), sepsis (2.6%) y otras tales como osteoarticulares y gastrointestinales (3%). Afectando principalmente a los grupos de edad de 11 a 15 años (56.8%), seguido de 7 a 9 años (48.3%). 109 niños (9%) presentaron otra patología concomitante asociada a la varicela que fue la que motivó su hospitalización.

Se identificaron 105 casos de herpes zoster, el 11% en niños inmunodeprimidos. Estos pacientes tenían una edad media de 8.8 (4) años y una estancia hospitalaria de 8 (9.5) días.

CONCLUSIONES

La varicela no siempre presenta un curso leve. En ocasiones presenta complicaciones potencialmente graves que suponen una importante causa de hospitalización. La implementación de una vacunación universal podría conllevar una disminución de la carga de enfermedad, así como una reducción en las tasas de ingreso.



ANÁLISIS DE LAS INFECCIONES POR ROTAVIRUS EN LOS ÚLTIMOS 4 AÑOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Esther Latorre Martínez, Elena Sacristán Salarich, Clara Calbet Ferré, Frederic Ballester Bastardie, Neus Rius Gordillo, Joaquín Escribano Subias

Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La infección por rotavirus es la principal causa de gastroenteritis aguda en niños menores de cinco años. Suele cursar con clínica leve, pero en algunos casos puede presentar complicaciones graves como la deshidratación y las alteraciones electrolíticas.

El objetivo de este estudio es describir las infecciones por rotavirus en los últimos 4 años en nuestro hospital, analizando las características epidemiológicas y las principales complicaciones, así como la necesidad de ingreso hospitalario.

MÉTODOS

Presentamos un estudio retrospectivo en el que incluimos pacientes en edad pediátrica diagnosticados de infección por rotavirus entre enero 2012 y diciembre 2015 en nuestro hospital. Analizamos: edad, sexo, mes y año, antecedentes, clínica, grado de deshidratación, alteraciones analíticas, tiempo de hospitalización y porcentaje de infecciones nosocomiales.

RESULTADOS

Se analizaron 169 pacientes con infección por rotavirus, de edades comprendidas entre 5 días y 7 años (mediana 10 meses), siendo 43,8% niñas y 56,2% niños. Hubo más casos en 2014, con predominio en los meses de marzo y abril. Clínicamente observamos deposiciones dispépticas en el 98,2%, vómitos en el 76,3% y fiebre en el 46,7%. Objetivamos deshidratación en el 37,8% de los niños (Score Goerlick leve 59,4%, moderada 40,6%). Un 40,8% presentaron acidosis metabólica (leve 63,7%, moderada 36,3%), un 8,8% alteraciones iónicas y un 7,1% hipoglicemia. Los menores de 24 meses constituían el 85,9% del total de niños deshidratados, y el 79,7% del total de los niños con acidosis metabólica.

Precisaron hospitalización el 65% de niños, con una media de 4 días de ingreso (1-13). Del total de niños ingresados, el 28,2% eran menores de 1 mes, y hasta el 69,1% menores de 24 meses. De todos los niños menores de 2 años con infección por rotavirus, requirieron ingreso un 60,8%. Las infecciones nosocomiales constituyeron un 7,7% de los casos.

CONCLUSIONES

Las complicaciones más frecuentes de la gastroenteritis por rotavirus son la deshidratación y la acidosis metabólica, y uno de los factores que más influye en el desarrollo de complicaciones es la edad. En nuestro caso se vio que los niños menores de 24 meses, y sobre todo los menores de 12 meses, tienen mayor riesgo de deshidratación y ello conlleva a mayor número de hospitalización en estos pacientes, así como más días de ingreso hospitalario.

Por tanto, concluimos que la infección por rotavirus sigue siendo una importante causa de deshidratación en lactantes, por lo que es importante evitar el contagio, así como prevenir las complicaciones de forma precoz una vez contraída la infección.

ARTRITIS POR INMUNOCOMPLEJOS EN PACIENTE CON INFECCIÓN POR MENINGOCOCO B

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, Amparo Blasco Ventas, Lida Esther Vidal Peláez, Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Las complicaciones no supurativas de la enfermedad meningocócica están mediadas por inmunocomplejos y se presentan en los 4-9 días posteriores al inicio de la enfermedad. La artritis es la manifestación más frecuente constituyendo un 13% de los casos. La artritis suele ser mono u oligoarticular, afecta a articulaciones grandes y cursa con derrames estériles que responden a fármacos antiinflamatorios no esteroideos. Las secuelas crónicas son poco frecuentes. En el líquido sinovial no se encuentran bacterias y el cultivo es negativo, a diferencia de la artritis séptica donde se producen crecimientos bacterianos. El tratamiento es sintomático empleando antiinflamatorios no esteroideos, y se precisan corticoides en caso de no mejoría. El tratamiento antibiótico no influye en el curso de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 23 meses que desde hace 36 horas presenta fiebre alta de hasta 40,2° C acompañado de decaimiento, además se agregan vómitos hasta en 7 ocasiones, irritabilidad, rechazo de tomas y se torna cada vez más hipoactivo, por lo cual se decide ingreso, no había recibido antibióticos, solo sintomáticos, no tiene antecedentes destacables y a la exploración destaca que está obnubilado y quejumbroso, responde a estímulos, bien perfundido, con petequias puntiformes

escasas y rigidez de nuca con flexión leve de miembros inferiores. A su ingreso recibe tratamiento con cefotaxima, vancomicina y dexametasona IV, al día siguiente se confirma meningococo B en LCR y al 3º día se confirma también en hemocultivo, se deja tratamiento solo con cefotaxima. Al 4º día la evolución es favorable, pero tiembla al ponerse de pie, no apoya la pierna izquierda y en decúbito no es posible la extensión completa de la rodilla izquierda, se sospecha compromiso articular de la cadera y por ecografía se confirma moderado derrame articular con líquido anecoico, ante la sospecha clínica de artritis por inmunocomplejos se inicia tratamiento con ibuprofeno, cediendo al alta toda sintomatología sin secuela posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La artritis es la manifestación más frecuente de la enfermedad por inmunocomplejos en casos secundarios a infección meningocócica. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la artritis séptica. El tratamiento es sintomático empleando antiinflamatorios no esteroideos. El pronóstico es excelente.

ARTRITIS SÉPTICA POR KINGELLA KINGAE; UN NUEVO ENEMIGO A TENER EN CUENTA

Beatriz Ruiz Garrido, María Rocío Martín Moya, Moisés Natividad Pedreño, Noelia Domingo Montesinos, África Ávila Casas, Jesús De La Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN

Kingella kingae es un microorganismo del aparato respiratorio superior. Debido a infecciones respiratorias, este gramnegativo puede diseminarse y producir infecciones osteoarticulares, especialmente en menores de 5 años. Se inicia con la invasión del epitelio faríngeo, aprovechando la inmunosupresión transitoria por infecciones virales. Es un patógeno emergente. Debido a la frecuencia de la patología osteoarticular en Pediatría y a la poca bibliografía existente, profundizaremos en la etiopatogenia de este microorganismo, para introducir su sospecha en nuestros diagnósticos etiológicos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 18 meses con imposibilidad para apoyo de pierna derecha desde esa mañana. Fiebre de 38°C y rinorrea. No antecedente traumático. Cuadro de gastroenteritis hace 48 horas.

Exploración: posición antiálgica con flexión e inmovilidad de cadera y rodilla derecha, y posición en rotación externa, abducción y flexión.

Valoración por Traumatología: artrocentesis y artrotomía, con recogida de muestras y drenaje de cadera derecha, mediante abordaje anterior dejando drenaje Redon las primeras 24 horas y siendo retirado sin incidencias.

Ingresa con antibioterapia intravenosa empírica (Cefotaxima y cloxacilina).

Pruebas complementarias:

- Radiografía de caderas: no patológica.
- Ecografía de caderas observándose extensión del espacio articular con acúmulo de líquido en cadera derecha.
- Analítica: hemograma con fórmula normal. PCR 73 mg/L VSG 38 mm/h.
- Líquido sinovial: Leucocitos 177500 (PMN 85%), glucosa 1 mg/dl, proteínas 4,2 gr/L.
- Hemocultivo y cultivo de líquido sinovial: positivo a *Kingella kingae* sensible a betalactámicos.

Tras inicio de antibioterapia empírica la paciente presenta mejoría clínica. Al alta, buena movilidad articular. Completa tratamiento antibiótico vía oral domiciliario, con revisión posterior por Traumatología, presentando buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. Los marcadores clásicos (leucocitosis, PCR y VSG) no son útiles para la identificación precoz en estos pacientes (estadíos iniciales).
2. *Kingella* tiene una fase de bacteriemia corta y transitoria, lo que explica la negatividad de la mayoría de hemocultivos.
3. El crecimiento de *Kingella* es lento y se confunde frecuentemente con otros microorganismos sin significación clínica. Una solución es utilizar cultivos más selectivos o bien técnicas de PCR que permiten detectar a este agente en el propio líquido sinovial, incluso con cultivos negativos.
4. *Kingella* es habitualmente sensible a betalactámicos, por lo que suele responder bien a antibioterapia empírica.
5. Su incidencia ha aumentado, pero acompañada de escasa clínica y cultivos negativos, por lo que habrá que buscar más insistentemente este microorganismo, teniéndolo presente en nuestro diagnóstico etiológico, y perfeccionar las técnicas de aislamiento del mismo.

AUMENTAN LOS CASOS DE TOSFERINA, ¿QUÉ HACER?

M.^a Del Rocío Pérez Crespo, Sara Chinchilla Langeber, Ainhoa Martín Arévalo, Ana Vidal Esteban, Sara Valderrama Arnan, Miguel Ángel Roa Francia

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En España, la tosferina tiene un patrón epidémico cíclico. En los últimos años se ha convertido en un problema de salud importante, registrándose un aumento de su incidencia, hospitalización y mortalidad. Fundamentalmente en dos grupos de edad: menores de 6 meses, que no han comenzado o completado la vacunación, con los casos más graves; y en adolescentes y adultos por disminución de la inmunidad, que hacen de vectores de transmisión.

Objetivos: describir las características epidemiológicas, clínicas, fuente de infección, estacionalidad, estado vacunal, duración del ingreso, evolución y si existe coinfección por otros microorganismos que condicionen esta evolución de los niños hospitalizados por tosferina en nuestro centro.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los últimos 7 años (2008-2015). Se recogieron datos de niños menores de 14 años ingresados con el diagnóstico de síndrome pertusoide. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

RESULTADOS

Se incluyeron 41 pacientes, 49% varones, edad media 2,8 meses (rango 1-16 meses). El 95,2% eran menores de 6 meses y de ellos el 66,6% tenían menos de 3 meses. El 39% no estaba vacunado, 41,5% había recibido una dosis, 12,2% dos dosis y sólo el 7,3% tres dosis. El mayor número de casos (70,8%) se produjo entre los años 2010-2012 (29,3% en 2010, 19,5% en 2011, 22% en 2012), disminuyendo a 2 casos en 2014 (4,9%) y uno en 2015 (2,4%). La máxima incidencia de casos se observó en primavera (46,3%) e invierno (24,4%). En el 24,4% existía historia familiar de tos prolongada. Ninguna madre había sido vacunada durante el embarazo. Todos los pacientes presentaban al ingreso accesos de tos, el 19,5% asociaba dificultad respiratoria. Se detectó coinfección viral (VRS positivo) en el 17,1% de los pacientes, sin presentar mayor gravedad estos pacientes. El tiempo medio de hospitalización fueron 5,9 días (rango 1-11). Tan solo un paciente (2,4%) precisó traslado a una UCIP, no hubo ningún caso de mortalidad.

CONCLUSIONES

La coinfección de tosferina y VRS es frecuente, pero no se relaciona con un peor pronóstico.

Desde 2010 ha habido un aumento de casos de tosferina en nuestro hospital, tal y como describe la literatura. Dada la necesidad de mejorar su control en nuestro país, el Ministerio de Sanidad desde Junio de 2015 recomienda vacunar a las embarazadas. Se trata de la estrategia que es actualmente más efectiva, según numerosos estudios y la experiencia de países vecinos.

En nuestra revisión se encontraron pocos casos de riesgo vital, probablemente se necesiten estudios multicéntricos con mayor número de casos para conocer mejor la situación actual.

BARTONELOSIS HEPATOESPLÉNICA COMO CONSECUENCIA DE LA COINFECCIÓN POR BARTONELLA HENSELAE Y VIRUS EPSTEIN BARR, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA ANTE LA SOSPECHA DE ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA MALIGNA

Verónica Fernández Puentes, Jessica Guarino Narváez, Elena Cobos Carrascosa, Silvia Luque Pérez, Rocío Montiel Crespo, Carmen Gutiérrez Moro

Hospital La Línea de la Concepción, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad por arañazo de gato es causada por un bacilo gram negativo cuyo reservorio fundamental es el gato, se transmite al humano mediante arañazos, mordiscos y saliva del animal. Su incidencia global es de 1,9-9,3 casos/100.000 habitantes. Típicamente se manifiesta como linfadenopatía regional dolorosa que resuelve espontáneamente entre 2-12 semanas. En un 5-25% de los casos (excluyendo a pacientes inmunodeprimidos) puede manifestarse como bartonelosis atípica o diseminada ocasionando síntomas sistémicos graves, hepatoesplenomegalia y fiebre de origen desconocido (FOD).

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 11 años sin antecedentes de interés, convive con dos gatos y un perro. Derivada a nuestro hospital por FOD de 15 días de evolución. Asocia pérdida de peso de 2 kg, dolor abdominal intermitente, mialgias, malestar general, hiporexia y odinofagia. Previamente ha recibido varias tandas de antibiótico.

A la exploración física destaca adecuado estado general, palidez leve, hiperemia faringoamigdalina, y abdomen doloroso difusamente a la palpación profunda

sin signos de irritación peritoneal, hepatomegalia de 2 cm, linfadenopatías múltiples <1 cm, de aspecto reactivo en región cervical, resto normal.

Pruebas complementarias: se realiza protocolo de estudio de FOD ampliado obteniéndose como hallazgos de interés leucocitosis moderada (17500/mmc) con fórmula normal, serie roja normal y trombocitosis reactiva leve, VSG 86 mms, PCR 129 mg/l, PCT <0,2 ng/ml. Frotis sanguíneo: linfocitos activados, macrotrombocitosis de aspecto infeccioso. Serología: Ig M positiva a VEB y bartonella henselae. Ecografía: múltiples lesiones nodulares hepáticas-perihépáticas, esplénicas-periesplénicas, abundantes adenopatías reactivas en cadenas laterocervicales, sin ser posible diferenciar de un posible linfoma extranodal o hemangiomas atípicos. RNM abdominal: hepatoesplenomegalia e incontables lesiones nodulares pequeñas que captan contraste periféricamente, lesiones similares en bazo en menor cuantía. A nivel cervical la RNM muestra abundantes adenopatías de aspecto reactivo en cadenas yugularocarótideas y supraclavicular derecha.

Evolución: Se inicia tratamiento empírico con azitromicina oral y se sigue en consultas externas. Tras dicho tratamiento persiste la fiebre y ante la alta sospecha de bartonelosis hepatoesplénica se indica tratamiento con claritromicina y rifampicina oral durante 20 días siendo la evolución clínica favorable, remitiendo la fiebre y normalizándose las pruebas analíticas y de imagen.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La enfermedad por arañazo de gato atípica o diseminada es infrecuente en pacientes inmunocompetentes.

Esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial de FOD así como de enfermedades por virus Epstein Barr, citomegalovirus, toxoplasma gondii, tuberculosis, mycobacterias no tuberculosas y enfermedades malignas.

La realización de serología precoz puede evitar procedimientos diagnósticos invasivos e innecesarios así como proporcionar un tratamiento correcto precoz.

CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS EN LA ETIOLOGÍA DEL ERITEMA NODOSO

Eva Forcadell Pirretas, Aina Valls Lluscà, María Montserrat Montraveta Querol, María Méndez Hernández

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El eritema nodoso (EN) es una reacción de hipersensibilidad celular retardada, desencadenada por estímulos antigénicos muy diversos. Consiste en una

paniculitis septal sin vasculitis con aparición de nódulos cutáneos inflamatorios y dolorosos que afectan predominantemente a la superficie pretibial, aunque pueden aparecer en otras localizaciones. Aunque en el 30-50% de los casos es idopático, es necesario investigar posibles infecciones y enfermedades sistémicas. En edad pediátrica el desencadenante más frecuente son las infecciones (*S. pyogenes*, tuberculosis e infecciones de vías respiratorias altas) y menos frecuente la enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

MÉTODOS

Se realiza estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de eritema nodoso en nuestro hospital evaluando datos epidemiológicos y etiológicos.

RESULTADOS

Se analizan 12 pacientes con EN. Un 58% mujeres y un 42% hombres; la edad promedio de la presentación de la enfermedad es de 11 años. El lugar de presentación en un 100% de los pacientes fue a nivel pretibial, encontrándose en un 25% de los pacientes lesiones también en los brazos. Un 91% de los pacientes presentaron elevación de reactantes de fase aguda, tanto VSG como PCR. Se obtiene diagnóstico etiológico en 10 pacientes (83%), presentando 4 pacientes (33%) enfermedad inflamatoria intestinal, (2 enfermedad de crohn y 2 colitis ulcerosa, estando presente en la mitad de ellos en el momento de diagnóstico de la EII), 2/12 (16%) tuberculosis, 1/12 (8,3%) gastroenteritis enteroinvasiva por *Salmonella enteritidis*, 1/12 (8,3%) infección por *Mycoplasma pneumoniae* y en 2/12 (16%) gastroenteritis con coprocultivo negativo. Por último 2/12 (16%) se catalogó como idiopático.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio se observa leve predominio de EN en mujeres, siendo la edad media de presentación los 11 años. En cuanto a la etiología, destacar que en nuestra serie, se ha realizado diagnóstico etiológico en un elevado porcentaje de los casos, siendo la causa más frecuente la enfermedad inflamatoria intestinal, resultados que difieren a los reportados en estudios y series previas donde la etiología más frecuente era la causa idiopática seguida de la infecciosa. Una posible explicación de estos hallazgos podría ser el cambio epidemiológico de la enfermedad inflamatoria intestinal, que está aumentando su incidencia.

CAMPYLOBACTER ACUTE DIARRHEA: 5 YEARS OF A PEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT

Margarida Silva Fonseca, Ana Catarina Guimarães Carvalho, Joana Alves De Matos, Catarina Ferraz Liz, Sara Marques Soares, Ana Clara Reis

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Campylobacter infection is a major cause of infectious diarrhea in children. It is a notifiable disease in Portugal since 2014, which is one of the most affected countries of the European Union. Regarding the lack of information of this Portuguese infection morbidity, the intention of this work was to characterize the incidence of Campylobacter acute diarrhea (AD) in children admitted to the emergency department (ED), using epidemiological, microbiological and clinical data.

MÉTODOS

Retrospective analysis of children medical records in the ED between 2010 and 2014 admitted by AD, with Campylobacter spp identification in stool culture. It was used SPSS 20.0 and the data were analyzed using chi-square test and Pearson's correlation coefficient.

RESULTADOS

They were admitted 12832 children to the ED with AD, mostly from rural areas (88.7%), with no gender predominance. These children were held in 2012 coprocultures, based on clinical criteria. Of these, 300 were positive and Campylobacter spp were identified in 190 cases (63.3%). The median age for diagnosis of Campylobacter spp AD was 15 months (minimum age of one month and a maximum of 15 years). There was more infection in winter and spring (60.6%) compared to summer and fall (39.4%). Most children had bloody diarrhea (68.9%, $p < 0.01$). 88.4% ($p < 0.01$) of cases with AD were younger than 5 years and about 58.4% ($p < 0.01$) required hospitalization. There was no positive association between Campylobacter spp AD and: high fever ($p < 0.01$); contact with potentially infected water and/or food ($p < 0.01$); and cohabiting with acute gastroenteritis ($p < 0.05$). Antibiotics were administered in 16 (6.8%) cases and 53 (27.9%) children resorted more than once to the ED.

CONCLUSIONES

Predominance of infection with age, presentation with bloody diarrhea and complications implying hospitalization corroborate other published literature. We emphasize the weight of this infection, where access to

basic hygiene is poor, and the importance of notification to prevent outbreaks of the disease. In our series although seemingly relevant, we could not establish a strong relationship between sanitary measures and the incidence of Campylobacter infection.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS DE LOS PACIENTES CON GASTROENTERITIS AGUDA QUE PRECISAN INGRESO HOSPITALARIO

Inés Martínez Redondo, Itziar Serrano Viñuales, Sara Laliena Aznar, María Luisa Baranguán Castro, Inés Rita Galé Ansó, Ruth García Romero

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La gastroenteritis aguda supone un elevado número de consultas médicas. En la mayoría de los casos se resuelve con rehidratación oral, sin embargo hay algunos pacientes que precisan ingreso hospitalario para rehidratación intravenosa. El objetivo de nuestro estudio es determinar las características clínicas y analíticas de los pacientes que ingresan por gastroenteritis aguda en la unidad de Infectología Pediátrica.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de los pacientes ingresados por gastroenteritis aguda en un hospital terciario entre septiembre de 2013 y agosto del 2014. Se analizó el grado de deshidratación, tipo de rehidratación, gaseometría, parámetros analíticos infecciosos, días de fiebre y diarrea, características de las deposiciones, presencia de vómitos, días de hospitalización y los gérmenes aislados en los coprocultivos.

RESULTADOS

Se analizaron 177 pacientes con una media de edad de 2,4 años, siendo 48,6% varones. El grado de deshidratación según escala de Gorelick fue leve en un 92,7% (164), sólo un caso fue grave y precisó ingreso en UCI. El 78% asociaban vómitos. Resultaron positivos 95 coprocultivos, aislándose en un 10,7% de los casos Campylobacter sp (19) con una estancia media de 3,58 días. Salmonella sp en 12,4% (22) con una estancia media de 5,73 días, Rotavirus en 29,9% (53) con una estancia media de 4,30 días y un caso Aeromonas veronii precisando 14 días de ingreso. Se observó una media de días de ingreso superior en los casos de Salmonella (media 5,86) frente a los casos con coprocultivo negativo (media 4,10) siendo estadísticamente significativo ($p=0,01$).

Se observó también diferencias significativas ($p=0,04$) en la comparación de los días de diarrea en el caso de coprocultivos positivos.

Las infecciones por rotavirus se asociaron a Proteína C Reactiva (PCR) menor de 4 mg/dl ($p=0,04$) y a una mayor prevalencia en los meses de invierno (69,8%). Los coprocultivos negativos se dieron con mayor frecuencia en los meses de septiembre y octubre.

Se administró probióticos al 17% de pacientes, no observándose diferencias significativas en cuanto días de estancia o diarrea.

El 83,3% de las infecciones de origen bacteriano presentaron fiebre, frente al 61% de las víricas o el 64,6% de las negativas.

CONCLUSIONES

Las gastroenteritis agudas con necesidad de rehidratación intravenosa son más frecuentes en los lactantes y en los casos con vómitos asociados y deshidratación leve. La mayoría estaban causadas por Rotavirus, presentando valores de PCR <4 mg/dl, seguidos de salmonella y campylobacter. El número de días de hospitalización fue superior en los casos en los que se aisló Salmonella.

COPROCULTIVO	NEGATIVO	CAMPYLOBACTER	SALMONELLA	ROTAVIRUS
TOTAL PACIENTES	82 (46,3%)	19 (10,7%)	22 (12,4%)	53 (29,9%)
DIAS INGRESO	4,10	3,58	5,73	4,30
DIAS DIARREA	5,88	5,89	7,14	5,85
TIPO DIARREA				
- spp	75	10	12	52
- hebras	1	3	4	0
- Sangre	0	3	4	1
- Sangre y moco	0	2	1	0
- moco	6	1	1	0
DIAS FIEBRE	2,82	1,89	3,50	1,55
PRESENCIA DE VOMITOS	66	9	14	49
REHIDRATACIÓN INTRAVENOSA	73	19	21	52
PCR > 4mg/dl *	15 (64)	5 (14)	16 (20)	5 (41)
PCT >0,5ng/mL *	10 (22)	2 (5)	6 (10)	4 (13)
PROBIOTICOS	8	5	7	9

Spp = sin productos patológicos. * Existen valores perdidos para estas dos variables

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS POR SEPSIS EN NUESTRO MEDIO EN EL PERIODO 1993-2014

Gracia Javaloyes Soler, Carmen Urueña Leal, M Antonia García Castro, Jose Elviro Fernández Alonso, Alfonso Peña Valenceja, Jesús M. Andrés De Llano

Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La sepsis, entendida como un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) en presencia o como

resultado de una infección sospechada o confirmada, es una patología poco prevalente en la infancia aunque grave, que puede comprometer la vida del paciente, por lo que es importante conocer las características que rodean a esta enfermedad, para tomar medidas profilácticas, alcanzar un diagnóstico temprano e instaurar un tratamiento efectivo.

MÉTODOS

Ingresos de niños menores de 14 años atendidos en un Hospital de segundo nivel durante los años 1993 a 2.014, ambos inclusive, afectados de sepsis a través del CMBD. Se analizan diferentes variables de interés relacionadas con esta patología.

RESULTADOS

De los 41.102 ingresos realizados en el periodo analizados se han producido 64 ingresos por sepsis. El 63% corresponde a varones. La edad mediana ha sido de 11 meses (Pc. 25-75: 0 a 50). Un 27% corresponde al periodo neonatal. La estancia mediana ha sido de 6 días (Pc. 25-75: 3 a 10). El ingreso ha sido con carácter urgente en el 95% y precisó traslado a un Centro de Referencia uno de cada 5 niños. No se han encontrado diferencias por años ($p=0,5$), meses (0,8) o días de la semana (0,2). Se ha realizado un análisis de Joinpoint observándose una tendencia ligeramente positiva pero no significativa en el entorno de 2 casos por cada 10.000 niños menores de 14 años con un porcentaje anual de cambio del 2,6%. Se identificó el germen en el 73% de los pacientes, siendo las bacterias gramnegativas el 53%. Respecto a la complejidad, medida a través del peso de Maryland, ha sido de $1,2 \pm 0,7$ puntos.

CONCLUSIONES

En los 22 años analizados la sepsis en nuestro área ha permanecido estable con una tasa de 2 casos por cada 10.000 niños menores de 14 años. El periodo neonatal supone un 27% de los casos y uno de cada 5 pacientes precisa traslado a un centro de Referencia.

CASO PROBABLE DE SÍNDROME DE SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO

María Román Gómez, Zara Fuentes Ferrera, Elena Panizo Morgado, Ana Morales Tirado, Ana Vidal Esteban, Miguel Ángel Roa Francia

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de shock tóxico estafilocócico (TSS) es una entidad causada por superantígenos que provocan una reacción sistémica de gravedad. La mayoría de los casos se producen por diseminación a partir de un foco cutáneo, situado frecuentemente en las extremidades. Los criterios diagnósticos son fiebre $\geq 39^\circ$ C, hipotensión, eritrodermia difusa con descamación y afectación de al menos tres sistemas. El tratamiento puede realizarse con linezolid o con clindamicina asociada a cloxacilina o vancomicina.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 12 años de origen marroquí, sin patología previa relevante, que acude a urgencias de nuestro centro por fiebre, cefalea, mareo, astenia y dolor torácico bajo a la inspiración profunda de 24 horas de evolución, asociando tos productiva y vómitos. La

exploración física realizada en urgencias fue anodina, y entre las pruebas complementarias cabe destacar leucocitosis con aumento de PCR y un sedimento de orina patológico, por lo que ingresó como sospecha de ITU y se inició tratamiento con cefotaxima IV. Durante las primeras 24 horas de ingreso se realiza nueva analítica en la que se objetiva hipertransaminasemia, con el resto de los valores similares a la analítica anterior y el paciente comienza a realizar deposiciones diarreicas y presenta dolor testicular. Al reexplorarlo se objetiva hipotensión (TA $<p3$) que remonta tras la administración de dos bolos de 500 ml de suero salino fisiológico, ictericia mucocutánea, una lesión ampollosa amarillenta, ulcerada en su zona central, en la rodilla derecha y la aparición de un exantema eritematoso en abdomen y miembros inferiores, con leve edematización de manos y pies. Ante la sospecha de TSS se añaden al tratamiento cloxacilina y clindamicina IV. Se realiza un exudado de la herida en el que se aísla *Staphylococcus Aureus*, siendo las serologías de virus hepatotropos, los hemocultivos y el resto de pruebas complementarias realizadas normales. Tras la instauración del tratamiento antibiótico de amplio espectro el paciente evoluciona favorablemente, presentando descamación en el pulpejo de los dedos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Atendiendo a los criterios para el diagnóstico de síndrome de shock tóxico estafilocócico establecidos por el CDC nuestro caso sería definido como "caso probable", ya que tiene afectación de dos de los tres sistemas que se exigen para considerarse "caso confirmado". Sin embargo, dada la gravedad de la enfermedad, cabe destacar la insistencia de muchos estudios en no descartarla por no cumplir los criterios diagnósticos si se sospecha clínicamente, ya que el tratamiento precoz determina la gravedad y el pronóstico.

COMPLICACIONES DE LA INFECCIÓN POR VIRUS INFLENZA A: MIOSITIS Y ALGO MÁS

María Cristina Vicho González, Manuela Delgado Cardoso, Belén Rodríguez Jiménez, Rosario Espejo Moreno, Belén De La Vega Castro, Laura Galán Bueno

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La gripe en el niño es una infección con elevada morbimortalidad, siendo más grave en menores de 2 años y en pacientes con comorbilidades.

Su espectro clínico es muy amplio encontrándose con frecuencia elevación de las enzimas musculares asociada (CPK y GOT).

Puede presentar múltiples complicaciones que afectan a cualquier órgano o sistema. Las más frecuentes son las otitis medias y las neumonías, también se han descrito casos de miositis, fracaso renal, síndrome de coagulación intravascular, encefalitis y síndrome de Guillain-Barré.

Presentamos dos casos de Gripe A con miositis, linfopenia, neutropenia, hiperckemia e hipertransaminasas.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1:

Niño de 6 años traído por dolor en miembros inferiores de características musculares con disminución de la movilidad en piernas acompañado de fiebre. Exploración: dolor a nivel gemelar y cuádriceps femoral a la movilización pasiva y activa, sin afectación articular. Analítica al ingreso con CPK: 3.614 UI/l, discreta hipertransaminasemia, resto sin alteraciones. Detectado Virus Influenza A H1N1 en exudado nasofaríngeo. Al quinto día del proceso en analítica de control: leucopenia con neutropenia (900 neutrófilos), CPK: 6529 UI/l y mayor elevación de las transaminasas. Mejoría clínica al sexto día con tratamiento sintomático. A partir del séptimo día del proceso normalización analítica en controles realizados.

Caso 2:

Niño de 5 años traído por fiebre y tos de 2 días de evolución. Exploración: hiperemia faríngea, resto normal. Analítica al ingreso: procalcitonina elevada (2,94 ng/ml), resto sin alteraciones. Se inicia tratamiento con cefotaxima intravenosa que se suspende al detectar positividad a virus Influenza A H1N1 en exudado nasofaríngeo. Al quinto día del proceso presenta mialgias generalizadas más intensas en miembros inferiores; en analítica de control: leucopenia con neutropenia (800 neutrófilos), CPK: 9288 UI/l y elevación de las transaminasas. Mejoría clínica a partir del sexto día del proceso y normalización analítica en controles realizados desde el séptimo día.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La miositis aguda post-viral es una entidad infradiagnosticada con gran paralelismo clínico. Suele coincidir con el encamamiento del paciente por la propia infección.

Se debe tener presente como primera opción diagnóstica en niños con mialgias en época epidémica.

En lo análisis podemos encontrar leucopenia, trombopenia, PCR normal, y elevación de la CPK, mioglobina y transaminasas con normalización de estas alteraciones en los primeros 7-15 días del proceso.

Es una entidad autolimitada con mejoría clínica en 48-72 horas, por lo que un diagnóstico adecuado evita pruebas innecesarias.

COMPLICACIONES POR VARICELA QUE PRECISAN INGRESO HOSPITALARIO

Eva María Cortés Martín, Esther Aguilera Rodríguez, Mónica Ruíz-Alba Gómez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La varicela es la manifestación clínica de la infección primaria por el virus varicela-zóster. La reactivación del virus latente, sobre todo en inmunodeprimidos, puede originar el herpes zóster.

La incidencia anual, en ausencia de vacunación, es aproximadamente igual a la cohorte de niños nacidos cada año. En España se estimaba 350000-400000 casos cada año que correspondían al número de nacimientos. En los últimos años el número de casos se ha reducido a menos de la mitad, probablemente por la extensión de la vacunación.

La mayoría de los casos se producen entre 2 y 6 años.

Al ser una enfermedad muy frecuente, el número de complicaciones en términos absolutos también lo es; principalmente en niños inmunodeprimidos y recién nacidos, pudiendo ser graves e incluso mortales.

Cada año se producen en nuestro país 1000-1500 hospitalizaciones y 5-6 fallecimientos relacionados con varicela. La tasa de mortalidad en niños inmunocompetentes es de aproximadamente 1/100000.

Estudio de complicaciones por varicela que motivan ingreso hospitalario durante el año 2015 en pacientes inmunocompetentes.

MÉTODOS

Se incluyen los pacientes ingresados por varicela durante el año 2015, registrando antecedentes personales de interés, días del cuadro previo a su ingreso, estancia hospitalaria, tratamiento administrado y antecedentes de vacunación frente a virus varicela zoster.

RESULTADOS

Se incluyen 10 pacientes con edades comprendidas entre los 1.5 meses y 6 años (media 14 meses). Sólo 3 pacientes habían recibido vacunación frente al VVZ.

Número medio de días con fiebre y lesiones previo al ingreso: 4.1 días.

Complicaciones más frecuentes: Celulitis subcutáneas (5) precisando una de ellas drenaje quirúrgico. Mala tolerancia oral con deshidratación leve (3). Eritrodermia intensa (1). Insuficiencia renal aguda con hepatopatía (1).

Media de ingreso hospitalario: 7 días.

En 9 casos: tratamiento con Amoxicilina-clavulánico intravenoso, 7 de ellos asociaron Aciclovir, Clindamicina o ambos.

Un caso: monoterapia con Aciclovir iv.

CONCLUSIONES

Habitualmente tiene un curso clínico benigno aunque son frecuentes las complicaciones (2-6%).

La complicación más frecuente es la celulitis subcutánea.

La mayoría de los casos evolucionan bien con antibioterapia intravenosa, si bien alguno precisa drenaje quirúrgico para su resolución.

El tratamiento etiológico no siempre es efectivo y de ahí la importancia de la vacunación.

El Comité Asesor de Vacunas de la AEP (CAV-AEP) recomienda la vacunación universal frente a la varicela en la primera infancia con 2 dosis. Con la segunda se trata de corregir los fallos primarios de vacunación.

CONSECUENCIAS DE LA INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA TRAS VARICELA

Silvia Fernández Peregrina, Cintia Aguilar Albarracín, Rosario Resola Camacho, Miguel Sánchez Forte, Antonio Bonillo Perales, María Dolores Calvo Bonachera

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

La varicela es una enfermedad exantemática vesiculosa producida por el virus Varicela-Zóster. Habitualmente su curso es benigno, aunque en ocasiones surgen complicaciones que pueden ser graves y poner en peligro la vida. La más frecuente es la sobreinfección bacteriana de las lesiones cutáneas. Pueden aparecer complicaciones graves como encefalitis, cerebelitis, neumonía, hepatitis y trombocitopenia, y sobreinfecciones bacterianas graves como sepsis y fascitis necrosante. El tratamiento es sintomático ya que los antivirales no están indicados en niños sanos, reservándose éstos para determinados grupos de riesgo.

RESUMEN DEL CASO

Preescolar de 3 años que cursa varicela desde hace 7 días. Presenta fiebre de hasta 39.5° C y artralgias en brazo derecho y pierna izquierda desde hace 48 horas. Tres días previos al ingreso presenta vómitos y deposiciones diarreicas junto con gran afectación del estado

general.

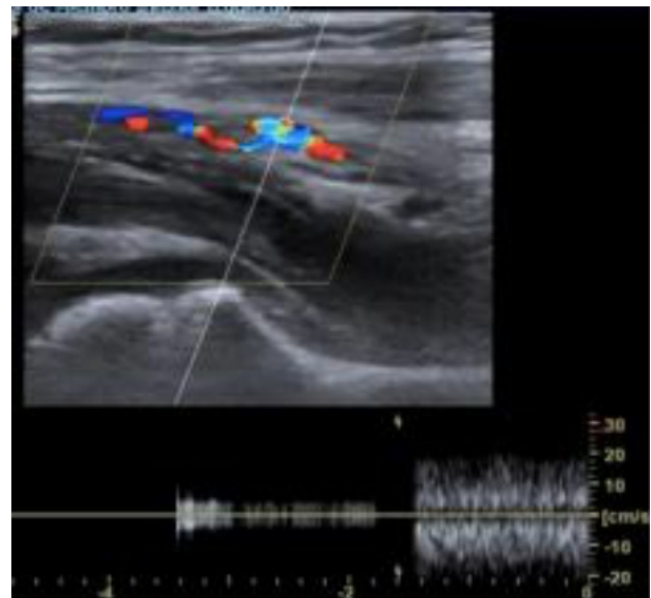
En la exploración física destaca el mal estado general del paciente y, además, se observa tumefacción y aumento de temperatura en codo derecho y rodilla izquierda con impotencia funcional de los mismos, y una placa eritematosa, tumefacta, caliente y extensa en raíz de muslo izquierdo que afecta progresivamente a todo el miembro inferior izquierdo.

Ecografía del codo: aumento de líquido articular y de tejidos blandos. Punción/drenaje de la articulación: citobioquímica compatible con artritis séptica. En las siguientes 24 horas aumento importante del volumen del muslo izquierdo. EcoDoppler: trombosis venosa profunda, descartándose fascitis necrosante.

Tratamiento antibiótico empírico inicial con cefotaxima y cloxacilina, que se sustituye por Penicilina G sódica y Clindamicina tras aislamiento de *S.pyogenes* en sangre y líquido articular.

Durante su ingreso presenta empeoramiento clínico con polipnea, anemia, trombopenia, hipotensión y disminución de la SatO₂. Se cataloga como shock tóxico estreptocócico, precisando intubación y ventilación mecánica, tratamiento con drogas vasoactivas, transfusión de concentrado de hematíes y plaquetas y gammaglobulina inespecífica.

Evolución satisfactoria, es dado de alta tras 20 días de ingreso hospitalario. En la actualidad, sigue tratamiento con heparina de bajo peso molecular.



Varicela SSTS

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la varicela suele tener un curso benigno, se han descrito complicaciones graves como nuestro caso. Deberíamos sospecharlas en niños con varice-

la y fiebre alta persistente o reaparición de la fiebre tras un período afebril junto con afectación del estado general. *S. pyogenes* es un germen típicamente descrito en las sobreinfecciones en pacientes con varicela. El tratamiento antibiótico de elección es Penicilina G sódica. En casos graves y ante la sospecha de un shock tóxico estreptocócico se debe añadir un inhibidor de la síntesis de toxinas (Clindamicina).

CRISIS CONVULSIVA EN UN PAÍS TROPICAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Luisa Baranguán Castro, Elena Corella Aznar, César González González, Regina Valero Enguita, Marta Marín Aldea, Sara Laliña Aznar

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La neurocisticercosis es una afectación del sistema nervioso central parasitaria causada por las larvas de la *Taenia solium*. Su forma de presentación más frecuente son las crisis epilépticas, seguido de cefalea y alteraciones en el comportamiento. Su diagnóstico de sospecha requiere una adecuada anamnesis ya que se basa en datos epidemiológicos, siendo confirmado mediante estudios de neuroimagen.

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 12 años de edad, que vive en zona rural de Malawi, con escasos recursos sociosanitarios, conviviente con cerdos destinados al autoconsumo, que en los últimos 3 meses ha presentado episodios recurrentes de crisis convulsivas focales en hemisferio izquierdo, y en las últimas semanas episodios de cefalea holocraneal. Inicialmente se realizó TAC craneal sin contraste que no mostró alteraciones significativas. Acude de nuevo al hospital de referencia por crisis convulsivas generalizadas, seguidas de parálisis facial central derecha junto con paresia de hemisferio izquierdo. Se realiza nueva neuroimagen con contraste en la que se observan múltiples lesiones quísticas con realce anular y mínimo edema perilesional, localizadas a nivel frontal, parietal, temporal y occipital, compatibles con cisticercos parenquimatosos. La analítica sanguínea mostró eosinofilia, sin otros hallazgos. Dada la escasez de recursos sanitarios en esta zona, no pudieron realizarse otros estudios complementarios como electroencefalograma o estudios inmunológicos (Anticuerpos- anticisticercos en LCR o sangre periférica). Se inició tratamiento con Albendazol a 15 mg/kg/día y Praziquantel a 75 mg/kg/día durante 8 días, como tratamiento antihelmíntico, asociado a Prednisona a 1 mg/kg/día como medida antiedema y fenobarbital, presentando clara mejoría clínica tras 48 horas de tra-

tamiento. Fue dada de alta con recuperación completa, sin signos de focalidad neurológica, y con diagnóstico de epilepsia secundaria a neurocisticercosis.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En países subdesarrollados la neurocisticercosis debe tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de los trastornos paroxísticos, puesto que se trata de una enfermedad endémica. Dado el creciente fenómeno de la inmigración, los profesionales sanitarios españoles debemos conocer dicha enfermedad e incluirla dentro de los diagnósticos diferenciales. La sospecha diagnóstica debe basarse en los antecedentes epidemiológicos, siendo el diagnóstico diferencial de esta entidad extremadamente difícil en estos países debido a los escasos recursos diagnósticos, y a la coexistencia de otras patologías como la tuberculosis, la neurosífilis, toxoplasmosis o neoplasias primarias/secundarias.



TAC craneal- Lesiones quísticas con realce anular y mínimo edema perilesional, que corresponden con cisticercos parenquimatosos.

DIARREA AGUDA: EXPERIENCIA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Ana Catarina Guimarães Carvalho, Carolina Alves Domingues, Margarida Silva Fonseca, Sara Marques Soares, Catarina Ferraz Liz, Ana Clara Reis

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La diarrea aguda es una causa común de recurrencia a la sala de urgencias y hospitalización en la infancia e importante problema de salud pública.

Este estudio tiene como objetivo caracterizar clínica y demográficamente los pacientes admitidos en el Servicio de Urgencias Pediátricas (SU) con diarrea aguda e identificación del agente etiológico.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de procesos clínicos de niños admitidos en urgencias con diarrea aguda entre el 2010 y 2014. Se ha utilizado el SPSS 20.0, correlaciones de Pearson y Test Chi-cuadrado.

RESULTADOS

12832 niños fueron admitidos en SU por diarrea aguda. De 2012 coprocultivos (15,7%), 300 (14,9%) fueron positivos: *Campylobacter* en 190 (63,3%) y *Salmonella* en 107 (35,7%); En 2.244 análisis de adenovirus y rotavirus en heces (17,5%), 519 (23,1%) fueron positivos. La etiología bacteriana ha sido encontrada en el 36,7% de los casos de diarrea y la etiología viral en el 63,6%. La población de estudio fue en su mayoría rural (88,7%), el 56,9% eran varones y la edad media fue de 12 meses. 93,4% eran menores de 5 años y se ha verificado una asociación entre la diarrea infecciosa y la edad <5 años ($p < 0,01$), con una prevalencia de diarrea por virus en lactantes (73,4%, $p < 0,01$). La gastroenteritis aguda (GEA) por virus ha ocurrido más en los meses de invierno (78%, $p < 0,01$).

Clínicamente 24,9% de los niños tenían diarrea con sangre, verificando su asociación con GEA por *Campylobacter* (64,5%, $p < 0,01$); No se ha demostrado asociación de fiebre alta con GEA bacteriana ($p < 0,01$).

La necesidad de tratamiento hospitalario se registró en 539 casos (66,1%), más en niños <5 años de edad (63,5%, $p < 0,01$) y GEA viral (69%, $p < 0,01$). Sólo 22 pacientes (2,7%) han sido tratados con antibióticos, de estos 16 (72,7%) tenían aislamiento de *Campylobacter*. La azitromicina fue el antibiótico más utilizado (72,7%).

CONCLUSIONES

La mayoría de los casos ocurrieron en zonas rurales, donde el acceso al agua limpia y la atención sanitaria son limitados. El *Campylobacter* ha sido la principal bacteria aislada en cultivos de heces, lo que refleja la creciente tendencia de esta infección en los últimos años. Sin embargo la GEA de etiología viral continúa teniendo un impacto importante en la salud pública y fue responsable por un mayor consumo de recursos, destacando la elevada tasa de tratamiento hospitalario en lactantes y niños pequeños. La GEA bacteriana ocurrió en niños mayores, justificando menor necesidad de tratamiento hospitalario.

DOS CASOS DE MALARIA EN NUESTRO MEDIO: IMPORTANCIA DEL ÁREA GEOGRÁFICA DE CONTAGIO PARA ORIENTAR EL TRATAMIENTO

Celia Morales Pérez, María Muñoz Cabeza, Patricia Martín Cendón, Gloria María Quesada Trujillo, Gonzalo Cortázar Rocandio, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Introducción: El paludismo o malaria es una enfermedad infecciosa grave producida por el parásito *Plasmodium*, transmitido por la picadura del mosquito *Anopheles*. Afecta principalmente a África subsahariana, Centro y Suramérica y Sudeste Asiático. Cada año se describen 198 millones de casos a nivel mundial y 584.000 muertes, siendo el 90% niños menores de 5 años. Existen alrededor de 300 casos anuales en España, todos ellos importados por viajeros o inmigrantes de áreas endémicas.

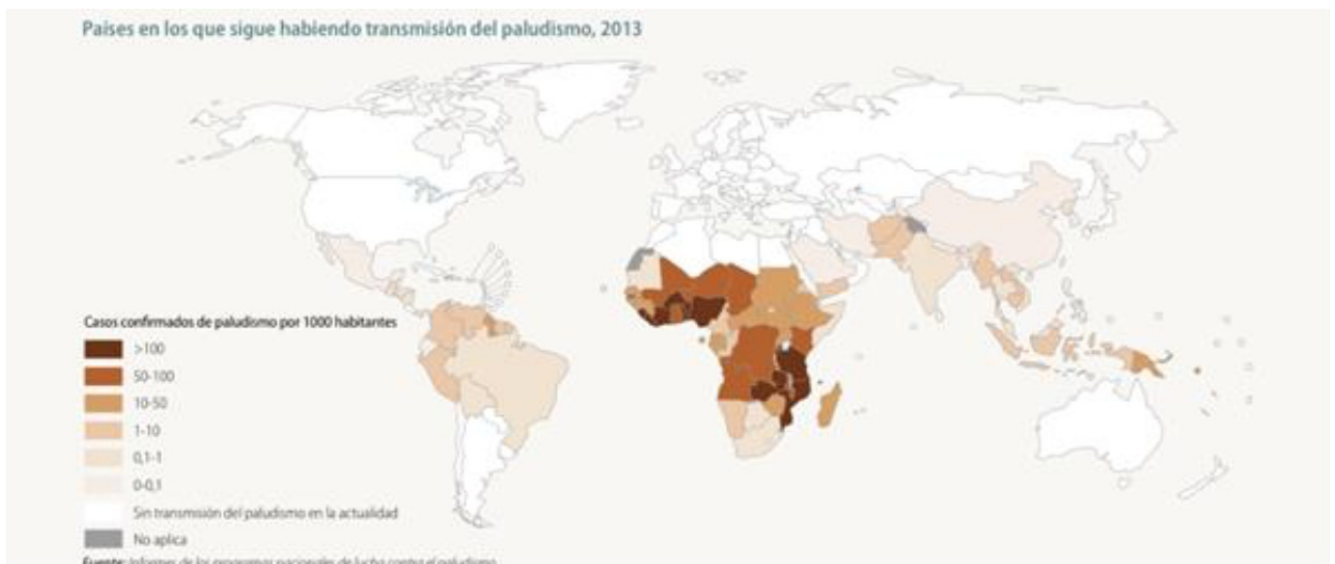
RESUMEN DEL CASO

Caso 1: paciente varón de 12 años procedente del Sáhara Occidental, se desconocen antecedentes de interés, que ingresa por presentar un cuadro de una semana de evolución consistente en fiebre alta, escalofríos, dolor abdominal cólico intermitente, vómitos y cefalea. Exploración: regular estado general, decaído y ojeroso, palidez muco-cutánea. Abdomen doloroso en hipocondrio derecho con ligera hepatomegalia. Pruebas complementarias al ingreso: en el hemograma destaca una leuco y trombopenia, no anemia. Bioquímica básica, estudio de coagulación, cuantificación de G6PDH y orina: normales. Frotis sanguíneo: se observan parásitos de *Plasmodium vivax*. Evolución: se inicia tratamiento con cloroquina más primaquina para tratamiento erradicador, con buena tolerancia y respuesta al tratamiento.

Caso 2: paciente mujer de 16 meses de edad, acogida en adopción 7 días antes, procedente de Mali, con antecedentes personales desconocidos. Cuadro clínico: Fiebre elevada de 48h de evolución, diagnosticada de OMA bilateral y tratada con ceftriaxona im. Acuden por persistencia de la fiebre a pesar del tratamiento y postración. Exploración: decaída con coloración pálida de mucosas. Destaca exudado purulento en ambos CAEs y amígdalas congestivas. Pruebas complementarias: Hemograma: anemia y trombopenia. Estudio parasitológico en sangre: se observan Plasmodium falciparum. A su ingreso se transfunde concentrado de hematíes y se instaura tratamiento con Atovacuona/proguanil v.o. desapareciendo la fiebre al tercer día de tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Comentario: La malaria importada en España es fundamentalmente causada por *P. falciparum*, subtipo que más complicaciones y mortalidad causa. El diagnóstico presuntivo se basa en la clínica y epidemiología, debiéndose confirmar mediante la identificación del parásito por microscopía óptica o por tests de diagnóstico rápido. El tratamiento de elección se basará en las resistencias farmacológicas y especie predominante en cada zona endémica, razón por la cual cada uno de nuestros pacientes recibió un tratamiento diferente. Actualmente, se han documentado resistencias en tres de las cinco especies del parásito que afectan a los humanos: *P. falciparum*, *P. vivax* y *P. malariae*, constituyendo éste el principal problema para la erradicación de la enfermedad a nivel mundial.



Países endémicos de Paludismo

EL ENEMIGO ESTÁ MÁS CERCA DE LO QUE CREES: BACTERIEMIA POR KINGELLA KINGAE

Ana Sáez Sánchez, Sandra Cerdán Oncala, Susana Buendía López, Carolina Arroyo Herrera, Alberto Vidal Company
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete.

INTRODUCCIÓN

Kingella kingae es un cocobacilo aerobio gramnegativo, perteneciente al grupo HACEK, que está siendo identificado de manera cada vez más frecuente como patógeno invasor en niños. Muchos de ellos son portadores asintomáticos, ya que es un colonizador habitual de la mucosa orofaríngea, respiratoria y del tracto genitourinario. Se considera una bacteria de baja pa-

togenicidad y aunque habitualmente el curso clínico de la infección es benigno, en algunos casos deriva en serias complicaciones. Se asocia a artritis séptica, osteomielitis, espondilodiscitis, endocarditis, bacteriemia y menos frecuentemente, a infecciones del tracto respiratorio inferior, meningitis y afectación ocular. A continuación, presentamos el caso de un paciente con bacteriemia por *Kingella Kingae*.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 20 meses, con antecedente de ingreso en período neonatal por sepsis por *Klebsiella pneumoniae* y alergia a proteínas de leche de vaca, que consultó por fiebre de hasta 38,3º C de 48 horas de evolución asociada a decaimiento y aparición de exantema micropetequial en tronco en las últimas horas. A la exploración física destacaba además, hiperemia amigdalar sin

exudados, sin otros hallazgos. Se solicitó hemograma con discreta plaquetopenia de 125000, coagulación normal, procalcitonina menor a 0,05 y un hemocultivo (negativo posteriormente). La detección rápida del *Streptococcus pyogenes* fue negativa. Se decidió ingreso para observación. A las 24 horas persistían picos febriles, junto con aparición de aftas orales; se solicitó nuevo hemograma sin alteraciones, así como dos hemocultivos, en los que se aisló *Kingella Kingae* sensible a betaláctamicos. Se realizó ecocardiograma, siendo normal. Se indicó tratamiento con ampicilina durante una semana, quedando el paciente afebril al segundo día de tratamiento, con mejoría del estado general. Al alta se encontraba asintomático.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La razón por la que *Kingella Kingae* pasa de ser un colonizador a producir enfermedad invasiva no se encuentra bien esclarecida. Podría ser debido a una infección viral previa o a lesiones bucales como aftas, que supongan la pérdida de integridad de la mucosa oral, tal y como ocurre en nuestro paciente.

Hasta hace poco tiempo, *Kingella Kingae* se consideraba una causa poco frecuente de infección en el ser humano, posiblemente debido a las dificultades para su aislamiento e identificación. Actualmente, se considera un patógeno emergente debido al aumento de las tasas de infección; pero también por la mejor identificación del mismo, gracias a su mejor caracterización y a las mejores técnicas de diagnóstico microbiológico.

EL RENACIMIENTO DE LA "BLACKWATER FEVER"

Sara Borrat Padrosa, Marta Feliu Alsina, Patricia Lojo Pons, Núria Espuña Capote, Laia Solé Amat, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN

La malaria es una enfermedad infecciosa provocada por el parásito *Plasmodium*. En el ser humano son patógenos 5 especies, de las cuales el *P. falciparum* es considerado el más grave. La mayoría de casos se transmite por la picadura del mosquito hembra *Anopheles*, pero también se han descrito casos de transmisión materno-fetal, trasplante de órgano sólido y transfusión de hemoderivados. Se considera la enfermedad importada más frecuente, debido al aumento de la población inmigrante y los viajes internacionales.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 19 meses que consulta por fiebre, vómitos y diarrea. Como antecedente destaca regreso reciente de un país subsahariano. Ha realizado tratamiento profiláctico con mefloquina de manera incompleta. Durante su estancia en el país, presenta cuadro de fiebre y apatía, requiriendo ingreso durante 5 días sin precisar antibióticos. Estudio de malaria negativo. Un día antes de regresar a nuestro país inicia cuadro de vómitos, diarrea y fiebre. Ante la persistencia de fiebre, consultan en nuestro centro, donde se realiza analítica que muestra parasitación de *P. falciparum* del 4.7%. Presenta criterios clínicos y analíticos de malaria complicada, por lo que ingresa en la UCI pediátrica. Se inicia tratamiento con Artesunato endovenoso 3 dosis y posteriormente se pasa a vía oral con Arteméter-Lumefantrina durante 3 días más. Concomitantemente se administra Cefotaxima endovenosa. Los niveles de parasitemia disminuyen progresivamente hasta que el cuarto día no se observan parásitos intraeritrocitarios.

El sexto día de ingreso persiste la fiebre con aparición de hemoglobinuria y anemia hemolítica que sugiere una hemólisis intravascular, sin parasitemia. Por todos los hallazgos clínicos y analíticos la principal orientación diagnóstica es una complicación de la malaria conocida como "Blackwater Fever".

En los días posteriores el paciente presenta mejoría clínica con desaparición de la fiebre e irritabilidad, así como normalización de los parámetros analíticos. Es dado de alta el doceavo día de ingreso con controles posteriores en consultas externas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La "Blackwater Fever" es una complicación poco frecuente de la malaria. Se trata de una hemólisis intravascular masiva, que presenta hemoglobinuria, anemia moderada, con niveles de parasitemia escasos o inexistentes. Suele ir acompañada de ictericia y en algunos casos de fallo renal agudo. La etiología es desconocida. Es una forma severa de malaria en pacientes no inmunes. Esta entidad está relacionada con la administración de quininas y fármacos aminoalcoholes (mefloquina, halofantrina), así como el déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa. Es importante distinguirla de la hemólisis posterior a Artesunato.

EN ÉPOCA DE BRONQUIOLITIS, EL VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL NO SIEMPRE ES EL CULPABLE

Irene Lázaro Rodríguez, Tania Carbayo Jiménez, María Palomares Eraso, Alberto Jesús Serván López, Aranzazu Flavia González-Posada Flores, Pilar Cedena Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El virus respiratorio sincital (VRS) es el microorganismo que más comúnmente causa infecciones respiratorias en los lactantes y suele aparecer en brotes que duran desde otoño a primavera. Suele cursar como bronquiolitis, aunque también como neumonía y bronquitis. De hecho, es la principal causa de neumonía < 2-3 años.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 28 días que acude a urgencias por clínica catarral y rechazo de la alimentación con progresiva aparición de dificultad respiratoria. Refieren ambiente epidémico familiar con hermano gemelo ingresado 48 horas antes por infección respiratoria por VRS y hermana de 4 años con síntomas catarrales y lesión impetiginizada en fosa nasal derecha. Durante la exploración presenta pausa de apnea prolongada, decidiendo su ingreso por sospecha de bronquiolitis.

En las primeras horas sufre un empeoramiento del estado general, con aspecto séptico, precisando traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para soporte respiratorio con intubación y ventilación mecánica e inotrópico con drogas vasoactivas. En la analítica: incremento de parámetros infecciosos (PCR: 22 mg/dl, PCT de 32 mg/dl) y leucopenia (1500/ μ l). La radiografía de tórax muestra opacidad completa del hemitórax derecho con desviación de la silueta mediastínica hacia la izquierda. Por posible sobreinfección bacteriana, se inicia tratamiento con Cefotaxima, Ampicilina y Cloxacilina iv (a 200 mg/kg/día). Se solicita ecografía torácica que confirma la presencia de derrame pleural que es drenado. El líquido muestra características de empiema (107.471 céls/ μ L, glucosa de 2 mg/dl, proteínas 4 g/dl y LDH de 10.500 U/l). A las 24 horas presenta un exantema escarlatiniforme que se mantiene durante 48 horas. En este momento, ante la sospecha de síndrome de shock tóxico, se añade Clindamicina. Un día más tarde se aísla *Streptococcus pyogenes* en el líquido pleural por lo que se simplifica tratamiento a Penicilina (300.000 UI/kg/día) y Clindamicina (40 mg/kg/día). Tanto el antígeno como la PCR de VRS fueron negativos. La evolución es fa-

vorable, con mejoría radiológica en la que se observa resolución del empiema con consolidación basal derecha y clínica, con retirada progresiva de oxigenoterapia y normalización de parámetros infecciosos.



Rx torax al ingreso

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las neumonías < 3 días de vida suelen estar relacionadas con aspiración de líquido amniótico infectado intrauterino, transmisión transplacentaria o en el parto. Sin embargo, las neumonías que aparecen posteriormente, tienen como agentes etiológicos mayoritarios al *Streptococo* del grupo B, *S.aureus*, *E.coli*, *Klebsiella*, *L.monocytogenes* y *C.trachomatis*. El *S.pyogenes* es una causa infrecuente de infección neonatal, siendo la presentación más común la infección de partes blandas (onfalitis, celulitis), resultando excepcional la infección sistémica.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA POR GEMELLA MORBILLORUM. A PROPÓSITO DE UN CASO. MANEJO Y TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

¹Antonio Blanco Molina, ¹Francesca Perin Visona, ²Irene Ibáñez Godoy, ¹Vega María Garzón Hernández, ¹Alba Henares Rodríguez, ¹Juan Luis Santos Pérez

¹Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.
²Distrito Sanitario Granada-Metropolitano, Granada.

INTRODUCCIÓN

Gemella morbillorum (GM) es un coco gram positivo anaeróbico facultativo presente en orofaringe y tracto genitourinario y gastrointestinal. Puede producir infecciones a distintos niveles, incluida endocarditis.

El diagnóstico de endocarditis infecciosa (EI) se realiza en función de hallazgos anatómicos, clínicos, ecográficos y microbiológicos recogidos en los criterios de Dukes. Presentamos un caso diagnosticado de EI por GM haciendo referencia a los criterios diagnósticos, terapéuticos y de profilaxis.

RESUMEN DEL CASO

Corrección completa que presenta un cuadro de fiebre intermitente, astenia, hiporexia y mialgias de un mes de evolución. 3 meses antes se había realizado ortodoncia. Es remitida por su pediatra por sospecha de EI. A la exploración, presentaba soplo sistólico eyectivo de alta frecuencia III/VI y soplo diastólico precoz II/VI, sin cambios respecto a auscultación previa. En cavidad oral presenta úlceras orales e inflamación gingival. No presenta otros datos destacables. Se realizan hemocultivos seriados siendo dos de ellos positivos para GM. La analítica muestra leucocitosis con neutrofilia y VSG 69. No se evidencian cambios significativos respecto a estudios previos en la ecocardiografía transtorácica ni en la transesofágica, observándose tejido accesorio en válvula tricúspide que "bambolea" cercano al defecto interventricular sin apreciar vegetaciones. Se realiza tratamiento con gentamicina IV (2 semanas) y penicilina IV (6 semanas). La evolución muestra resolución de la sintomatología con negativización de los cultivos y normalización de los parámetros analíticos. Se indica profilaxis con penicilina benzatina IM.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de sospecha se realizó en base a la cardiopatía, con el antecedente de agresiones sobre la mucosa oral y signos clínicos sugerentes. A pesar de no considerarse los hallazgos ecográficos consistentes con EI, realizamos el diagnóstico probable de EI por cumplir un criterio mayor de Dukes, al considerar GM como germen típico de EI y dos menores, (fiebre y cardiopatía predisponente). Puesto que no existen

puntos de corte establecidos de CMI para GM, se realizó tratamiento con gentamicina y penicilina, de forma semejante a str. Viridans con CMI a penicilina > 0,2 microg/ml. Aunque se han utilizado otros regímenes terapéuticos de forma empírica, no existe evidencia de su eficacia. La profilaxis secundaria se estableció en este caso por la persistencia de lesiones en cavidad oral de forma continuada como consecuencia de la ortodoncia y la presencia de EI probable. Se concluye que es necesario individualizar el manejo del tratamiento y de la profilaxis de la EI.

ENFERMEDAD DE BRUTON DE DIAGNÓSTICO PRECOZ A PROPÓSITO DE UN CASO

María Villarreal Calvo, Ilargi Urriza Ripa, Idoia Sánchez Martínez, Laura Díaz Munilla, Javier Nogueira López, Mercedes Herranz Aguirre

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Bruton o Agammaglobulinemia ligada al X (ALX) es una inmunodeficiencia primaria que condiciona un defecto en la diferenciación temprana de linfocitos B maduros con disminución o inexistencia de inmunoglobulinas. Esto origina predisposición a desarrollar infecciones bacterianas recurrentes, en ocasiones graves, principalmente en lactantes varones a partir de los 6 meses de edad cuando las inmunoglobulinas maternas séricas disminuyen. El tratamiento consiste en la administración de gammaglobulinas intravenosas. El diagnóstico precoz es fundamental para evitar infecciones graves y las posibles secuelas. Presentamos un caso clínico en el que el diagnóstico temprano se realizó gracias a la historia familiar.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 3 meses y medio de edad, de origen marroquí, correctamente vacunado, sin antecedentes de interés, periodo gestacional sin incidencias. Como antecedentes familiares presenta progenitores sanos, no consanguíneos; dos hermanas de 3 y 10 años sanas y 5 hermanos varones fallecidos antes del año de vida, todos ellos por un cuadro respiratorio complicado. El lactante presenta adecuada ganancia ponderal y no ha presentado infecciones desde el nacimiento. Se realiza analítica sanguínea que muestra cifra absoluta de inmunoglobulinas y de subclases descendida – IgG 153 mg/dL, IgA 23 mg/dL, IgM 17 mg/dL, IgE 10.8 mg/dL. Se realiza citometría de flujo para estudio de subpoblaciones linfocitarias que muestra descenso porcentual y absoluto de linfocitos B (1.5%, 109/mm³), con predominio relativo de linfocitos T, confirmando el diagnóstico de inmunodeficiencia de tipo humoral, sospecha de enfermedad de Bruton, que se confir-

ma por estudio genético. Se inicia tratamiento con gammaglobulina intravenosa mensual y vacunación completa incluyendo antineumocócica, con evolución satisfactoria. Actualmente tiene 6 años, recibe tratamiento sustitutivo con gammaglobulina mensual y no ha presentado complicaciones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La ALX requiere un diagnóstico precoz mediante una adecuada historia clínica y recogida de antecedentes familiares. La existencia de hermanos fallecidos en el periodo de lactante sin causa conocida debe hacernos sospechar esta enfermedad.

Hay que sospecharla ante lactantes varones con infecciones respiratorias de repetición, especialmente si presentan amígdalas y nódulos linfoides de pequeño tamaño o ausentes.

Presentan un recuento de inmunoglobulinas muy reducido o inexistente y en la citometría de flujo la subpoblación de células B está muy disminuida. El diagnóstico de certeza se establece mediante estudio genético.

El tratamiento consiste en la administración de gammaglobulina intravenosa. Ante infecciones, se recomienda el uso de antibioterapia precoz de amplio espectro.

ENFERMEDAD DE POTT Y TUBERCULOMAS CEBRALES EN NIÑA DE TRES AÑOS

María Pérez Sabido, Andrea Martínez Serón, Laura Ibáñez Beltrán, Anabel Piqueras Arenas

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La sintomatología de la espondilodiscitis tuberculosa es mínima en fases iniciales, lo que lleva a un retraso del diagnóstico, con riesgo de complicaciones graves. Los cuerpos vertebrales de los niños son más cartilagosos a menor edad, por lo que la infección tuberculosa ocasiona pérdida de cartílago más rápidamente y deformidades más graves. Nuestro objetivo es destacar la importancia de la dorsalgia en el niño pequeño.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años de origen rumano que ingresa por dorsalgia de 9 semanas de evolución sin traumatismo previo. En los últimos 6 meses había acudido en varias ocasiones a urgencias por trastorno de la marcha y tenía una radiografía de columna normal 7 semanas antes. Asocia incontinencia de orina en las últimas 2 semanas y pérdida progresiva del lenguaje desde el

inicio del cuadro. Convive con madre y abuelos con los que viajó meses antes a su país. No vacunada de BCG. A la exploración está afebril y presenta postura antiálgica con rigidez cervical y deambulación con tendencia a inclinar el tronco hacia adelante. Presenta preservación sensitiva en todos los dermatomas y actividad voluntaria en todos los grupos musculares de extremidades superiores e inferiores, con reflejos osteotendinosos exaltados y clonus. En la analítica destaca VSG: 27 mm/hora, PCR: 33.64 mg/dL, serología VIH negativa, Mantoux 20 mm con necrosis central y citológica de LCR normal. La RMN evidencia espondilodiscitis T1-T2 con absceso prevertebral, ocupación del espacio epidural que comprime la médula y tuberculomas supra e infratentoriales. Asocia adenopatías mediastínicas con pequeño infiltrado pulmonar. Se inicia tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol y se realiza drenaje del absceso con artrodesis para descompresión medular y traqueal. En aspirado gástrico y del absceso se aísla *Mycobacterium tuberculosis*. Las pruebas moleculares de resistencia a isoniazida y rifampicina son negativas. El estudio de contactos resulta negativo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La tuberculosis espinal asociada a tuberculomas es muy infrecuente en el mundo occidental. La siembra vertebral es el resultado de la diseminación hematogena desde el foco primario pulmonar. El pronóstico a largo plazo depende de la precocidad del tratamiento, para maximizar la recuperación funcional y evitar secuelas en el neurodesarrollo. El interés del caso recae en la forma de presentación insidiosa del cuadro clínico, con exploraciones básicas anodinas. Por ello se debe considerar como signo de alarma la dorsalgia persistente en un niño de corta edad, sobre todo si la familia procede de países con alta incidencia de tuberculosis.

ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO A PESAR DE SEROLOGÍAS NEGATIVAS EN EL DEBUT

María Villarreal Calvo, Javier Nogueira López, Laura Díaz Munilla, Idoia Sánchez Martínez, Miriam Palacios López, Mercedes Herranz Aguirre

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) está causada por *Bartonella Henselae* cuyo principal reservorio son los gatos y sus pulgas. El 80% presentan lesiones cutáneas en el lugar de la inoculación y 2 semanas después asocian linfadenopatías en la zona de drenaje (más frecuente a nivel axilar). Algunos pacientes presentan infección diseminada. Para el diagnóstico, en

los análisis sanguíneos presentan valores elevados de IgG frente a Bartonella, la PCR del tejido no es muy sensible (S: 43-76%) pero si muy específica y en cuanto al cultivo puede ser de utilidad pero es una bacteria complicada de aislar. La mayoría resuelven de forma autolimitada en 1 a 4 meses. En caso de precisar anti-biótico, la Azitromicina es de elección. Presentamos el caso de un paciente con adenopatía por Bartonella con una serología negativa al inicio del cuadro.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 9 años con tumoración axilar derecha junto con 2 lesiones lineales en mano derecha. Refiere tener contacto frecuente con gatos. Se solicitan serologías para VEB, CMV, Toxoplasma y Bartonella con resultado negativo pero a pesar de ello recibe tratamiento con Azitromicina por sospecha de EAG.

Un mes después persiste la tumoración y asocia una nueva en cara proximal interna del mismo brazo. En analítica sanguínea muestra trombopenia moderada sin elevación de RFA. Se repiten las serologías, se realiza radiografía de tórax (normal) y ecografía que muestra adenopatías desestructuradas con necrosis y miositis en la cara interna del brazo. Ingresa en planta con tratamiento intravenoso con Amoxicilina-clavulánico sin mejoría por lo que realiza PAAF de la adenopatía. Las serologías son positivas para Bartonella (IgG e IgM) y el material extraído es PCR positivo para Bartonella. Se cambia de antibiótico por Azitromicina. Para estudio de extensión se solicita ecografía abdominal (ligera esplenomegalia) y fondo de ojo (normal).

Recibió tratamiento durante 8 semanas con Azitromicina, la miositis resolvió satisfactoriamente, la adenopatía drenó espontáneamente 100 ml de material purulento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Sospechar la enfermedad ante historia de contacto con gatos junto con lesiones en la piel y adenopatías en la zona de drenaje de la lesión (más frecuente a nivel axilar).

En los primeros 10 a 14 días la serología puede ser negativa, desarrollándose posteriormente títulos detectables e inmunidad de por vida.

La mayoría de los casos son autolimitados. En caso de precisar antibiótico, la Azitromicina es de elección.

ENTEROVIRUS, ¿SIEMPRE UNA INFECCIÓN BANAL?

Silvia Álvarez Álvarez, Laura Carreras Ugarte, Julián Rodríguez Suárez, M.ª Agustina Alonso Álvarez, María De Oña Navarro, Aida Fidalgo Alonso

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los últimos años algunos serotipos de enterovirus se relacionan con patologías graves, respiratorias y neurológicas. Objetivo: analizar características clínicas y analíticas de infecciones causadas por enterovirus en nuestro hospital.

MÉTODOS

Estudio observacional de las infecciones en niños con aislamiento de enterovirus en diferentes muestras y serotipados durante 17 meses en nuestro centro. Revisión historias clínicas. Variables: Edad, sexo, fecha, serotipo, motivo de consulta, diagnóstico, necesidad de ingreso, coinfección, estudios complementarios, tratamiento recibido y complicaciones. Análisis descriptivo, prueba Chi cuadrado para comparación variables cualitativas (significación: $p < 0,05$).

RESULTADOS

Entre los 93 aislamientos serotipados, se aisló Coxsackie (C) A9 en un 28% de los casos, CA6 en un 17,2%, enterovirus (E) A71 en un 2,2% y D68 en un 3,2%. El 60% de los casos fueron menores de 2 años. El 53% fueron en octubre y noviembre y el 18,3% en junio y julio. La fiebre fue motivo de consulta en 38,7% de los casos y exantema en el 14%. Se diagnosticó infección respiratoria vías altas/faringoamigdalitis en el 45,2% de los casos (CA9 73,6%), convulsión febril en el 2,2% (Echovirus -Ec- 100%), broncoespasmo en el 4,3% (ED68 50%) y meningitis en el 1,1% (CB5 100%). El 83,9% de los casos no ingresaron, tres niños ingresaron en Unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) (enterovirus D68 66,6%) y 4 en planta (enterovirus A71 25%). Se realizó analítica en el 36,6% de los casos (CA 26,9%, Ec11 14,7%, ED68 8,8), se halló proteína C reactiva (PCR) >5 mg/dl en 5,4% (Ec 40%) y procalcitonina $> 0,5$ ng/ml en 9,7% (EA71, Ec7 y ED68, 16,7% cada uno). Hemocultivo negativo en todos los casos realizados. Se pautó antibiótico en el 28% de casos (18,6% sin analítica, $p=0,08$; PCR >5 23,7%, $p=0,039$; PCT $>0,5$ 30,7%, $p < 0,000$). Hubo coinfección bacteriana en el 3,2% de los casos (Ec16 25%) y otros aislamientos víricos en el 34,4%.

CONCLUSIONES

Los serotipos más frecuentemente aislados en nuestra muestra fueron los Coxsackie tipo A. En la mayoría de los casos se relacionaron con infecciones más banales, pero algunos serotipos causaron infecciones más graves que requirieron ingreso incluso en UCIP por causas respiratorias y neurológicas por serotipos E D68 y Ec 11 respectivamente.

ERITRODERMIA POR TOXINA DE S.AUREUS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ARTRITIS SÉPTICA DE RODILLA

Antonio Lorenzo Antúnez Segura, Mónica Pintado Muñoz, Laura Zamora Gómez, Elena González Alguacil, M.^a Ángeles García Herrero, Cristina Olivas López De Soria

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de shock tóxico estafilocócico (SSTE) está en relación con toxinas producidas por *S. aureus*. Provocan afectación multisistémica con hipotensión y clínica cutánea variable, desde eritema simple hasta exantema escarlatiniforme con posterior descamación. Existen formas atenuadas con afectación exclusivamente cutánea, sin inestabilidad hemodinámica.

La osteoartritis séptica es un cuadro grave, que requiere antibioterapia parenteral y, en ocasiones, cirugía. El microorganismo más frecuentemente aislado es *S. aureus*, cuyo origen suele ser hematógeno.

Presentamos un caso de bacteriemia estafilocócica con eritrodermia y siembra en sinovial de rodilla derecha, de probable origen faríngeo.

RESUMEN DEL CASO

Niño, 10 años, fiebre de 3 días de evolución (máximo 39,5° C), odinofagia y exantema. EF: amígdalas con exudado blanquecino, lengua aframbuesada y exantema micropapuloso con base eritematosa. ELISA y cultivo SβHGA negativos. Al sospechar escarlatina, se inicia tratamiento con penicilina. Seis días después persiste la fiebre (picos febriles de 39° C) y aparece dolor en rodilla derecha y eritema en pulpejos. Iniciado por su pediatra tratamiento con claritromicina. EF: BEG, eritema con lesiones puntiformes en pulpejos, exantema micropapuloso, lengua aframbuesada, ligero dolor a la flexión de rodilla derecha. Analítica: leucocitos

9600 (66% N), PCR 70 mgr/L. Rx rodilla: normal. Tras 7 horas de observación, afebril, BEG y descamación de pulpejos. Alta con instrucciones. A las 48 horas crece en hemocultivo *S. Aureus* (S amoxicilina-clavulánico, R penicilina), por lo que se contacta con el paciente para ingreso. Presenta REG, fiebre, descamación de palmas y plantas en guantes y calcetín, lengua aframbuesada, derrame articular en rodilla derecha con dolor, eritema y calor. No hipotensión.

Tratamiento con cloxacilina IV durante 12 días y cefadroxilo oral durante 10 días más. Intervenido quirúrgicamente de rodilla en dos ocasiones. En ningún momento el paciente ha presentado signos de shock. Evolución favorable de su cuadro de bacteriemia y artritis séptica.



Descamación de piel en guante

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SSTE en un cuadro agudo y grave pero poco frecuente, si bien cuadros leves pueden pasar desapercibidos o confundirse con otras entidades y ser abortados al iniciar tratamiento antibiótico.

Nos planteamos el posible origen faringoamigdalario del cuadro dado que nuestro paciente comenzó con clínica a este nivel. La determinación exclusiva en nuestro centro de SβHGA cuando se realiza cultivo faríngeo limitó el diagnóstico. Por ello, ante cualquier paciente con fiebre y eritrodermia, con ELISA y SβHGA negativos, nos debemos plantear esta posibilidad diagnóstica.

ESPONDILODISCITIS INFECCIOSA, QUIZÁS SE TRATE DE UN NIÑO PEQUEÑO QUE NO PUEDE CAMINAR

Diana Martín Castiblanco, Alba García Bermejo, Laura Domínguez Hidalgo, Ana María Madrid Pinilla, Percy Esteban Erazo Galarza, Alicia González Jimeno

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La espondilodiscitis infecciosa cursa con sintomatología inespecífica que afecta sobre todo a niños pequeños. El microorganismo involucrado con mayor frecuencia es *Staphylococcus aureus*. Se debe sospechar en niños con alteraciones agudas en la deambulación, rechazo de la bipedestación o de la marcha, irritabilidad con la flexión de las caderas o con la palpación de la región lumbar, contractura de los músculos paraespinosos y disminución de la lordosis lumbar. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, radiológicos (RMN es la imagen de elección para detectar infección temprana y evaluar su extensión) y microbiológicos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 16 meses, cuadro de un mes de aparente dolor y arqueamiento del tronco con la sedestación e impotencia para deambular. El mes previo cursó con cuadro febril sin otros síntomas, realizada analítica compatible con cuadro vírico. No antecedentes médicos relevantes.

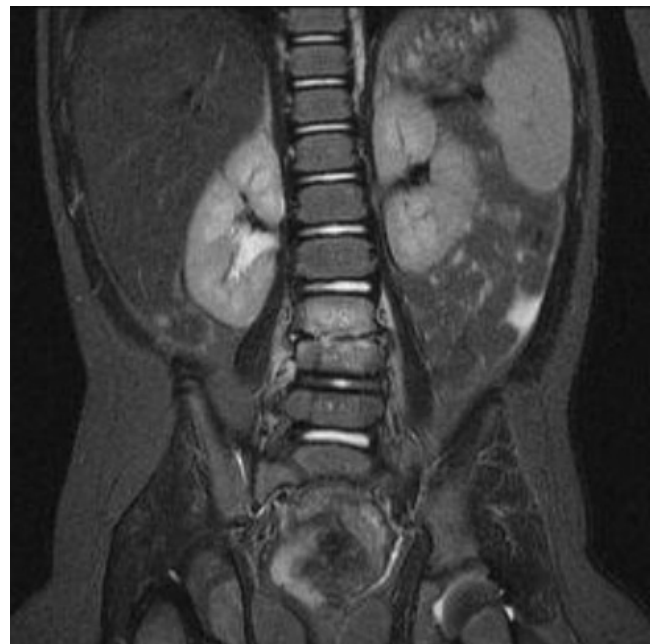
A la exploración física afebril, sin lesiones cutáneas, sin dolor a la palpación ni a la movilización pasiva de las caderas, rodillas ni pies. Retira con el estímulo doloroso en extremidades inferiores pero sin dolor a la palpación de las apófisis espinosas ni de la zona sacroiliaca. A la sedestación se muestra irritable y con arqueamiento hacia la derecha.

Radiografía y ecografía de caderas normales y radiografía de columna lumbar con disminución de la altura del espacio intervertebral L3-L4 con irregularidad de platillos adyacentes y mínimo acuñaamiento anterior de L4. Hemograma: 9900 leucocitos, 44.1% neutrófilos, 46.8% linfocitos, 417000 plaquetas, fibrinógeno 610 mg/dl, CPK 109 UI/L, PCR 1.7 mg/dl. Se inicia tratamiento con Cloxacilina y Cefotaxima intravenosas durante 7 días con mejoría del dolor e impotencia funcional. Se confirma el diagnóstico con RMN observándose espondilodiscitis L3-L4 con afectación del disco intervertebral y edema difuso de los cuerpos adyacentes, ligera inflamación de partes blandas que rodean los cuerpos vertebrales junto a los psoas y por detrás del muro posterior. No afectación del interior del canal vertebral. VSG inicial 120 mm/h y previo a cambiar a vía oral la antibioterapia VSG de 49 mm/h con PCR de 0.1

mg/dl. Hemocultivo negativo. Se completó un mes de antibiótico con Cefuroxima axetilo vía oral cumpliendo revisiones clínicas favorables.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La espondilodiscitis afecta a articulaciones profundas, difíciles de explorar, con sintomatología en ocasiones imprecisa, por lo que su diagnóstico requiere un gran índice de sospecha, sobre todo en los niños más pequeños, porque evita demoras en el mismo, que son el principal factor para el desarrollo de complicaciones.



RMN columna lumbar

ESTREPTOCOCO VIRIDANS, ¿SIEMPRE TAN INOFENSIVO?

Sara Bellón Alonso, Laura Sánchez Salado, Sara Díaz Tardón, Patricia Alonso López, Rafael Díaz-Delgado Peñas
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un paciente de 2 años, sano e inmunocompetente, con fiebre de corta evolución y mal estado general, en el que se aisló un *Streptococo viridans* en sangre.

La sepsis por *Streptococo viridans* supone un pequeño porcentaje en la población sana que es mayor en el caso de inmunodeprimidos. La importancia de su detección radica, sobre todo, en su papel como primera causa de endocarditis en válvula nativa.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de un niño de 2 años que acude a Urgencias por fiebre de corta evolución de hasta 40.5º sin otra sintomatología. No antecedentes personales de interés, no enfermedades odontológicas ni intervenciones quirúrgicas recientes.

A la exploración presentaba estado toxico exhibiendo signos de inflamación de respuesta sistémica: palidez cutánea marcada y decaimiento, sin signos meníngeos ni petequias. Resto de exploración sin alteraciones.

En Urgencias, se realiza una analítica con PCR 36 mg/l y procalcitonina de 2 ng/ml y un hemograma con 24400 leucocitos (84% neutrófilos y 2% cayados). Se completó el estudio de fiebre sin foco con un urianálisis y radiografía de tórax normales. Se recogieron cultivos de sangre y orina y se ingresó para vigilancia sin antibioterapia.

Durante el ingreso, se objetivó un incremento progresivo de reactantes de fase aguda hasta PCR 328 mg/l y PCT 7.2 ng/ml y leucocitos de 56.000 por lo que se inició antibioterapia con cefotaxima empírica. Al segundo día de ingreso, se aisló en el hemocultivo un *Streptococo viridans*. Llamaba la atención que nuestro paciente alternaba periodos de muy buen estado general con otros de empeoramiento muy marcado.

El comportamiento clínico de nuestro paciente asociado al resultado del hemocultivo obligaba a descartar el diagnóstico de endocarditis aguda por esta bacteria por lo que se realizó un ecocardiograma que descartó verrugas valvulares.

Mantuvo tratamiento antibiótico con mejoría clínica progresiva presentando al alta un hemocultivo negativo y una analítica de control con resultados normales.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de que el *Streptococo viridans* se considera un patógeno de poca virulencia puede ser causa de patologías con gran relevancia médica. Este es el caso de la endocarditis infecciosa, una entidad de obligado diagnóstico en pacientes con una clínica compatible y hemocultivo positivo como el caso que presentamos.

Nuestro paciente es un claro ejemplo de cómo los resultados analíticos deben ser siempre un complemento a los datos clínicos que son lo primordial del proceso diagnóstico. Es de ahí que las pruebas complementarias reciben este nombre.

ESTUDIO SOBRE PACIENTES PEDIÁTRICOS INGRESADOS POR INFECCIÓN NEUMOCÓCICA

Blanca Molina Cuevas, Rocío Moreno Sepúlveda, Esther Aguilera Rodríguez, Mónica Ruiz-Alba Gómez, Belén Sevilla Pérez, Manuel Vargas Pérez

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Estudio en población pediátrica hospitalizada de la incidencia y prevalencia de infección neumocócica, serotipos más frecuentes, tipos de patologías, días de hospitalización y cobertura vacunal.

MÉTODOS

Se incluyeron todos los pacientes con infección neumocócica confirmada que ingresaron en nuestro hospital entre 2006-2015, realizando estudio descriptivo retrospectivo sobre el comportamiento de la enfermedad neumocócica en sus variantes serotípicas y su relación con la vacunación.

Entre 83 pacientes con infección neumocócica confirmada, 16 eran población pediátrica (0 a 14 años) con una media de edad de 4,3 años. De ellos, 3 fueron prematuros tardíos, 1 tenía fístula craneal como consecuencia de una fractura bilateral de peñasco, 1 padecía asma y 1 síndrome de Down; los 10 restantes sin antecedentes de interés.

A continuación, se revisó la determinación de Ag neumocócico en sangre, líquido pleural, LCR y orina, anotando los diferentes serotipos. De las historias clínicas se recogió el tipo de patología sufrida por infección neumocócica, días totales de hospitalización, necesidad de cuidados intensivos, y cobertura vacunal.

RESULTADOS

De 83 pacientes recogidos, el 19,3% eran niños, de los que el 50% tenía entre 0-2 años.

Existen alrededor de 100 serotipos de neumococo, de los que sólo algunos pueden producir infecciones en los seres humanos. En la población total de nuestro estudio el serotipo prevalente es el 3 (15,3%), y en la población pediátrica el 1 (37,5%). Entre estos, hubo 9 serotipos diferentes (1, 3, 6C, 7F, 10A, 12F, 19A, 24 y 24B).

De los niños ingresados por infección neumocócica, el 87,5% tuvo neumonía, de las que el 85,7% fue complicada. Hubo un caso de meningitis en un niño con fístula craneal, y una bacteriemia en un niño sano, que evolucionó favorablemente.

La estancia media de hospitalización fue 18,4 días, y el 68,75% de los niños precisó cuidados intensivos.

En cuanto a la cobertura vacunal, el 31% no estaba vacunado. De los que estaban vacunados, 1/3 lo estaba de forma incompleta (1 o 2 dosis). El 68,75% de los niños ingresados presentaba un serotipo cubierto por la vacuna, de los cuales el 54,5% estaba vacunado de forma incompleta.

CONCLUSIONES

El neumococo puede producir infecciones graves que requieran hospitalización en UCI, como neumonía, meningitis y bacteriemia.

Los más vulnerables son los niños menores de 2 años, aunque también afecta a personas mayores.

Se demuestran los datos conocidos sobre la eficacia de la vacuna antineumocócica: es especialmente eficaz en enfermedad invasora, siendo menor su prevención sobre neumonía no bacteriémica. Estos resultados podrían variar con vacunación completa.

ETIOLOGÍA ATÍPICA DE PAROTIDITIS AGUDA NEONATAL BACTERIANA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Regina Echevarria Zubero, Marta Pérez-Somarriba Moreno, Elena González Río, Belén Salomón Moreno

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La parotiditis aguda neonatal bacteriana es una entidad infrecuente, cuyo principal agente etiológico es el *Staphylococcus aureus*, siendo la etiología por *Streptococcus Agalactiae* (SGB) escasamente recogida en la literatura.

RESUMEN DEL CASO

Neonato mujer de 24 días de vida que acude a urgencias por irritabilidad, fiebre de 38,5°C y disminución de la ingesta de 10 horas de evolución. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Parto eutócico a término. Riesgo de infección neonatal por exudado recto-vaginal materno para SGB positivo no tratado, descartado clínica y analíticamente. Ingreso a los 12 días de vida por episodio de apnea obstructiva. Exploración física: Tumefacción, eritema e induración de la región preauricular derecha, así como borramiento a la palpación del ángulo mandibular ipsilateral, sin exudado purulento por el conducto de Stenon. Analítica al ingreso: Leucocitos de 3010/μL, sin neutropenia y con desviación izquierda, una PCR de 16,50 mg/L, Procalcitonina de 10,17 ng/ml y una amilasa de 13 UI/L.

Solicitamos una ecografía de partes blandas informada como hallazgos compatibles con parotiditis aguda derecha. Se inició tratamiento antibiótico empírico intravenoso con Cloxacilina y Gentamicina. A las 24 horas de ingreso, se aísla en el hemocultivo un *Streptococcus Agalactiae* sensible a Ampicilina. Tras este resultado, se decide ajustar la terapia antibiótica sin dejar descubierto el *S.Aureus*, y se pauta Amoxicilina-Clavulánico. El tratamiento se mantiene durante 7 días intravenoso y posteriormente 7 días vía oral siendo la evolución clínica y analítica favorable, con resolución completa de los signos inflamatorios.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La parotiditis aguda bacteriana neonatal es una entidad poco prevalente, siendo el *S. Aureus* el principal agente etiológico descrito en las series publicadas. La prematuridad es el principal factor predisponente asociado y la vía ascendente desde la cavidad oral es la principal vía de entrada. La antibioterapia empírica recomendada es la asociación de una penicilina penicilinas resistente asociada a un aminoglucósido. Aunque escasos, cada vez son más los casos recogidos de esta entidad producidos por *S. Agalactiae*. Por tanto, proponemos valorar la posibilidad de ampliar el espectro en el tratamiento empírico antibiótico de la parotiditis aguda bacteriana neonatal considerando el *S. Agalactiae* como posible agente etiológico y así mismo, considerar la parotiditis aguda neonatal bacteriana como una posible manifestación no invasiva de la sepsis neonatal tardía.

FIEBRE BOTONOSA MEDITERRÁNEA. UN CASO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

María Ángeles Calzado Agrasot, Vanessa Botella López, María Casanova Cuenca, María Caballero Caballero

Hospital de Vinalopó, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La fiebre botonosa mediterránea se presenta con frecuencia con la tríada característica (fiebre, exantema y mancha negra) que ayuda al diagnóstico, pero no siempre es así. Presentamos un caso de presentación atípica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años que acude a nuestro hospital por fiebre elevada de 10 días de evolución asociada a cefalea y dolor abdominal con deposiciones líquidas y vómitos. El 3º día de inicio de fiebre presentó un exantema micropapuloso generalizado levemente pruriginoso y un importante decaimiento.

Procedentes de Marruecos, inició síntomas el día siguiente a su regreso.

A la exploración física presentaba regular estado general, decaída aunque reactiva con leve sequedad de mucosas. Exantema micropapuloso generalizado que afecta palmas y plantas de pies con petequias puntiformes en zonas de roce. No hematomas ni sangrados mucosos. Abdomen distendido con dolor difuso a la palpación sin defensa, hepatomegalia de 2 cm bajo reborde costal y esplenomegalia 3 cm. Era llamativa la aparición de edemas en manos y pies.

No presentaba lesión de picadura de ningún insecto.

En la analítica sanguínea destacaba hiponatremia (127 meq/l), trombopenia (62000/mm³), elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 15,7 mg/dl) y afectación hepática (GOT: 85 UI/l, GPT: 76 UI/l, GGT: 298 UI/l, Bilirrubina total: 3,22 mg/dl, directa: 2,42 mg/dl, coagulación normal).

Se completó el estudio con Rx tórax y Ecocardiograma que resultaron normales y ecografía abdominal que mostraba únicamente una hepatoesplenomegalia.

Inicialmente se pautó tratamiento con cefotaxima i.v. que se mantuvo hasta llegada de cultivos negativos.

Ante la sospecha de fiebre botonosa mediterránea (a pesar de no presentar mancha negra ni referir picadura de garrapata) se extrajo serología y se inició tratamiento con doxiciclina, quedando afebril a las 36 h desapareciendo los edemas y con normalización progresiva de los parámetros analíticos.

Se recibió posteriormente resultado de serología confirmando el diagnóstico (IgM *Rickettsia conorii*: 1/768).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dada la prevalencia en nuestro medio, ante fiebre prolongada, exantema característico, hepatoesplenomegalia, hepatitis leve, trombopenia e hiponatremia, aun no presentando triada característica (fiebre, exantema, mancha negra) hay que descartar la fiebre botonosa mediterránea.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO Y ANEMIA: DIAGNOSTICO ETIOLÓGICO

Marta Furones García, Julia Jensen Verón, Ydenice De La Rosa Mordan, Rocío Gallardo García, Jose Luis Ruibal Francisco, Cristina Notario Muñoz

Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La complejidad del estudio de fiebre de origen desconocido genera dificultades en diagnóstico etiológico y

manejo de estos pacientes. Presentamos un caso con un diagnóstico etiológico que permitió simplificar el manejo.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 10 meses que ingresa desde la Urgencia para estudio de fiebre de origen desconocido de una semana de evolución. Se realiza una analítica inicial con 25000 leucocitos (16000 neutrófilos, 8.5% de LUC) y PCR de 304 mg/L. Se completa el estudio con: sistemático de orina, urocultivo, hemocultivo, serologías para VEB, Toxoplasmosis y CMV, coprocultivo, Rx tórax y ecografía de abdomen, normales. Mejoría clínica, afebril 9º día. En ese momento se objetiva despegamiento pulpejos de los dedos, se sospecha Kawasaki incompleto y se pauta gammaglobulina y ácido acetilsalicílico. Ecocardiograma normal.

En seguimiento se objetiva anemia con hemoglobina mínima de 6.8 mg/dl. No requiere transfusión. Serologías negativas (VIH, Toxoplasmosis, Citomegalovirus, Epstein Barr, Adenovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Leishmania*, Parvovirus, Coxsackie B, *Bordetella pertussis*). En los controles posteriores persiste leucocitosis intensa que disminuye progresivamente al mismo tiempo que aumentan las IgG de VH tipo 6, que inicialmente eran de 1:40, alcanzando su pico máximo 8 meses después (1/1280). De esta forma se diagnostica infección por virus herpes 6, con anemia secundaria.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un caso de fiebre de origen desconocido, tenemos que llevar a cabo una serie de exploraciones clínicas y pruebas complementarias escalonadas hasta concluir un diagnóstico. Muchas veces, la aproximación diagnóstica inicial nos lleva a presuponer diagnósticos de exclusión basados en pruebas de primer nivel que pueden ser erróneos. Algunos de estos diagnósticos conllevan tratamientos agresivos y seguimientos a largo plazo, por lo que un mal diagnóstico supone una agresividad terapéutica y un gasto de recursos innecesario. Por ello, la realización de serologías cuando no se tiene certeza de la etiología, puede aportar un diagnóstico que desestime la realización de otras actuaciones médicas. En nuestro caso, el diagnóstico de enfermedad incompleta de Kawasaki se descartó al presentar una elevación de los títulos de anticuerpos de virus herpes tipo 6, lo que evitó continuar con el tratamiento con aspirina y el seguimiento cardiológico.

FIEBRE POR MORDEDURA DE RATA: CASO PROBABLE EN UN PACIENTE EN EDAD PEDIÁTRICA

Iván Carabaño Aguado, Pablo Bello Gutiérrez, Myriam Herrero Álvarez, Raquel Checa Rodríguez, Javier Zapardiel Ferrero

Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La fiebre por mordedura de rata es una entidad infrecuente. En nuestro conocimiento, no hay ningún caso descrito en pacientes en edad pediátrica en nuestro medio. La divulgación del presente caso puede ser de interés, dado la moda creciente en algunos sectores de España de disponer de este tipo de animales como mascotas.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 2 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que ingresa en hospitalización por manifestar fiebre alta de tres días de evolución. Exantema evanescente y vómitos al inicio del proceso. Previo al ingreso, comienza con lesiones cutáneas palmoplantares. Dolores articulares migratorios. Exploración física: regular estado general, constantes normales, bien hidratado y perfundido. Lesión ampollosa en el primer dedo de la mano derecha. Petequias en guante y calcetín, edema doloroso en el dorso de ambos pies. Abdomen normal. Meníngeos negativos. Resto, normal.

Con el diagnóstico de sospecha de bacteriemia se inicia cefotaxima IV y observación en espera de cultivos. De forma intermitente, manifiesta cojera izquierda y dolor en la mano derecha. El tercer día de ingreso, la madre aporta que la semana previa al inicio del proceso, el paciente sufrió una mordedura por parte de una rata doméstica. Por tal motivo, y pese a la negatividad de los cultivos, se decide prolongar el tratamiento antibiótico parenteral, ante la sospecha clínica de fiebre por mordedura de rata. Se desestima biopsiar alguna lesión petequial. La evolución es progresivamente favorable, consiguiéndose la normalización clínica entre los días 4 y 5 de tratamiento.

Exploraciones complementarias (destacados): hemoglobina mínima 10,3 g/dl. Plaquetas y coagulación normales. Serie blanca normal. VSG máxima 17 mm/h. Proteína C reactiva máxima: 16,16 mg/dl. LCR: normal. Estudio microbiológico negativo (hemocultivos, urocultivo, cultivo de LCR para virus y bacterias, serología para VEB, CMV, PVB19, Borrelia, Rickettsia).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La fiebre por mordedura de rata es un cuadro infrecuente en nuestro medio, si bien hay que tenerla en cuenta ante la conjunción clínica de fiebre alta, exantema petequial en guante y calcetín, y dolor articular migratorio. En el caso presente, y pese a la negatividad del estudio microbiológico, se cumplían los criterios de causalidad (cuadro previamente descrito, relación causa-efecto con un claro desencadenante, evolución favorable tras un tratamiento adecuado, descarte de causas alternativas). El gold estándar diagnóstico consiste en la identificación de *S. moniliformis* en la biopsia cutánea. El hábito de recurrir a estos animales como mascotas puede hacer que aumente el número de casos próximamente.



FIEBRE, LESIONES ERITEMATOEDEMATOSAS DISEMINADAS, HIPOSFAGMA BILATERAL Y AFTAS ORALES. LO QUE TOMISAKU KAWASAKI ADVIRTIÓ Y HABÍAMOS OLVIDADO

¹Francisco José Sanz Santaefemia, ¹Eva Escribano Ceruelo, ¹Enrique Villalobos Pinto, ²María Esther García Talavera, ¹Daniel Clemente Garulo, ¹Antonio Torrelo Fernández

¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

²CS Felipe II, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (síndrome mucocutáneo-ganglionar) precisa fiebre de 5 días más 4 de 5 criterios clínicos (conjuntivitis no purulenta, cambios en mucosa oral, adenopatía, exantema polimorfo morbili/escarlatiniforme e induración eritematosa en guantes y calcetín) o 3 criterios clínicos + PCR >3, VSG >40 y 2 de 3 criterios analíticos (hipoalbuminemia, anemia normocítica, hipertransaminasemia, leucocituria estéril y

leucocitosis/trombocitosis). El tratamiento precoz con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) previene de las complicaciones cardiovasculares. Los no respondedores o recurrentes podrían precisar corticoesteroides a altas dosis o terapia biológica (Infliximab).

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años y 9 meses que consulta en Urgencias por 3ª vez en 5 días con diagnósticos sucesivos de prurigo, eritema multiforme en contexto de infección herpética y, finalmente sospecha de Síndrome de Stevens-Johnson (Fiebre + Eritema polimorfo cutaneomucoso + intensa hiperemia conjuntival bilateral), motivo por el que ingresa. Consultado Servicio de Dermatología sugiere posibilidad de Edema agudo hemorrágico febril y realiza biopsia cutánea. A las 36 horas de hospitalización tras confirmar Albúmina de 2.3 gr%, PCR de 10.6 mgr% y leucocituria de 10/campo ante la posibilidad de Kawasaki incompleto se inicia terapia con IGIV 2 gr/kg y AAS a 50 mgr/kg/d desapareciendo fiebre en 24 horas pero empeorando aspecto de lesiones cutáneas y presentando balance hídrico francamente positivo por lo que se traslada a UCI recibiendo furosemida y Vitamina K por coagulopatía concomitante (protrombina 43%). Al 4º día de ingreso se informa biopsia cutánea como infiltrado perivascular mixto con edema subepidérmico compatible con vasculitis aguda. PCR negativa para CMV y virus Herpes, positiva para VEB. Reingresa en planta para continuidad de tratamiento tomando esteroides orales a 2 mg/kg desde que llegó a UCI junto a acetil-salicílico a dosis de mantenimiento. 5 días más tarde tras recuperación de lesiones oculares y mejoría del aspecto cutáneo es dada de alta indicando esteroides en pauta descendente durante 3 semanas. En control clínico a los 8 días de alta presenta descamación masiva palmo plantar y lesiones peringueales. No evidencia de alteraciones cardiológicas posteriores. Recuperación completa en 3 meses.



Hipofagma bilateral al 7º día de ingreso

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. La enfermedad de Kawasaki es típica de menores de 2 años, siendo bastante rara por encima de los 6, donde suele ser más agresiva o recurrente.
2. El exantema suele ser morbiliforme, escarlatini-forme, incluso petequial, pero rara vez remeda el eritema multiforme aunque los primeros artículos ya reconocían al Síndrome de Stevens-Johnson en su diagnóstico diferencial
3. El uso de corticoesteroides se reserva para no respondedores, persistencia de fiebre o edema importante.

GASTROENTERITIS POR SALMONELLA EN EDAD PEDIÁTRICA

Joana Matos Barbosa, Ana Catarina Guimarães Carvalho, Margarida Silva Fonseca, Sara Marques Soares, Catarina Ferraz Liz, Ana Clara Reis

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La gastroenteritis por Salmonella es un problema de salud pública en todo el mundo; su incidencia es superior al número de casos notificados. En Portugal entre 2010 y 2014 han sido notificados 992 casos de salmonelosis, 50% de los cuales han sido en el Norte del país, en menores de 15 años.

El objetivo de este trabajo ha sido caracterizar la población pediátrica con gastroenteritis a Salmonella que ha recurrido a urgencias de un hospital comarcal.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo, mediante consulta de procesos clínicos de pacientes con aislamiento del género Salmonella en coprocultivo.

RESULTADOS

En los cinco años analizados han acudido a urgencias 12832 pacientes por diarrea aguda. Especies de Salmonella han sido aislados en 107 de los 2012 coprocultivos realizados. Se identificaron bacilos Salmone-lla de los grupos B (66%), d (27%) y C1 (1%) según la clasificación de Kauffman-White. Se han aislado los serotipos typhimurium en 55% de los casos y enteritidis en el 21%. La mayoría de los pacientes provenía de un entorno rural. La mediana de edad fue de 32 meses, y se ha encontrado asociación positiva de la infección por salmonela a la edad 1- 5 años ($p < 0,01$). La distribución estacional ha sido de predominio en los meses

cálidos (49%). Se ha asociado el serotipo *S. enteritidis* al Verano y *S. typhimurium* a la Primavera ($p = 0,04$). Había referencia a la ingesta de agua o alimentos sospechosos en un 26%. Hubo una relación positiva entre el contacto con contaminantes y la existencia de convivientes enfermos ($p = 0,04$). Clínicamente, el 37% de los pacientes tenía diarrea con sangre. El 84% ha tenido fiebre, en 24% superior a 39,5°. Han sido ingresados 74 pacientes, 24% en unidad de corta duración. Los motivos principales de ingreso han sido la intolerancia oral y la deshidratación. Sólomente 4 niños han cumplido antibioterapia, mayoritariamente ceftriaxone.

CONCLUSIONES

La salmonelosis es una condición común en niños pequeños que conlleva una gran demanda por cuidados sanitarios. A pesar de la conocida asociación de la *Salmonella* a la contaminación alimentaria, sigue siendo difícil establecer una relación causal evidente. Las manifestaciones clínicas de la salmonelosis pueden ser indicativas, pero no permiten el diagnóstico etiológico. El coprocultivo nos ofrece información importante en la identificación de los agentes patógenos. Este conocimiento conduce a una mejor vigilancia epidemiológica y facilita la identificación de posibles fuentes de contaminación contribuyendo para la mejoría de las condiciones sanitarias en la población.

GASTROENTERITIS Y AFECTACIÓN NEUROLÓGICA: UN CASO DE ENCEFALITIS POR SALMONELLA

Carlos Sáenz De Juano Petit, Alba Peretó Moll, Beatriz Guzmán Morais, Raquel Fraile Currius, Francisco Núñez Gómez, Julia Sánchez Zahonero

Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La salmonelosis es una de las enfermedades de transmisión alimentaria más comunes en pediatría y puede provocar graves complicaciones. Nuestro objetivo es reportar el caso de un niño diagnosticado de encefalitis por *Salmonella*.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 3 años, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta un cuadro de vómitos y diarrea acompañado de ascensos febriles de máximo 38,6°C cada 4-5 horas durante 3 días. A su llegada a urgencias presenta regular aspecto general por decaimiento, ojeras y saliva escasa. Resto de exploración anodina, sin signos de irritación peritoneal ni rigidez de nuca.

El primer día de ingreso presenta diversos episodios de convergencia ocular y desconexión del medio de varios segundos de duración sin estado postcrítico y no coincidentes con ascenso febril, por lo que se inicia tratamiento con ceftriaxona intravenosa. Ante la sospecha de encefalitis infecciosa se realiza resonancia magnética, que muestra cambios relacionados con proceso inflamatorio/infeccioso; y se lleva a cabo una punción lumbar en la que se observan pleocitosis de 505 células (50% mononucleares y 50% polimorfonucleares), glucorraquia (64 mg/dL), ausencia de flora microbiana, PCR víricas y cultivo negativos, ante lo cual se añade al tratamiento aciclovir y dexametasona. En el coprocultivo realizado en Urgencias se aísla *Salmonella paratyphi B* sensible a cefalosporinas de tercera generación.

Durante los primeros días de ingreso presenta empeoramiento neurológico con movimientos anómalos cada vez más frecuentes, así como somnolencia, fotofobia, disartria y ataxia que se va recuperando progresivamente sin secuelas. Previo al alta se realiza RM de control normal y coprocultivos de control negativos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La afectación neurológica en un paciente con un cuadro de gastroenteritis febril junto a *Salmonella* aislada en heces, ausencia de otra infección o cualquier otro cuadro que pueda explicar la alteración neurológica nos ha de hacer pensar en una encefalitis por *Salmonella*. El diagnóstico diferencial planteado con la infección por shigella se descarta al no detectarse esta en los cultivos realizados, así como con el síndrome de Reye, al no presentar afectación hepática. Destacamos la importancia de la detección y tratamiento precoz del cuadro, dadas las graves complicaciones que puede presentar.

GENITAL HERPES ZOSTER IN A TEENAGER

Sofia Reis, Carina Ferreira, Catarina Resende, Cecília Figueiredo, María José Cálix, Paulo Morais

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Herpes zoster, also known as shingles, corresponds to varicella-zoster virus (VZV) reactivation in persons with previous history of chickenpox. Its incidence increases with age and is uncommon (5%) under the age of 15 years. It is associated with primary infection in utero, immunosuppression (especially cellular immunity) and/or aging. The lesions are, characteristically, unilateral and distributed in a dermatome.

RESUMEN DEL CASO

An 11-year-old female patient, treated with amoxicillin/clavulanic acid for dental infection, started a burning sensation in the left buttock with progressive worsening, extending to the ipsilateral labium majus, and subsequent appearance of skin lesions in that area. No history of chickenpox and sexual intercourse. She was afebrile with facies of severe pain and difficulty in walking and in any movement of the pelvis. On physical examination, we observed grouped herpetiform translucent vesicles developing on an erythematous base, located in the left labium majus, perineum and homolateral buttock, associated with focal eroded, exudative and crusted areas, and local paraesthesia. Absence of vulvar mucosa involvement or regional adenopathy. Based on the diagnostic hypotheses of shingles or infection by Herpes Simplex Virus (HSV) with zosteriform distribution, she began therapy with acyclovir and analgesia with paracetamol, gabapentin and prednisolone (3 days). She became asymptomatic after 1 week of treatment. Viral serologies: negative VZV IgM and positive VZV IgG, negative HSV-1 and 2 IgM/IgG. Normal blood count, without IgA, IgG and IgM deficits. Search for DNA of VZV, HSV-1 and HSV-2 by PCR technique in the exudate: positive for VZV and negative for HSV-1 and 2.

**CONCLUSIONES / COMENTARIOS**

Herpes zoster clinical presentation is very typical and should be considered even in individuals without evidence of prior varicella disease or known immunosuppression. Systemic acyclovir therapy accelerates the healing of skin lesions and the resolution of acute neuritis, and decreases the risk of post-herpetic neuralgia.

HERPES ZOSTER EN LACTANTE DE 17 MESES

Laura Ángela Fernández Cepero, María José García Monje, Natalia Battikhi Precedo, María De La Luz Cupido Mateos, Carmen Almuiña Simón, Roberto Pérez Pacín
Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

El herpes zoster es una enfermedad causada por la reactivación del virus de la varicela-zoster, que se reactiva tras permanecer latente en los ganglios sensoriales tras la infección primaria.

Se caracteriza por la aparición de una erupción eritemato-vesiculosa, unilateral, dolorosa, en el territorio del dermatoma correspondiente a las raíces sensoriales o craneales afectadas.

Si bien es una patología frecuente en la edad adulta, es muy infrecuente en la edad pediátrica, y en menor grado en la población lactante, siendo más frecuente, pero no exclusivo de pacientes inmunodeprimidos.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un lactante de 17 meses que ingresa por cuadro de 3 días de evolución, consistente en lesiones eritematovesiculosas que fueron progresando a lesiones pápulo-costrosas sobre placas eritematosas de aproximadamente 10 x 5 cm., una a nivel de espalda y otra en hemitórax izquierdo, sobre dermatomas 5-7, pruriginosas, que le despiertan por la noche a pesar de analgesia oral. Se acompaña de fiebre de hasta 40° C y disminución importante de la ingesta.

No refiere antecedente de varicela previa ni vacunación. Destaca de sus antecedentes perinatales el embarazo no controlado sin serologías de la madre, así como una distocia social evidente. No otros antecedentes personales de interés.

Se realiza analítica al ingreso, con resultados en rango de la normalidad y se realizan serologías VZV IgM negativa IgG positiva, VHS negativo, VIH negativo.

Se pauta tratamiento con Aciclovir oral, objetivándose buena evolución clínica, con disminución de las lesiones y desaparición de la fiebre en 48 horas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El herpes zoster en lactantes es una entidad infrecuente, siendo el factor de riesgo más común el haber padecido la varicela antes del año de vida, debido al menor desarrollo de la inmunidad celular y humoral antes de dicha edad.

Otro factor de riesgo importante es la varicela durante el embarazo que puede producir una infección intraútero, con el consiguiente riesgo de desarrollar herpes zoster durante la infancia.

En este caso, desconocemos la existencia de estos factores de riesgo dado el embarazo no controlado y la distocia social acompañante.



HERPES ZOSTER OPHTHALMICUS - THE IMPORTANCE OF EARLY DETECTION AND PROMPT TREATMENT TO AVOID POTENTIALLY SERIOUS COMPLICATIONS

Graça Barros Loureiro, Ana María Ferreira, Joana Soares Silva, Paulo Guimarães

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Herpes zoster (HZ) is an acute infectious viral dermatitis caused by the reactivation of dormant varicella-zoster virus (VZV) within dorsal root ganglia. What exactly triggers this phenomenon has not been completely elucidated so far, but likely candidates include re-exposure to the virus, acute or chronic infectious or neoplastic disease, several drugs, and emotional stress. Whatever the trigger, a systemically diminished

cellular and humoral immunity appears to underlie the spurts. 15 to 20% of individuals exposed to the virus will develop HZ during their lifetime; however, it is infrequent in the pediatric population, more so in immunocompetent individuals. More common in children first infected in their first year of life, the presentation is typical, coursing with the emergence of characteristic vesicular eruptions, unilaterally, following a single dermatome. The diagnosis is clinical.

RESUMEN DEL CASO

We report on the case of a six year old female child, with history of varicella at 12 months of age and no other relevant medical priors. Brought to the emergency room (ER) for the emergence of multiple, painful cutaneous lesions on her face and in the last 24 hours, she also complained of ocular pain, photophobia and watery eyes. On physical examination, the patient was afebrile. Papulovesicular lesions were objectified, with an erythematous base, in the upper left quadrant of her face, following the tract of the V1 branch of the trigeminal nerve with the involvement of nasal ala and tip. Ipsilateral palpebral edema and conjunctival hyperemia were identified, with a positive Hutchinson sign. There were, however, no signs of uveitis or keratitis. Analytically there were no increased inflammatory parameters indicative of bacterial superinfection. VZV serology confirmed the clinical diagnosis of HZ. Humoral and cellular immunity didn't show significant deviations from normal. The patient was medicated with oral acyclovir and topical gancyclovir for a total of ten days. Clinical evolution was favorable.





Vesicular rash involving the tip of the nose (alae nasae) known as a positive Hutchinson's sign. This indicates nasociliary nerve involvement and increased risk of ocular involvement.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Our case supports the role of a primo-infection on the first year of life as a risk factor for viral reactivation. The V1 branch of the trigeminal nerve was involved. In such a case, complications involving the eye and the orbit are a possibility. As such, the importance of a precocious diagnosis cannot be understated: antiviral therapy should be started within the first 72 hours of presentation to effectively reduce new vesicle formation, disease duration and progression, potentially preventing a more serious involvement of the eye and irreversible diminished visual acuity.

HIDATIDOSIS EN PEDIATRÍA: ¿PATOLOGÍA ENDÉMICA O IMPORTADA?

Sandra Rodríguez Boderó, Paola Jiménez Jiménez, Engracia Paz Payá, Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Alberto Sánchez Abuín

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

La hidatidosis es una parasitosis zoonótica de distribución mundial causada por *Echinococcus*. Su incidencia

descendió en España las últimas décadas gracias a mejora de condiciones socio-sanitarias, aunque ha experimentado un resurgimiento debido a menor atención a su prevención y al aumento de casos en inmigrantes. Se exponen dos casos acontecidos en nuestro centro en último año, después de período de casi 10 años sin presentación de casos pediátricos.

RESUMEN DEL CASO

Serie de casos:

Caso clínico 1: niño rumano de 4 años con hipoventilación pulmonar. Antecedentes: Residente en España desde hace 4 meses. Ingreso en Rumanía hace 8 meses por patología pulmonar no especificada. Conviene con perro. En Rumania tuvieron cabras y cerdos. Exploración física: Hipoventilación lóbulo superior derecho (LSD), sin distrés. Pruebas complementarias: Radiografía tórax con imagen hiperecogénica en LSD. Mantoux negativo. Analítica sanguínea con 7.400 leucocitos (N15%, L65%, M8%, E12%), VSG 247 mm. Ecografía tóraco-abdominal con imagen quística en LSD pulmonar de 8x6x5 cm compatible con quiste hidatídico. Masa quística en lóbulo derecho hepático con septos de 2x2 cm compatible con quiste hidatídico multivesicular tipo III y masa subdiafragmática de 3.5x2x3 cm correspondiente con quiste hidatídico simple tipo I-II. El TC tóraco-abdominal confirmó el diagnóstico. Serologías de hidatidosis mediante ELISA IgG positivas. Evolución: Se inició tratamiento con albendazol. Al mes se realizó cirugía con instilación de suero hipertónico, drenaje y extirpación de quistes. Buena evolución clínica, completando tratamiento antiprotozoario durante 3 meses.

Caso clínico 2: niña rumana de 9 años con abdominalgia. Antecedentes: Lleva en España desde hace 6 meses. Tiene perro. En Rumania vivieron en una granja. Exploración física: Dolor a palpación de hipocondrio derecho, sin irritación peritoneal. Pruebas complementarias: Analítica sanguínea con 10.500 leucocitos (N25%, L58%, M7%, E10%), VSG 120 mm. Ecografía abdominal con 2 lesiones de doble pared bien definidas en lóbulos hepáticos derecho e izquierdo de 6x6 cm. En TC abdominal se confirmaron lesiones. No afectación pulmonar. IgG ELISA positiva para hidatidosis. Evolución: Albendazol durante 1 mes, posteriormente instilación de suero hipertónico, aspirado, drenaje y extirpación de lesiones. Se continuó albendazol durante 3 meses más.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La hidatidosis continúa siendo una zoonosis con alta incidencia en países latinoamericanos y europeos. Se relacionó en nuestra serie con inmigrantes con deficientes condiciones higiénico-sanitarias y que convivieron con animales domésticos. Destacamos el aumento de casos importados en nuestro medio durante

el 2015, incidiendo en la importancia de pensar en dicha patología ante un niño inmigrante con síntomas abdominales o respiratorios.

IMPACTO DE LA RETIRADA DE LA VACUNA DE LA VARICELA EN LOS CASOS ATENDIDOS EN URGENCIAS DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL

Antonio José Conejo Fernández, David Moreno Pérez, Francisco Jesús García Martín

Hospital Vithas Xanit Internacional, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

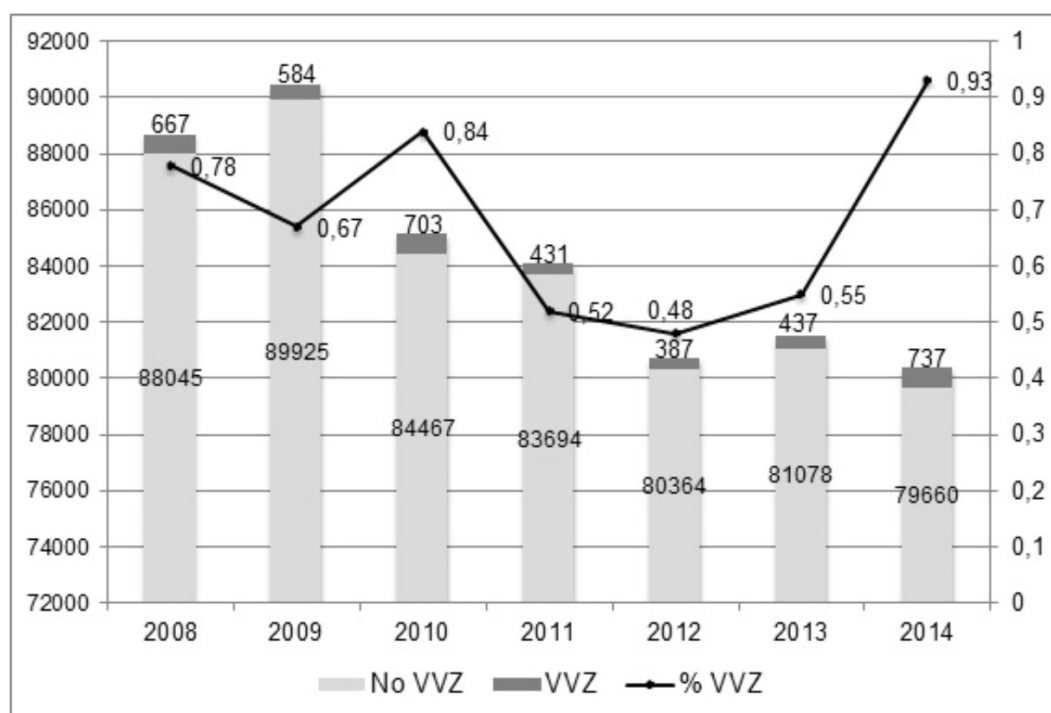
La vacuna frente a la varicela constituye una herramienta de demostrada eficacia en la prevención de dicha enfermedad, por lo que el Comité Asesor de Vacunas de la AEP la recomienda como vacuna sistemática. Sin embargo, por razones poco claras, hemos sido testigos de su desabastecimiento en las farmacias comunitarias desde julio de 2013, lo que puede condicionar un aumento de casos de varicela en la población general. El objetivo de este estudio es analizar el impacto de dicho bloqueo sobre los casos de varicela atendidos en Urgencias Pediátricas en un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de los casos atendidos por varicela en Urgencias de un hospital pediátrico de tercer nivel desde el 1 de enero de 2008 hasta el 31 de diciembre de 2014. Estimación de la población susceptible a la varicela durante ese periodo según los datos de venta de la vacuna en las farmacias comunitarias.

RESULTADOS

Se han producido 591149 visitas a Urgencias Pediátricas durante el periodo estudiado. Se han registrado 3946 consultas por varicela, lo que constituye el 0,67% del total de las urgencias atendidas. La edad media fue de $47,6 \pm 35,52$ meses. El 63,9% de los pacientes fueron menores de 5 años. El año con menos consultas por varicela ha sido 2012 (387 consultas; 0,48%), mientras que el año con más consultas ha sido 2014, con 737 consultas (0,93%). Se ha comparado el porcentaje de consultas por varicela sobre el total de consultas en Urgencias de cada año. Al haberse realizado 6 comparaciones independientes, el p-valor considerado como significativo ha sido de $0,05/6=0,0083$. El año con mayor porcentaje de visitas debidas a varicela ha sido 2014, con el 0,93% de las consultas atendidas. Este porcentaje ha sido significativamente mayor que en el resto de años estudiados (p entre 0,0002 y 0,0000) salvo 2010 ($p=0,0456$). El 1,8% de las varicelas atendidas precisaron ingreso hospitalario. Se observó un aumento de la población susceptible a la varicela estimada en 2014 respecto a los años anteriores, con correlación lineal significativa ($p=0,012$) con el número de consultas por varicela en Urgencias.



CONCLUSIONES

La mayoría de las consultas por varicela se producen en menores de 5 años. El bloqueo de la vacuna de la varicela en las farmacias comunitarias ha producido un aumento de la población susceptible a la enfermedad, lo que ha ocasionado un aumento del número de consultas por varicela en Urgencias Pediátricas.

Número de consultas en Urgencias por año debidas a varicela (barra oscura), número de consultas en Urgencias debidas a otros motivos (barra clara) y porcentaje de consultas debidas a varicela sobre el total de consultas en Urgencias (línea negra).

INFARTOS ESPLÉNICOS, UNA RARA COMPLICACIÓN EN MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Lucía Rial Hermida, Cristina Cabezas López, Iria Germil Ares, Sonia Vila Díaz, Rosa Romarís Barca, Manuel Emilio García Fernández

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La principal manifestación de la infección primaria por el Virus Epstein-Barr (EBV), es la mononucleosis infecciosa, caracterizada por faringitis, adenopatías, hepatoesplenomegalia y aparición de linfocitos atípicos.

El infarto esplénico es una complicación poco frecuente en el transcurso de una mononucleosis infecciosa, sobre todo en un paciente previamente sano, cursando en la mayoría de los casos con dolor abdominal agudo en hipocondrio izquierdo. El espectro clínico es muy variado, desde formas asintomáticas hasta aquellos casos en los que se asocian vómitos, fiebre y esplenomegalia.

RESUMEN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 13 años que acude por cuadro de 7 días de evolución de fiebre, astenia, cefalea, dolor abdominal y anorexia, presentando hipertransaminasemia y linfocitos atípicos en la analítica por lo que se ingresa ante sospecha de mononucleosis infecciosa. En la serología se constata infección por EBV. Al quinto día de ingreso presenta dolor abdominal intenso a nivel de hipocondrio izquierdo, coincidiendo con aumento del tamaño del bazo. Se realiza ecografía abdominal donde se objetiva gran esplenomegalia y presencia de áreas hipoecogénicas de morfología triangular en polo inferior de bazo. Posteriormente se realiza TAC abdominal, que confirma áreas de infarto con una esplenomegalia de 20 cm de diámetro craneocaudal. El paciente se mantuvo en

observación con tratamiento sintomático, presentando buena evolución clínica y con disminución progresiva de la esplenomegalia.

Tras el alta hospitalaria fue seguido en consulta, para descartar coagulopatía o enfermedad hematológica de base, resultando dichos estudios negativos. También se objetivó resolución de la esplenomegalia y desaparición de las áreas de infarto esplénico en sucesivos controles ecográficos realizados, permaneciendo el paciente asintomático.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La aparición de dolor agudo en hipocondrio izquierdo es la forma de presentación más común de esta entidad, presentando una gran similitud clínica con otras causas de dolor abdominal, por lo que el diagnóstico debe basarse en pruebas radiológicas como la Ecografía o TAC abdominal, siendo esta última de elección.

Se cree que el origen de este fenómeno se encuentra en el agrandamiento masivo del bazo que conlleva alteración de la microcirculación esplénica, así como la aparición transitoria de factores protrombóticos durante la infección aguda por EBV. En algunos casos, los pacientes presentan alteraciones hematológicas de base, por lo que dichas causas siempre deben ser investigadas.

Aunque el tratamiento se basa en medidas de soporte, es necesaria la observación clínica de estos pacientes por la aparición de posibles complicaciones sobreañadidas, como abscesos, hemorragias o la progresión a rotura esplénica.

INFECCIONES OSTEOARTICULARES: EXPERIENCIA DE LOS 5 ÚLTIMOS AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Diego Sandin Fernández, Aida Del Campo Garcia, Marta Padín Fontan, María Del Mar Portugués De La Red, José Ramón Fernández Lorenzo

Hospital Alvaro Cunqueiro. Eoxi Vigo, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las infecciones osteoarticulares, (IOA) suponen una patología relativamente frecuente en niños, y si el diagnóstico es tardío, puede cursar con complicaciones y secuelas graves.

Existe controversia sobre la óptima duración y vía de administración de la terapia antimicrobiana, aunque hay consenso que el tratamiento empírico inicial debe efectuarse vía endovenosa.

El objetivo es analizar las características epidemioló-

gicas, clínicas, microbiológicas, manejo diagnóstico-terapéutico y evolución de los pacientes ingresados en nuestro hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes pediátricos hospitalizados con IOA en los últimos 5 años.

RESULTADOS

Se registraron 24 pacientes de los cuales 66% eran varones, mediana de edad de 10.5 años. El 62,5% de los casos presentaba artritis sépticas.

La presencia de foco de entrada se objetivó en 4 casos y uno se correlacionó con una infección de origen otorrinolaringológico.

La articulación más frecuentemente afectada fue la rodilla (33.3% de los casos), seguida de la cadera (16.7%).

Dolor, impotencia funcional y fiebre (presente en un 66.7% de los casos), unido a la elevación de la PCR (promedio 91.55 mg/l), fueron los datos más prevalentes y la resonancia magnética la prueba de imagen de mayor utilidad, realizada en el 45.8% de los pacientes.

Se realizó cultivo del líquido articular en todos los casos, identificándose el germen en el 66% del total, siendo el más frecuente el *Staphylococcus Aureus*. Solamente hubo un caso de *Kingella kingae* germen emergente aunque difícil de aislar en medios de cultivo convencionales.

La cloxacilina fue el antibiótico empírico en todos los casos, unido a cefalosporinas de tercera generación en lactantes. No objetivamos casos de meticilin-resistencias. La duración del tratamiento endovenoso fue de media 16.87 días, encontrando una relación estadísticamente significativa entre la edad y la duración del tratamiento, más prolongado en pacientes de mayor edad ($p=0.023$) probablemente en relación con la variabilidad de la práctica clínica. Las complicaciones a corto plazo han sido infrecuentes, y dos pacientes presentaron como secuelas dismetría de miembros inferiores.

CONCLUSIONES

- La IOA ocurrió en grandes articulaciones de extremidades inferiores.
- En el 34% no se aisló el germen causal y creemos que *Kingella Kingae* está infradiagnosticado, por lo que estamos mejorando el método de cultivo para obtener mayor rendimiento.

- Todos los *Staphylococcus Aureus* fueron meticilin sensibles.
- La tendencia actual es acortar los días de tratamiento intravenoso, por lo que son necesarios protocolos que definan la duración del tratamiento antibiótico endovenoso para disminuir la variabilidad de la práctica clínica.

INMUNOGLOBULINAS ENDOVENOSAS EN EL TRATAMIENTO DE LAS MANIFESTACIONES AUTOINMUNES DE LA INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19

Elena Panizo Morgado, María Román Gómez, Marta Pilar Osuna Marco, Sara Chinchilla Langeber, Áurea Cervera Bravo

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las inmunoglobulinas endovenosas (IgIV) constituyen un tratamiento fundamental como tratamiento sustitutivo en las inmunodeficiencias primarias y secundarias, así como en procesos autoinmunes. El empleo de las IgIV en la infección por parvovirus B19, está ampliamente aceptado en pacientes inmunocomprometidos con aplasia pura de serie roja, pero cada vez son más empleadas en pacientes que presentan otras manifestaciones derivadas de la infección por parvovirus B19. Este trabajo representa la experiencia de un único centro hospitalario en el tratamiento con IgIV de niños con infección por parvovirus B19.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niña de 11 años de edad, sin antecedentes de interés, con fiebre de 15 días de evolución. Hemorragia cutáneo-mucosa el 14º día. Pruebas complementarias (PC): plaquetas 8.000/mcrl (16º día); IgM parvovirus B19 positiva; Ac. Anti-nucleares (ANA) positivos; V.S.G 20 mm/h. Tratamiento (Tto): IgIV (1 g/kg/día durante 1 día) el 16º día, sin complicaciones. Evolución: Desaparición de las hemorragias mucosas en las 24 h siguientes al tratamiento; hemograma de control 16.000/mcl plaquetas (5º día post-tto). La fiebre remitió espontáneamente el 14º día de evolución (previo a IgIV).

Caso 2: niño de 3 años, con antecedente de esofagitis eosinofílica y enteropatía en estudio, con fiebre y monoartritis de codo izquierdo de 48 h de evolución que progresa a poliartitis incapacitante (dolor generalizado, severa impotencia funcional que impide la marcha) y refractaria a antiinflamatorios. PC: Líquido sinovial: 12.000 leucocitos, proteínas aumentadas, glucosa normal, cultivo estéril; IgM parvovirus B19 positiva. ANA negativo. Factor reumatoide negativo. V.S.G 40

mm/h. Tto: IgIV (1 g/kg/día durante 1 día) el 11º día, sin complicaciones. Evolución: Impactante mejoría clínica, con marcada disminución de la inflamación articular, alivio del dolor y permitiendo la deambulación a las 12 h tras el tratamiento.

Caso 3: lactante de 6 meses, sin antecedentes de interés, con fiebre de 19 días de evolución. PC: IgM parvovirus B19 positiva; biopsia de médula ósea (MO) con disminución de los progenitores eritroides (<10% de la celularidad total); PCR parvovirus B19 en MO positivo; ANA positivo; Ac. Antimúsculo liso positivo; Ac. Anti-SSA/Ro positivo; V.S.G 85mm/h Tto: IgIV (1 g/kg/día durante 2 días), el 17º día, presentando fiebre elevada durante la administración. Evolución: Desaparición de la fiebre 12 h tras finalizar el tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las IgIV parecen ser un tratamiento eficaz y seguro en el tratamiento de algunas manifestaciones moderadas-severas desencadenadas por la infección por parvovirus B19 en niño, tanto en el inmunocompetente como en el inmunodeprimido, con una respuesta precoz y mantenida en el tiempo.

LA IMPORTANCIA DE LOS PEQUEÑOS DETALLES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE PATOLOGÍAS POCO FRECUENTES. SÍNDROME ADENITIS-CELULITIS

Ana Montoro Sánchez, Ana M.^a Campos Martínez, Pablo Cid Galache, Ricardo Pérez Lañez, Jesús Casas Gómez

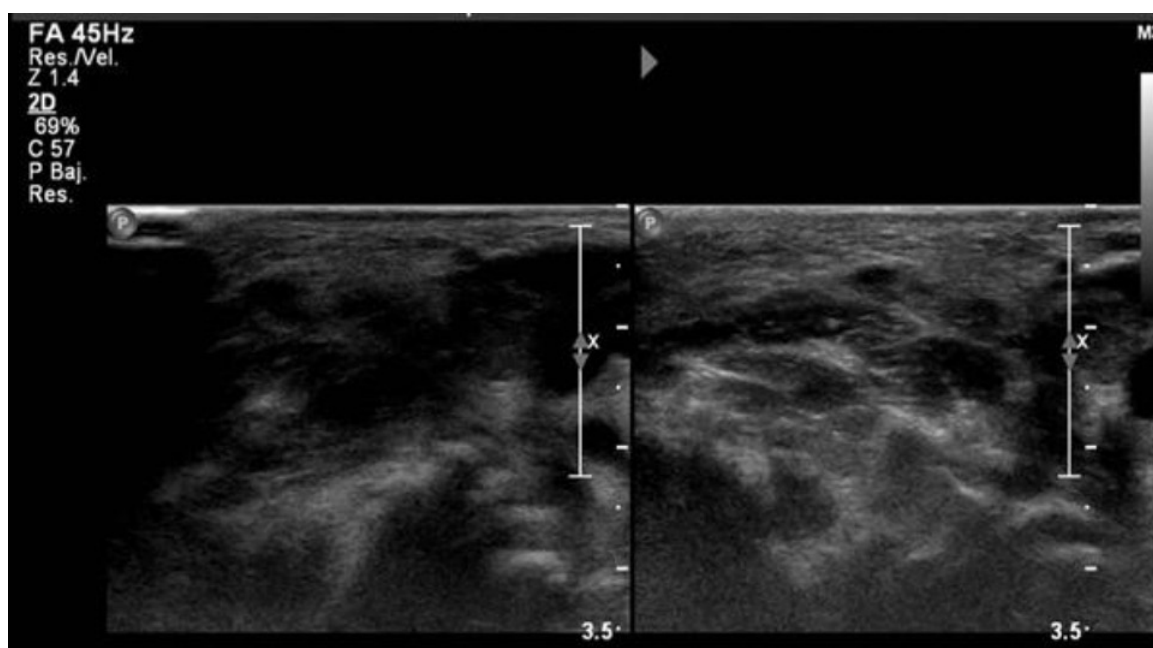
Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de adenitis-celulitis es una forma de presentación infrecuente de la sepsis neonatal tardía por SGB (incidencia 2-4%). Se ha propuesto como un indicador precoz de bacteriemia por SGB en lactantes, se estima que el porcentaje de casos afectados de celulitis con bacteriemia asociada podría llegar al 90% y hasta en 24-33% de los casos asocia afectación meníngea.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 40 días que ingresa por síndrome febril de 12 horas de evolución (máx. 39°C) e hiporexia.



Ecografía de partes blandas

EF: REG, cutis marmorata, ACR normal salvo taquicardia. Mínimo enrojecimiento a nivel cervical derecho, que parece posicional (el niño ha estado dormido varias horas apoyado en el brazo de la madre). Resto de exploración normal.

AP: embarazo controlado, parto eutócico a las 37+SEG. EGB + sin profilaxis. Se administra 1 dosis de penici-

lina i.m. y se mantiene en observación 48 horas, con analíticas y hemocultivos negativos.

A las pocas horas del ingreso, se reexplora. Aumento de edema partes blandas en región latero-cervical derecha con rubefacción central.

Hemograma: Leucitos 3300 (PMN 1800), serie roja y plaquetas normales. Normalización de leucopenia posteriormente.

Bioquímica: PCR 10.78 mg/L. En control PCR 141,07 mg/L, al alta normalizada.

Gases: pH 7.29 HCO₃ 19.6 EB -6 Lactato 4.6.

Hemocultivo positivo para *S. agalactiae* sensible a ampicilina.

Sedimento orina sondaje y urocultivo: negativos.

Citobioquímica de LCR normal, Gram y cultivo de LCR negativos.

Ecografía partes blandas: varias formaciones nodulares de morfología pseudoarriñonada con hilio vascular, hipodensas adyacentes a cola parotídea y cadena cervical anterior sugerentes de adenopatías. Glándula parotídea de ecoestructura homogénea.

Dado el diagnóstico de presunción y ante la posibilidad elevada de afectación de SNC, se inicia tratamiento empírico de amplio espectro con ampicilina y cefotaxima, retirándose esta última al comprobarse la negatividad del cultivo de LCR y manteniéndose el tratamiento parenteral con ampicilina hasta completar 10 días. Muy buena evolución durante el ingreso; actualmente tiene 15 meses, y se encuentra asintomático y con un desarrollo psicomotor normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La principal importancia de esta entidad radica en que se trata de una manifestación local de un proceso infeccioso sistémico que con frecuencia afecta al SNC. En ocasiones, la afectación de tejidos blandos (adenitis-celulitis) puede ser la única manifestación inicial de la dicha infección. El diagnóstico y el tratamiento precoces pueden mejorar el pronóstico potencialmente grave de estos pacientes, y se insiste en la necesidad de descartar una posible afectación del SNC mediante estudio del líquido cefalorraquídeo.

LA MANCHA NEGRA DEL ESCARABAJO

Susana Buendía López, Carolina Arroyo Herrera, Marta Martínez González, Ana Beatriz Soria Moya, Sandra Cerdán Oncala, Ana Sáez Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones cutáneas producidas por insectos son un motivo de consulta relativamente frecuente. Se han descrito diversidad de lesiones cutáneas causadas por diferentes insectos.

Algunos escarabajos poseen la capacidad de producir sustancias que utilizan como mecanismo de defensa.

Presentamos el caso de un paciente que tras contacto con un escarabajo presentó una lesión de características diferentes a las descritas en la literatura.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años sin antecedentes de interés, bien vacunado, remitido a urgencias por cambio de coloración del segundo dedo del pie derecho. La lesión, que habían apreciado 4 horas antes, se había mantenido sin cambios en cuanto a tamaño y coloración, sin dolor, prurito ni otros síntomas asociados. El paciente la relacionaba con el contacto con un escarabajo, pues refería que previamente había encontrado uno aplastado dentro de su zapatilla. Además presentaba una rotura en la zona del calcetín adyacente a la lesión.

A la exploración apreciamos coloración negra en piel de la falange distal, incluyendo lecho ungueal, no dolorosa a la palpación, sin signos de inflamación ni cambios de temperatura, con sensibilidad y movilidad conservadas (figura 1).

Figura 1. Lesión negruzca que presentaba el paciente a su llegada a urgencias.



Contactamos con servicio de Cirugía Vascular, que objetivan buena perfusión distal mediante eco-doppler, descartando necrosis, por lo que se decide actitud expectante, limpieza con antisépticos habituales y vigilancia clínica. La evolución fue favorable, con resolución progresiva de la lesión sin dejar cicatriz. Una semana después persisten restos de pigmentación negra, pero de menor extensión. El paciente no presentó ninguna otra sintomatología. En esta segunda visita nos mostró una fotografía tomada a un escarabajo similar al encontrado en su zapatilla.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dentro del orden de los coleópteros (escarabajos) existen numerosas especies, ninguna de ellas posee dispositivo inoculador, y la mayoría se defienden mediante la producción de líquidos de aspecto, olor o sabor desagradables. Algunas especies poseen en sus fluidos corporales sustancias de alto poder lesivo para la piel, capaces de producir irritación cutánea, incluso aparición de vesículas dolorosas, además de conjuntivitis tras el contacto ocular con éstas. Aunque no hemos encontrado ningún caso similar descrito atribuimos los cambios epidémicos de nuestro paciente al contacto con el escarabajo, concretamente a sustancias derivadas del mismo. Consideramos importante conocer la existencia y benignidad de las mismas para evitar tratamientos agresivos.

LA TOS ESPASMÓDICA QUE NOS HIZO CAMBIAR

Sonia Garófano Montero, Lorena Estepa Pedregosa, Estefanía Romero Castillo, María Sánchez Códez, Estefanía Ruiz González, Nuria Buero Fernández

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La tosferina es un problema de salud pública mundial. Se ha observado un aumento de incidencia, siendo los lactantes pequeños los que sufren las mayores complicaciones graves y presentan mayores tasas de hospitalización. Nuestro objetivo es describir la incidencia y la clínica de los casos de tosferina que precisaron ingreso, así como sus antecedentes de vacunación, las técnicas diagnósticas y el tratamiento.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados por tosferina entre los años 2010-2015. Se registró el método diagnóstico y se analizaron las siguientes variables: Edad, sexo, clínica, pruebas complementarias, estancia hospitalaria y en UCIP y tratamiento.

RESULTADOS

Se incluyeron 32 pacientes con una edad media de $2,9 \pm 4,46$ meses (de 16 días de vida a 2 años). El 62,5% eran mujeres. En el 2010 no ingresó ningún paciente, 12,5% en 2011, 3,13% 2012, 9,38% 2013, 6,25% 2014 y 68,75% 2015. Clínicamente se presentaron con accesos de tos (100%), cianosis (71,9%), dificultad respiratoria (56,3%), apnea o sibilancias (37,5%), gallo inspiratorio (28%) y fiebre (15,6%). En la analítica sanguínea destacaba: PCR $4,89 \pm 10,37$ mg/dL, pCO₂ 57,85

$\pm 13,01$ mmHg y pH $7,29 \pm 0,05$ (21,9% tuvieron acidosis respiratoria). El 81,25% se diagnosticó mediante PCR positiva a Bordetella Pertussis y al resto por IFD. El hemocultivo se le realizó a 6,25% siendo negativo. Se detectó coinfección por VRS en el 43,8%. Presentaron una estancia media de $9,31 \pm 6,29$ días. 21,87% ingresaron en UCIP con una estancia media de $11,71 \pm 6,07$ días. Al 46,9% se le trató con azitromicina, el 46,9% con claritromicina y al 3,1% con eritromicina. Al 50% se le administraron nebulizaciones de SSH3%, el 12,5% de ellos con salbutamol. Recibieron soporte respiratorio un 40,6%.

CONCLUSIONES

La incidencia de tosferina ha aumentado en el último año, aumentando la gravedad de los casos y el número de ingresos en planta de hospitalización y UCIP. Esto nos ha llevado a cambiar el protocolo de actuación, realizando pruebas diagnósticas en Urgencias de Pediatría por la escasa disponibilidad de la técnica en centros de atención primaria. El diagnóstico se ha realizado por PCR mayoritariamente y el tratamiento de elección fueron los macrólidos. Casi la mitad de los pacientes presentaron coinfección con el VRS, y casi una cuarta parte, ingreso en UCIP.

LEISHMANIASIS VISCERAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Nuria Martín Ruiz¹, Pilar Sanz de Miguel², Tania Díaz Díaz¹, Silvia Benito Costey¹, Carolina Castaño Vicente-Cella¹, Roberto Alijarde Lorente¹

¹ Hospital Obispo Polanco, Teruel.

² CAP Delicias Norte, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis es una infección causada por protozoos del género Leishmania y constituye la segunda causa de muerte por enfermedad tropical. Se presenta un caso clínico característico de esta enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 6 meses de origen marroquí que es remitido desde Atención Primaria por presentar fiebre de 40°C de 24 horas de evolución, estancamiento ponderal y rechazo de alimentación complementaria desde hace 20 días. Antecedente de viaje a Marruecos durante unos días. A la exploración física destaca palidez cutánea con hepatomegalia y marcada esplenomegalia. En el estudio analítico se observa anemia microcítica, ligera hipertransaminemia, coagulopatía, hipergammaglobulinemia y Coombs positivo. Ante la sospecha diagnóstica de leishmaniasis visceral, se realiza estu-

dio de medula ósea (donde se objetivan parásitos) y se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal junto con tratamiento de soporte vital. Mejoría progresiva tanto clínica como analíticamente, pudiendo ser dado de alta a los 13 días. Siguió controles posteriores en Consultas Externas de Pediatría, desapareciendo la hepatoesplenomegalia en unos 5 meses y permaneciendo clínicamente asintomático, con una curva ponderal adecuada.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La leishmaniasis visceral es una infección de clínica muy variable, pero altamente mortal sin tratamiento, por lo que es de gran importancia realizar un diagnóstico precoz (signos de alarma: esplenomegalia, fiebre, pérdida de peso) y un diagnóstico diferencial adecuado (neoplasias, otras infecciones bacterianas). El tratamiento más eficaz es la anfotericina B liposomal, pero otras opciones pueden ser paramomicina y miltefosina.

LINFADENITIS POR MICOBACTERIUM LENTIFLAVUM, ¿UNA PATOLOGÍA EMERGENTE? REVISIÓN A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Ignacio Ruiz del Olmo Izuzquiza¹, M.^a Luisa Monforte Cirac², Matilde Bustillo Alonso², Carmelo Guerrero LaLeón²

¹ Hospital de Alcañiz, Teruel.

² Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La linfadenitis es la manifestación clínica más frecuente de la infección por micobacterias no tuberculosas (MNT) en niños inmunocompetentes. *Micobacterium avium-intracellulare* (MAC) sigue siendo el patógeno más habitual. De entre las especies de MNT descritas recientemente, *Micobacterium lentiflavum* se considera un patógeno emergente.

RESUMEN DEL CASO

Se presentan dos casos de linfadenitis por *M. lentiflavum* diagnosticados en un hospital de tercer nivel en los últimos 10 años. Los hallazgos clínicos se muestran en **tabla 1**. Tras administrar amoxicilina - clavulánico oral, se realizan pruebas complementarias de rutina (hemograma, bioquímica, serologías, radiografía de tórax, ecografía cervical, prueba de tuberculina) ante adenopatía persistente y se obtienen muestras para histología y microbiología mediante drenaje. El estudio anatomopatológico muestra linfadenitis granulomatosa no abscesificada en ambos. Los cultivos son positivos a *M. lentiflavum* tras 24 días en el primer caso, y 16 días en el segundo. El caso 1 recibe claritromicina 15 mg/kg/día y etambutol 20 mg/kg/día vía oral durante 4 meses y exéresis completa al 5º mes de evolución, observándose resolución completa. El caso 2 no responde tras 6 semanas de claritromicina 15 mg/kg/día, rifabutina 5 mg/kg/día y etambutol 20 mg/kg/día oral, por lo que se cambia a rifampicina 20 mg/kg/día, pirazinamida 20 mg/kg/día e isoniazida 15 mg/kg/día vía oral durante 3 meses, produciéndose regresión total y sin precisar cirugía. En ninguno de los dos pacientes se producen secuelas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La infección de *M. lentiflavum* ha dejado de ser un hecho excepcional en nuestro medio, por lo que es fundamental la colaboración entre las diferentes especialidades implicadas. Es necesaria una alta sospecha diagnóstica por parte de los pediatras a todos los niveles asistenciales desde fases iniciales, cuando la adenitis no responde a antibioterapia de amplio espectro. Los cirujanos son parte esencial del proceso para la obtención de la muestra y eventual exéresis terapéutica. Por último, los microbiólogos son los encargados de identificar la MNT, teniendo en cuenta que en los últimos años la distribución de estos gérmenes ha cambiado, identificándose nuevas especies, algunas de ellas con altas tasas de resistencias.

Tabla 1. Características clínicas de linfadenitis

	Sexo/edad (meses)	Localización AP	Diámetro máximo (mm)	Piel suprayacente
Caso 1	V/34	Submaxilar izda, única	10	Violácea
Caso 2	M/24	Submaxilar izda, única	30	Eritemato-violácea

AP: adenopatía; M: mujer; V: varón

MASTOIDITIS AGUDAS COMPLICADAS CON ABSCESO PERISINUS QUE SIMULAN TROMBOSIS DE SENO SIGMOIDE

Ainara Salazar Villacorta, Joana Herrero Batalla, Jorgina Vila Soler, Elida Vázquez Méndez, Marcos Tobeña Rué
Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La mastoiditis aguda (MA) es una complicación poco frecuente de las otitis medias agudas (OMA) y menos frecuentes son las complicaciones supuradas intracraneales de las MA, como el absceso perisinus (AP). El AP, secundario a la erosión ósea y acumulación de pus alrededor de la porción sigmoidea del seno venoso lateral, puede comprimir externamente el seno con entretimiento del flujo venoso y dar, en las pruebas de imagen, una falsa imagen de trombosis venosa cerebral en pacientes con clínica de mastoiditis sin signos de hipertensión intracraneal. Presentamos dos casos de MA complicada con empiema perisinus y sospecha inicial de trombosis del seno venoso sigmoide que no se confirma.

RESUMEN DEL CASO

Se presentan dos pacientes de 15 meses y 2 años, sin antecedentes médicos, con fiebre, eritema retroauricular y desplazamiento del pabellón auricular sin vómitos. El primer caso recibía tratamiento con amoxicilina vía oral desde hacía 48 horas por una otitis media y el segundo, con amoxicilina-clavulánico endovenoso por sospecha de mastoiditis simple. En ambos casos, para estudio de MA, se realizó tomografía craneal. En el primero, se objetivó ocupación de celdas mastoideas con abscesos subperióstico y perisinus y posible trombosis venosa parcial del seno sigmoide adyacente al absceso. En el segundo, se objetivó ocupación de celdas mastoideas con absceso perisinus y dudosa trombosis en el seno sigmoide adyacente al absceso. Ninguno de los dos casos presentaba clínica de hipertensión endocraneal (fondo de ojo normal) y no se consideró necesario inicio de tratamiento anticoagulante. El primer paciente requirió miringotomía con drenaje transtimpánico, mastoidectomía con drenaje del absceso subperióstico y antibioterapia endovenosa con cefuroxima. El segundo paciente recibió antibioterapia con cefotaxima y cloxacilina sin requerir cirugía. Ambos presentaron buena evolución clínica con resolución de los síntomas y con nueva prueba de imagen al finalizar el tratamiento antibiótico que mostró resolución del absceso perisinus y desaparición de la imagen previa sugestiva de trombosis de seno.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un paciente con MA complicada con AP con signos radiológicos compatibles con trombosis venosa localizada en la zona del absceso, en caso de no presentar clínica de hipertensión intracraneal, debemos pensar que no se trate de una verdadera trombosis sino de un entretimiento del flujo venoso por compresión parcial del seno por el propio absceso. En estos casos la indicación del tratamiento anticoagulante es controvertida.

MENINGITIS TUBERCULOSA EN PEDIATRÍA. ¿LLEGAMOS TARDE?

Silvia Fernández Peregrina, Romy Yui Hifume, Ana Isabel Armenteros López, Miguel Sánchez Forte, María Dolores Calvo Bonachera, Ana Rosa Sánchez Vázquez
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

La Meningitis Tuberculosa es la forma más grave de infección por *Mycobacterium tuberculosis* debido a su elevada morbimortalidad. Su incidencia es mayor en niños menores de 3 años. Recientemente está aumentando en nuestro medio debido a la inmigración desde zonas endémicas.

RESUMEN DEL CASO

Lactante mujer marroquí de 4 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés, salvo síndrome emético en estudio por sospecha de alergia a proteína de leche de vaca en las últimas semanas. Acude a Urgencias por hemiparesia derecha de aproximadamente 48 horas de evolución. No convulsiones. No movimientos anómalos de chupeteo. Afebril. Buena tolerancia oral. Episodio de tos y mucosidad de 15 días de evolución.

Exploración física: constantes normales. Auscultación cardiopulmonar, normal. Neurológico: escasa conexión con el medio, hipotonía generalizada con escasos movimientos espontáneos, no sostén cefálico. Hemiparesia derecha. Llanto apagado. No fijación de la mirada, no sigue objetos. Ojo izquierdo en posición media, con movilidad normal, respuesta pupilar escasa a la luz, reflejo fotomotor directo conservado, consensuado perezoso. Parece molestarle la luz a la exploración ocular. Resto de exploración por aparatos, anodina.

TAC craneal: lesión isquémica aguda-subaguda a nivel de núcleo lenticular izquierdo.

Punción lumbar: hipoglucoorraquia (25.2 mg/dL), hiperproteinorraquia (1.82 g/L) y pelocitosis (191 células: PMN 63%, L:37%) ADA en LCR: 16.7 UI/L.

Radiografía tórax: condensación pulmonar derecha. Patrón miliar bilateral. Ante sospecha de meningoencefalitis tuberculosa, se inicia tratamiento antituberculoso.

Mantoux 72 horas: negativo.

Hemocultivo, cultivo LCR y jugo gástrico: negativo.

Quantiferón: negativo.

Lavado broncoalveolar por fibrobroncoscopia: BAAR en tinción de auramina. Se confirma el diagnóstico junto con PCR en LCR y jugo gástrico.

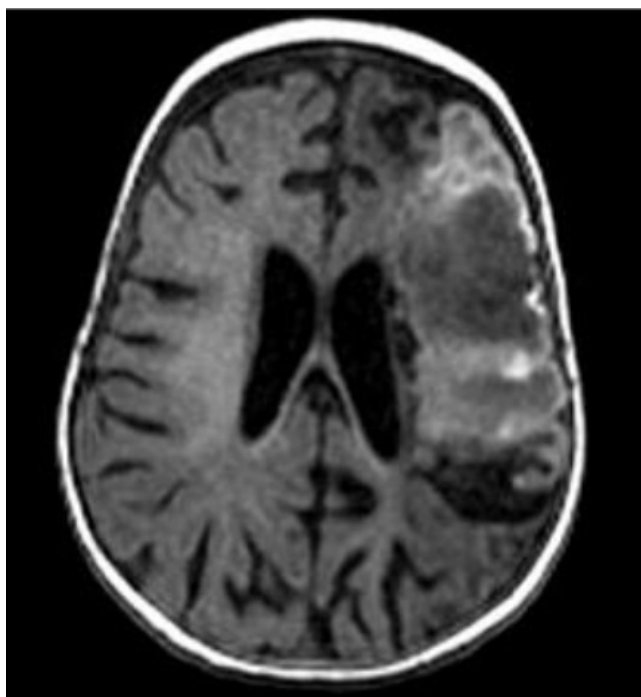
Caso índice: abuelo.

Evolución: Glasgow 14-15 puntos con caída a 6-8 puntos en menos de 12 horas desde su ingreso, fontanela tensa y pupilas midriáticas. Traslado a UCI-P, se coloca drenaje ventricular externo. Posteriormente, presenta convulsiones repetidas. Al alta, la paciente presenta secuelas neurológicas: sordera neurosensorial de oído derecho, parálisis del cuarto y sexto pares oculares derechos, infarto-isquemia subaguda en hemisferio cerebral izquierdo, vasculitis de Arteria Cerebral Media, crisis epilépticas focales provocadas y hemiparesia derecha.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La tuberculosis meníngea supone un reto diagnóstico para el pediatra, ya que la sintomatología es inespecífica y con frecuencia, la prueba de la tuberculina y quantiferón son negativos.

¿Son inevitables las secuelas? Es preciso desarrollar estrategias de prevención y diagnóstico precoz que eviten las consecuencias de esta devastadora enfermedad.



RMN. TBC

MENINGITIS TUBERCULOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Fernando Caamaño Viña, Irene Rivero Calle

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La meningitis tuberculosa es la forma más grave de infección por *Mycobacterium tuberculosis* en la infancia, se presenta en alrededor del 4% de los niños con tuberculosis. Su diagnóstico suele ser tardío por la insidiosa e inespecífica clínica y se producen secuelas neurológicas en aproximadamente el 50% de los pacientes siendo el retraso psicomotor y del lenguaje las más frecuentes.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 3 años y 8 meses de edad. Como antecedentes personales no tenía ninguna enfermedad ni inmunodeficiencia de base, estaba correctamente vacunado y únicamente estuvo ingresado al nacimiento por depresión perinatal, acidosis metabólica, distrés respiratorio y bajo peso para la edad gestacional. De antecedentes familiares la madre presentaba clínica catarral en el momento del ingreso del paciente sin otros datos clínicos.

La enfermedad actual consistía en cuadro catarral de 20 días de evolución, acompañado de fiebre que no remitió completamente durante dicho tiempo. Fue diagnosticado inicialmente de infección respiratoria de vías aéreas altas y otitis externa pautando antibiótico tópico. Por persistencia de la fiebre y sospecha de faringoamigdalitis estreptocócica se instauró desde primaria tratamiento con varios antibióticos sin mejoría de la clínica. La semana previa a su ingreso refirieron aparición de cefalea frontal de predominio nocturno, con vómitos puntuales, empeorando en los últimos días con tendencia al sueño y decaimiento. Fue ingresado por disminución del nivel de consciencia e irritabilidad, con juicio clínico de meningoencefalitis de probable etiología vírica, sin poder descartar origen bacteriano (decapitada) o postinfecciosa. Se confirmó el diagnóstico de meningitis tuberculosa al 7º día de su ingreso, mediante PCR e IGRA de LCR, siendo el PPD previo negativo. Se instauró pauta antituberculosa cuádruple, corticoterapia y colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia.

Fue dado de alta con secuelas entre las que destacan hemiparesia izquierda, rigidez generalizada, incapacidad para la bipedestación y afasia motora. Programándose seguimiento en Neuropediatría, Infectología, Atención temprana y Logopedia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En conclusión queremos resaltar que, a pesar de la baja frecuencia de la meningitis tuberculosa, debe tenerse en mente dicho diagnóstico diferencial por la importancia en su despistaje y pronto tratamiento para su curación y, especialmente, evitar las graves secuelas neurológicas.

MENINGITIS VIRICA EN RECIÉN NACIDO CON SÍNDROME FEBRIL

Adela Repeto Rodríguez, Cristina Menéndez Hernando, Víctor Galán Gómez, Andrea Raquel Orbe Játiva, M.^a Rocío Moreno Novillo, Luis Sancho Pérez

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La presencia de fiebre en los menores de 1 mes de vida conlleva de forma protocolaria la realización de pruebas complementarias previas a la instauración de un tratamiento empírico precoz. La baja probabilidad de meningitis de causa viral en este grupo de edad justifica que frecuentemente no se recojan muestras de LCR para el análisis de estos patógenos.

Frecuentemente el cultivo bacteriano del LCR en este rango de edad es estéril. Al no estudiar la presencia de virus en el mismo esta etiología no queda demostrada y se cataloga como meningitis aséptica (MA).

RESUMEN DEL CASO

RN de 5 días de vida ingresado por síndrome febril. Se trata de un RN a término nacido por cesárea por presentación podálica, sin antecedentes obstétricos de interés ni factores perinatales de riesgo infeccioso. Su padre presentaba catarro de vías respiratorias altas en sus primeros días de vida. Presenta al ingreso fiebre y regular estado general. En pruebas complementarias se objetiva normalidad de hemograma sin ascenso de reactantes de fase aguda, así como sistemático de orina normal. En la citoquímica del LCR presenta pleocitosis con predominio de linfomonocitos e hipoglucoorraquia. Se inicia tratamiento empírico con cefotaxima y aciclovir iv. En el LCR la PCR para enterovirus es positiva y negativa para herpes virus, suspendiéndose al tercer día el Aciclovir. El urocultivo es informado como posible contaminación. La fiebre cede en las primeras 24 horas y presenta una evolución favorable durante el ingreso, con analíticas seriadas y pruebas de imagen cerebral normales.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La MA se refiere a aquella meningitis producida por distintas causas, describiéndose algunas infecciosas como la producida por enterovirus.

El análisis de virus en las muestras de LCR de RN no es una práctica habitual ya que es considerada la meningitis vírica poco probable. Sin embargo, su estudio sistemático en RN febriles resultaría útil para el manejo hospitalario de los mismos.

MENINGITIS Y ROMBOENCEFALITIS AGUDA POR LISTERIA MONOCYTOGENES EN INMUNOCOMPETENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Eva M.^a Cortés Martín, Esther Aguilera Rodríguez, Mónica Ruiz-Alba Gómez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

INTRODUCCIÓN

Listeria monocytogenes es una bacteria que puede causar infecciones muy graves. Se adquiere generalmente por ingesta de alimentos contaminados, aunque no siempre puede identificarse la fuente. Listeria afecta en mayor medida en los extremos de edad de la vida, embarazadas, y personas con algún tipo de inmunosupresión aunque en algunas series la proporción de pacientes con meningitis sin ningún factor de riesgo es superior al 30%.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 12 años que consulta por vómitos, cefalea a nivel frontal y fiebre (39.5° C) de 4 días de evolución. A la exploración destaca rigidez cervicospinal por lo que se decide su ingreso ante la sospecha de síndrome meníngeo.

Analítica inicial con leucocitosis (16110) y neutrofilia (73,9%), PCR 21,31 mg/l. Se realiza punción lumbar con salida de LCR turbio gota a gota rápido, bioquímica 1200 leucocitos (40% neutrofilos), 1960 hematíes, aumento de proteínas e hipoglucoorraquia, PCR a virus negativa, tinción de Gram negativa. Ante la sospecha de meningitis bacteriana se inicia tratamiento con cefotaxima, hasta que se recibe el cultivo del LCR positivo a Listeriamonocytogenes, modificándose pauta a ampicilina y gentamicina e indicando aislamiento estricto.

A las 48 horas empeora por cefalea intensa y diplopia, destacando a la exploración estrabismo convergente discreto de ojo derecho sin otra alteración neurológica.

RNM evidencia imagen sugerente de romboencefalitis por lo que se decide mantener tratamiento antibiótico intravenoso con gentamicina durante 10 días y ampicilina hasta completar 6 semanas. EEG con actividad bioeléctrica normal con importante tendencia al sueño.

Durante los diez primeros días de ingreso permanece febril con mejoría progresiva y permaneciendo asintomática durante las últimas 4 semanas.

Se realizan analíticas seriadas con mejoría de los parámetros infecciosos, serologías negativas, estudio de inmunidad compatible con la normalidad, hemocultivo negativo. A las seis semanas de tratamiento RNM de control evidencia disminución de la lesión no captante, compatible con lesión residual de romboencefalitis.

Al alta ha sido revisada encontrándose asintomática salvo leve dolor abdominal intermitente, con coprocultivo negativo para Listeria y exploración compatible con la normalidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Listeria de forma muy característica aunque no patognomónica y tampoco frecuente puede producir cuadro de romboencefalitis, siendo este cuadro más frecuente en inmunocompetentes como es nuestro caso.
- El coprocultivo como la tinción de Gram tiene baja sensibilidad, necesitando para el diagnóstico definitivo el aislamiento de Listeria.

MENINGOENCEFALITIS COMO MANIFESTACIÓN POCO FRECUENTE DE PRIMOINFECCIÓN POR VEB. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Montoro Sánchez, Ana M.^a Campos Martínez, Ricardo Pérez Iáñez, Pablo Cid Galache, Salvador Broncano Lupiáñez, Adolfo Rodríguez Leal

Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones neurológicas de la infección por VEB, constituyen una complicación rara (menos de 5%). No suelen asociar síndrome mononucleósico previo, linfocitosis o positividad de Ac heterófilos. Puede producirse en inmunosuprimidos o inmunocompetentes, tras primoinfección o por reactivación viral. Suele cursar con encefalopatía difusa y la ataxia es el síntoma focal más habitual. Suele tener curso autolimitado, con buen pronóstico en la mayoría de los casos.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos a una niña de 6 años, previamente sana e inmunocompetente, con desarrollo psicomotor normal, que padece meningoencefalitis por VEB.

Desde hace 4-5 días cursa cuadro febril (máx. 39.4° C). Diagnosticada de OMA, recibe antibioterapia a dosis correctas. Afebril desde entonces.

Desde hace 12 horas se encuentra "mareada", con sensación de giro de objetos, confunde las palabras y dice no ver bien. Alterna períodos de mejoría con otros de empeoramiento de los síntomas. A su llegada se encuentra obnubilada, con tendencia anormal al sueño, aunque en los períodos de vigilia está consciente y orientada, Glasgow 14/15. A la exploración neurológica destaca deambulación patológica con Romberg inestable, aumento de la base de sustentación y "arrastre" de pie izquierdo. No distingue las letras ni puede leer palabras completas, dice "que no ve bien". Resto de exploración normal.

Hemograma: leucocitos 4230 (N 47%, L 41.1%), serie roja normal.

Bioquímica: normal. PCR 14.5 mg/L (previa 66 mg/L).

LCR: hematíes 9, leucocitos 122 (48% PMN, 51% L), glucosa 44 mg/dL, proteínas 80 mg/dL.

LCR: PCR virus (herpesvirus, enterovirus, virus toscana) y cultivo bacteriano negativos.

Serología: herpesvirus, toxoplasma y citomegalovirus negativos. VEB IgG (+), IgM indeterminada. En control VEB IgM anti-VCA positivo.

EEG, TAC y RNM craneal: compatibles con la normalidad.

A su ingreso se inicia tratamiento con Aciclovir, que se mantiene hasta recibir resultados de PCR en LCR, serologías y RM craneal. La evolución es favorable, no presentando en la actualidad síntomas de afectación neurológica y siendo la exploración normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El VEB es el causante de un 8-10% de las meningoencefalitis virales. Sin embargo, las manifestaciones neurológicas secundarias a una infección por VEB no suelen darse en el contexto de la clínica habitual de mononucleosis y además son menos frecuentes en inmunocompetentes, por lo que el diagnóstico de presunción es complejo. El cuadro clínico y los hallazgos analíticos y radiológicos pueden ser similares a los producidos por otros virus. Así, es necesario considerarlo como posible causante de la clínica de cualquier paciente con sintomatología neurológica aguda.

MYCOPLASMA PNEUMONIAE: EL GRAN SIMULADOR

Belén Rodríguez Jiménez, Manuela Delgado Cardoso, Cristina Vicho González, Rosario Espejo Moreno, Belén de la Vega Castro, Teresa Fernández Martínez

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Se definen como neumopatías atípicas a aquellas neumonías que no siguen un curso clínico o radiológico habitual, para diferenciarlas de las que son producidas por los agentes bacterianos clásicos. Entre las etiologías más frecuentes se encuentra el *Mycoplasma pneumoniae*.

Generalmente cursa de forma benigna y autolimitada. Sin embargo existe un porcentaje de casos que puede complicarse.

Ocasionalmente asocian múltiples manifestaciones extrapulmonares afectando al sistema nervioso central, cardiovasculares, hematológicas, gastrointestinales, dermatológicas, renales...

Los hallazgos radiológicos pueden ser muy variados e inespecíficos y no suele presentar alteraciones de laboratorio.

La confirmación diagnóstica se realiza con la detección del organismo mediante cultivos o PCR, o por la detección de anticuerpos IgG e IgM.

MÉTODOS

Presentamos el caso de una niña con diagnóstico final de neumonía por *Mycoplasma Pneumoniae*.

RESULTADOS

Niña de 5 años que acude a urgencias por fiebre, dolor abdominal periumbilical y en fosa iliaca derecha y vómitos. Se deriva a nuestro hospital para descartar abdomen agudo. Exploración: auscultación cardiopulmonal normal, no taquipnea, abdomen con defensa generalizada a la palpación con blumberg positivo. En la ecografía abdominal se hallan múltiples adenopatías en fosa iliaca derecha sin visualizar el apéndice, con líquido libre en Douglas. Ante la sospecha de apendicitis aguda se decide intervención quirúrgica realizándose apendicetomía con diagnóstico postoperatorio de adenitis mesentérica.

A las 12 horas tras intervención comienza con taquipnea, dificultad respiratoria e hipoventilación generalizada, precisando oxígeno con mascarilla venturi para mantener saturaciones adecuadas.

Radiografía de tórax: imagen de condensación en hemitórax inferior derecho, neumomediastino, neumoperitoneo y enfisema intersticial.

Se extrae analítica con 7.230/mm³ leucocitos (neutrófilos 5.260/mm³, linfocitos 1.390/mm³) y una PCR de 112 mg/l. Inicia oxigenoterapia con mascarilla-reservorio con FiO₂ de 1 durante 12 horas reduciéndose las necesidades de oxígeno tras mejoría auscultatoria. Serología a *Mycoplasma Pneumoniae* IgM positiva.



Realizó tratamiento antibiótico con cefotaxima y azitromicina intravenosos, nebulizaciones de salbutamol y corticoides intravenosos. Con mejoría clínica, analítica y radiológica progresiva.

CONCLUSIONES

Una descripción adecuada del cuadro clínico permite conocer los signos y síntomas más frecuentes de presentación de una neumonía por *Mycoplasma pneumoniae*, lo que lleva a un mayor índice de sospecha, permitiendo un inicio precoz del tratamiento antibiótico específico, acortando así la duración de la enfermedad y disminuyendo el riesgo de sus complicaciones. Ya que el cuadro clínico puede presentarse de manera indistinguible de otros agentes etiológicos, su diagnóstico es difícil de estandarizar y puesto que raramente es mortal, podría decirse que *Mycoplasma pneumoniae* es un germen subestimado.

NEFRONIA LOBAR AGUDA. UNA ENTIDAD A CONSIDERAR

Bárbara Rodríguez Domínguez, María Isabel Díaz Flores, Borja Croche Santander, Juan Carlos Vargas Pérez, Adela Sánchez Carrión, Cristóbal Toro Ibáñez

Hospital La Merced, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La nefronia lobar aguda es entidad infrecuente, que se corresponde con una infección bacteriana localizada en el parénquima renal. Su diagnóstico exige el empleo de técnicas de imagen. La ecografía constituye la primera elección, siendo característico encontrar una lesión focal, hipocogénica, con márgenes irregulares. El TAC es más sensible y específico, hallándose áreas mal definidas que no captan contraste. La rentabilidad del urocultivo es variable, siendo *E. coli* el germen más frecuente. El pronóstico generalmente es bueno; aunque se asocia a cicatrices renales con mayor frecuencia que la pielonefritis.

RESUMEN DEL CASO

Paciente 1: lactante de 6 meses con síndrome febril de 24 horas. Exploración física anodina. En pruebas complementarias destaca leucocitosis con neutrofilia y elevación proteína C reactiva (PCR). Sedimento urinario con piuria y bacteriuria. Es diagnosticado de infección del tracto urinario y se inicia cefixima oral. En urocultivo se aísla *E. coli*. El paciente que afebril a las 48 horas de iniciado el antibiótico. En la ecografía de control se objetiva lesión focal de 2.1 cm en polo supe-

rior derecho, siendo informada como probable lesión tumoral. Se realiza TAC abdominal donde se identifican áreas de hipocaptación en polo superior, compatible con proceso inflamatorio. Con el diagnóstico de nefronia se mantienen 21 días en tratamiento oral con cefixima mostrando una buena evolución.

Paciente 2: niña de 7 años que consulta por fiebre de 5 días y dolor abdominal en fosa iliaca derecha. Exploración física con dolor difuso a la palpación abdominal sin peritonismo. Puñopercusión renal negativa. En pruebas complementarias destaca leucocitosis, neutrofilia y PCR en 343 mg/L. Sedimento de orina: 25 leucocitos. Ecografía abdominal descrita sin alteraciones. Se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona IV. Persiste fiebre e intenso dolor abdominal por lo que a las 12 horas se realiza TAC abdominal. Se identifica área hipodensa e hipocaptante en tercio superior del riñón derecho de 42x40x34 mm. En urocultivo se aísla: *E. coli*. Se mantiene antibioterapia IV 7 días, realizándose terapia secuencial oral con cefixima hasta cumplimentar 3 semanas de tratamiento. Evolución favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La nefronia lobar aguda es una entidad infrecuente; en la que se ha de mantener un elevado índice de sospecha para llegar a su diagnóstico. Es fundamental la utilización de técnicas de imagen, principalmente ecografía renal, para su correcto diagnóstico. La duración del tratamiento antimicrobiano y la vía de administración son controvertidas, empleándose con buenos resultados ciclos antibióticos de 3 semanas.

NIÑO DE 4 AÑOS CON ESCARLATINAS DE REPETICIÓN, ¿CÓMO TRATAMOS EL *S. PYOGENES*?

Irene García De Diego, Susana Hernangómez Vázquez, Encarna María Lancho Monreal, Mercedes Alonso Cristobo, Nieves Romero-Hombrebueno Domínguez, Carlos María García-Vao Bel

Hospital del Tajo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La escarlatina es el resultado de la infección por estreptococo beta hemolítico del grupo A (SBA) o *Streptococcus pyogenes* productor de exotoxinas pirogénicas específicas. Aunque en la literatura pediátrica hay escasa información sobre el riesgo de un segundo e incluso múltiples episodios de escarlatina, clínicamente no es infrecuente la aparición de recurrencias. Presentamos el caso clínico de un niño de 4 años que acude por escarlatinas de repetición.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 4 años que acude a consulta por escarlatinas de repetición. Antecedentes familiares y personales sin interés. Correctamente vacunado. Refieren 6 episodios de escarlatina confirmados con cultivo faríngeo en el último año. En los cultivos se confirma sensibilidad a penicilina y amoxicilina. Todos los episodios fueron tratados con penicilina V oral, con adecuado cumplimiento. En alguno de los episodios se confirmó erradicación mediante cultivo faríngeo. Debido a las frecuentes recidivas se realiza estudio de portadores a los convivientes, resultando todos ellos positivos (padres y hermana de 16 años). Se administró tratamiento a los convivientes y al paciente con amoxicilina-clavulánico. Por el momento no se han vuelto a identificar nuevos episodios.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La penicilina es considerada actualmente el tratamiento de elección de la escarlatina, dado que no se ha documentado hasta el momento ningún aislamiento de EbhGA resistente a la misma. Hasta el un 25% de los casos en tratamiento no elimina en EbhHA de la faringe. Las verdaderas recurrencias se deben a una ausencia de anticuerpos opsonizantes de la proteína M, de la que existen más de 100 tipos distintos. El fracaso bacteriológico del tratamiento se refiere a la persistencia de EbhGA en la faringe de niños asintomáticos, tras un tratamiento adecuado y bien cumplimentado. El tratamiento en portadores asintomáticos no estaría indicado de manera rutinaria. El caso de brotes intrafamiliares recurrentes sería una indicación. Para el tratamiento del fracaso bacteriológico la penicilina es insuficiente, debiendo utilizar otros antibióticos como la amoxicilina-clavulánico.

NUEVO ANÁLISIS MATEMÁTICO DE BIOMARCADORES DE INFECCIÓN BACTERIANA DEL TRACTO RESPIRATORIO INFERIOR EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. APROXIMACIÓN MEDIANTE LÓGICA DIFUSA

Sergio Negre Policarpo¹, Mariel Navarro Paterna², Elena Moreno Gálvez³, Julia Colomer Revuelta³

¹ Hospital Quirón-UIPQ. Universidad Católica de Valencia. I+D WiSL, Valencia.

² CS Puerto de Sagunto I. Agencia Valenciana de Salud, Valencia.

³ Universidad Católica de Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La Lógica Difusa, frente a la lógica tradicional aristotélica bivaluada, es multivaluada. Su uso nos permite realizar cálculos con conceptos lingüísticos así como

evitar el uso de puntos de corte ilógicos en variables cuantitativas. Proponemos el desarrollo y evaluación de un sistema de inferencia basado en Lógica Difusa para incrementar la capacidad de discriminar la etiología bacteriana en pacientes pediátricos con infección del tracto respiratorio inferior.

MÉTODOS

Se llevó a cabo una revisión sistemática de la literatura para detectar los parámetros a incluir en el sistema de inferencia, siguiendo los ítems de la Declaración PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analysis) y posteriormente un estudio de cohortes sobre 238 pacientes con infección del tracto respiratorio inferior, en los cuales se confirmó o descartó la etiología bacteriana siguiendo los postulados de dicha revisión sistemática incluyendo elementos analíticos y microbiológicos. Posteriormente se realizó un análisis doble ciego de los parámetros de laboratorio tradicionales en Urgencias Pediátricas, a saber leucocitos, neutrófilos, proteína C reactiva y procalcitonina, de forma aislada y combinada, así como valorados de acuerdo con el sistema de inferencia difuso. El modelo matemático se realizó con el Fuzzy Logic Toolbox de Matlab 7.0 y el análisis estadístico mediante tablas de contingencia, diagramas de dispersión y curvas ROC, con el paquete estadístico SPSS 15.0.

RESULTADOS

En relación con el diagnóstico de neumonía atípica ninguno de los parámetros mostró superioridad ni asociación estadísticamente significativa. Las dos variables que mostraron una mayor correlación con la etiología neumocócica fueron la procalcitonina (AUC 0'92) y la clasificación mediante lógica difusa (AUC 0'98). Resultados similares se encontraron en relación con la positividad del hemocultivo. El resto de variables microbiológicas no mostraron asociación con ninguno de los parámetros analíticos considerados en el estudio ni con las variables difusas implicadas. En relación con la concordancia entre el diagnóstico clínico inicial y el diagnóstico final, así como entre el diagnóstico mediante inferencia difusa y el diagnóstico final, el coeficiente Kappa fue superior para el sistema difuso que para la valoración inicial del clínico (0'7 Vs 0'9). En ningún caso el sistema difuso indicó etiología bacteriana en pacientes con infección vírica.

CONCLUSIONES

Los resultados del estudio indican que el análisis mediante Lógica Difusa es más poderoso que el uso de biomarcadores aislados o combinados mediante regresión logística múltiple. El sistema de inferencia difuso es capaz de determinar la etiología bacteriana con mayor precisión que los sistemas actuales no difusos.

OSTEOMIELITIS MANDIBULAR: "DIENTES DIENTES LIMPIOS, DIENTES DIENTES SANOS"

Raquel Alfonso Labandeira, Beatriz Martínez Blanco, Irene Rivero Calle, Antonio José Justicia Grande, Rebeca Saborido Fiaño, Juan Manuel Cutrín Prieto

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es una inflamación del hueso que suele estar causada por una infección bacteriana o fúngica y, de forma menos habitual, por parásitos o micobacterias. Existen diferentes tipos de osteomielitis: osteomielitis aguda hematógena, osteomielitis por contigüedad y osteomielitis secundaria a insuficiencia vascular. La sintomatología más frecuente consiste en fiebre y dolor agudo persistente acompañado de signos inflamatorios locales. La causa principal de la osteomielitis mandibular corresponde generalmente a una infección bacteriana odontogénica.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 10 años que ingresa por bultoma refractario a tratamiento oral (amoxicilina-clavulánico 50 mg/kg/día) en región submandibular derecha; edema, eritema, calor y dolor a la palpación, y febrícula acompañante. Diagnosticado de adenopatía submandibular con celulitis asociada, se instaura tratamiento antibiótico intravenoso (clindamicina 44 mg/kg/día), con excelente evolución, completando 7 días. Dado de alta, reingresa por reaparición de la clínica tras el paso a antibioterapia oral (clindamicina 22 mg/kg/día). Seguido en consultas externas, llama la atención la refractariedad al tratamiento oral persistiendo un pequeño bultoma redondeado adyacente a la rama mandibular derecha, a pesar de la desaparición de los signos inflamatorios locales. Se detectan caries dentales por lo que se recomienda valoración por odontólogo, quien realiza ortopantomografía sin hallazgos concluyentes. Ecografía al ingreso y evolutivas, en las que se evidencia marcado engrosamiento, aumento de ecogenicidad y aumento de vascularidad en el estudio doppler del tejido celular subcutáneo de la región mandibular derecha. Ante la posibilidad de infección por micobacterias se realiza PPD negativo. PAAF con cultivos negativos para bacterias/micobacterias, hongos y parásitos. Ante la falta de resultados concluyentes, se solicita valoración por parte de Cirugía Infantil y TAC cervical, que pone de manifiesto una alteración de la textura ósea con esclerosis y reacción perióstica sólida en el ángulo derecho de la mandíbula, así como una imagen lucente adyacente al ápex de la raíz posterior del primer molar derecho

con una zona de aparente disrupción de la cortical medial de la mandíbula sugestivos de osteomielitis de rama mandibular derecha. Se realiza exodoncia de la pieza dentaria implicada, seguida de tratamiento antibiótico oral con resolución completa de la lesión.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La osteomielitis mandibular es una infección difícil de identificar en fases tempranas, pudiendo confundirse con otras entidades como la celulitis o el quiste odontogénico. En el presente caso, la vía de entrada fue una infección odontogénica. La cirugía junto a la cobertura antibiótica son la base del tratamiento.

PATRÓN DE SENSIBILIDAD DE LOS PATÓGENOS RESPONSABLES DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS MÁS PREVALENTES

M.^a Jesús Gutiérrez Fernández, M.^a Ángeles Partida Solano, Javier Castro Rodríguez

Ronda, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El 90% de los antibióticos se prescriben en Atención Primaria (AP) y los servicios de urgencias, principalmente para tratar infecciones del tracto respiratorio (60%). Las infecciones por bacterias resistentes se asocian a una mayor morbilidad, mortalidad e incrementan el gasto sanitario.

Objetivo: conocer la sensibilidad antibiótica de los principales patógenos implicados en el desarrollo de infecciones respiratorias (faringoamigdalitis, otitis media aguda, sinusitis, traqueítis y neumonías), en la población pediátrica del Área Sanitaria Serranía de Málaga.

MÉTODOS

Analizamos un total de 327 cepas procedentes de pacientes (población menor de 14 años) atendidos en AP y Hospital cuyo origen fue respiratorio (esputos, exudados faríngeos y nasofaríngeos, hemocultivos) durante un periodo de 5 años. Se realizó identificación bacteriana por técnicas bioquímicas manuales (procedimientos microbiológicos) y sensibilidad antibiótica siguiendo las recomendaciones de los organismos EUCAST y CLSI. No incluimos el estudio de bacterias con diagnóstico serológico (*M.pneumoniae* y *C.pneumoniae*).

RESULTADOS

1. *S.pyogenes*

No encontramos cambios en la sensibilidad antibiótica frente a penicilina, amoxicilina y cefalosporinas. La resistencia a macrólidos disminuyó alrededor de 15% probablemente por un menor consumo.

2. *S.pneumoniae*

La sensibilidad disminuida a penicilina se tradujo en sensibilidad intermedia y menos del 10% son de alta. Los aislamientos resistentes a macrólidos han disminuido hasta un 20%.

3. *Haemophilus influenzae*

Un tercio de cepas fueron resistentes a ampicilina y amoxicilina por producción de beta-lactamasa. Dentro de las cefalosporinas las más activas fueron cefixima, cefpodoxima y ceftibuteno, aunque en nuestra área su prescripción fue baja. Amoxicilina-ácido clavulánico y cefuroxima siguen siendo los antibióticos con CMI más bajas y por tanto los más utilizados en nuestra área.

Entre los macrólidos, azitromicina y claritromicina fueron los de mejor actividad.

4. *Moraxella catarrhalis*

Más del 90% de aislamientos son productores de beta-lactamasas y resistentes a ampicilina y amoxicilina. *M. catarrhalis* es uniformemente sensible a amoxicilina-clavulánico, cefalosporinas (cefuroxima, cefaclor, cefixima) y macrólidos.

CONCLUSIONES

Nuestro patrón de sensibilidad frente a los patógenos respiratorios ensayados se asemeja a los encontrados en la literatura. La utilización adecuada de antibióticos reduce la morbimortalidad por infecciones bacterianas. El uso inadecuado es causa de fracaso terapéutico, incrementa los costes y favorece la inducción de resistencias. Todo lo expuesto pone de manifiesto la necesidad de conocer el perfil de resistencia de los patógenos encontrados en nuestra área de trabajo así como el de seguir las recomendaciones y pautas establecidas en las guías clínicas.

PEILOSIS POR BARTONELLA HENSESLAE EN UN HOSPITAL COMARCAL

Pablo di Franco Sio, Javier Calzada Barrena, Soraya Iparragirre Rodríguez, Nagore Pacho Beristáin, Miren Imaz Murguiondo, Ester Zuazo Zamalloa

Hospital de Zumárraga, Guipúzcoa.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Varón de 13 años que acude por fiebre de hasta 38° C de 15 días de evolución, en tratamiento con amoxicilina-clavulánico 10 días y azitromicina 5 días.

Diagnosticado de adenitis submandibular derecha, estrepto test negativo. Adenitis que ha ido en remisión.

10 días antes Rx tórax, aumento de la trama.

Contacto con gatos, uno le hizo un pequeño arañazo en cara.

Cefalea con picos febriles.

Bañándose en un pantano.

Sin antecedentes.

MÉTODOS

Examen normal. Adenopatías submaxilares pequeñas.

Ecografía abdominal: hígado: múltiples lesiones focales nodulares hipoeoicas cuyo tamaño oscila entre 10 y 17 mm localizadas prácticamente en todo los segmentos de ambos lóbulos. Algunas presentan un pequeño foco más líquido en su zona central.

Presencia de múltiples adenopatías en el hilio hepático. El tamaño de la mayoría oscila entre 1 y 1,5 cm aunque existe una de 2 cm de diámetro.

Bazo: Presencia de pequeños focos hipoeoicos en el polo inferior esplénico, menores de 1 cm y con unas características similares a las lesiones hepáticas.

Resto del estudio: sin alteraciones.

Impresión diagnóstica:

Múltiples focos nodulares hipoeoicos en hígado y alguna lesión en polo inferior del bazo.

Adenopatías en hilio hepático.

- Ecocardiograma: normal.
- TAC: Realizado tras introducción de contraste oral y CIV (Iomeron 300).

Motivo exploración: Lesiones hipodensas hepáticas y esplénicas vistas en ecografía.

- Distribuido por hígado afectando a ambos lóbulos se observan pequeñas lesiones focales hipodensas con un halo periférico captante sugestivo de

proceso inflamatorio, observándose lesiones de es similares características.

Existe asimismo alguna pequeña adenopatía a nivel del hilio hepático y a nivel portocaval.

Impresión diagnóstica:

Nodulaciones hipodensas con halo captante hepáticas y esplénicas en relación a peliosis bacilar por enfermedad de arañazo de gato.

- Serologías:

- Bartonella henselae (27/07): IgG (IFI) >1/1024 (previo el día 17/7: IgG (IFI) 1/128.
- Resto serologías: negativas.

RESULTADOS

Permanece asintomático durante su ingreso. Ha cedido la fiebre ante los datos clínicos, radiológicos y serológicos se decide tratamiento con rifampicina 14 días.

CONCLUSIONES

Dentro de las anomalías vasculares del hígado se encuentra la peliosis. Es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de múltiples espacios lacunares rellenos de sangre que comunican con sinusoides dilatados. Estas cavidades son de tamaño y morfología variable, lo que condiciona su detección mediante técnicas de imagen. Se ha descrito asociada a múltiples procesos entre los que destacan las enfermedades crónicas debilitantes, como la tuberculosis, neoplasias, enfermedades hematológicas o infecciosas (*Bartonella henselae*). Su forma de presentación varía desde la asintomática hasta la complicada por fallo hepático, hipertensión portal, colestasis, hemorragia o más infrecuentemente hemoperitoneo. La enfermedad por arañazo de gato es causada por *Bartonella henselae*.

PERITONSILLAR ABSCESS SECONDARY TO FOREIGN BODY TRAUMA – THE IMPORTANCE OF A PRECOCIOUS DIAGNOSIS

Graça Barros Loureiro¹, Joana Soares Silva¹, Paulo Guimarães¹, Sara Cruz²

¹Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

²Centro Hospitalar São João, Portugal.

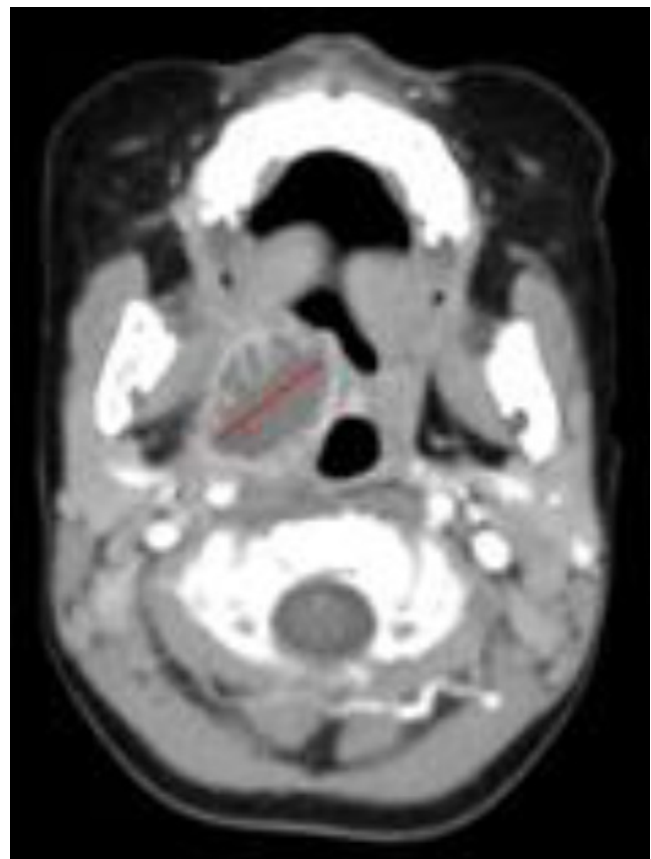
INTRODUCCIÓN

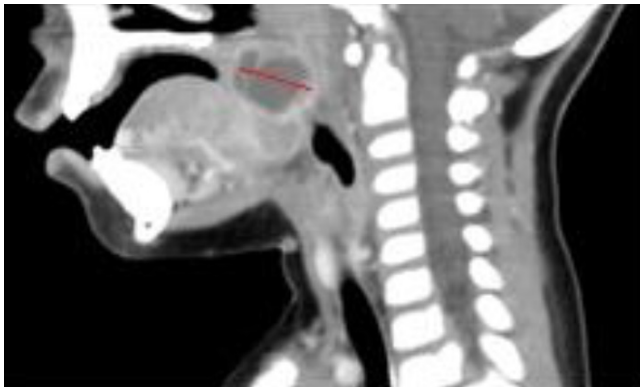
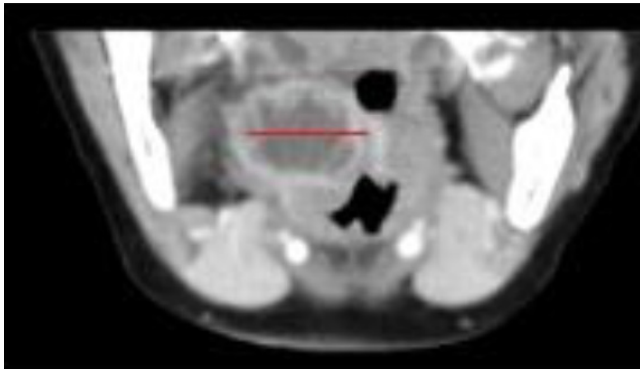
In the pediatric population, accidents involving foreign bodies are an important cause of morbidity and mortality. In order to prevent serious complications, a precocious diagnosis is paramount.

RESUMEN DEL CASO

We present the case of a 21 month old male toddler who was brought to the emergency room (ER) for trauma with a wooden stick while playing, presenting with food refusal and dysphagia. On physical examination, a longitudinal cut of his hard and soft palate down to the right anterior tonsillar pillar was objectified, without active hemorrhage. The wound was deemed uncomplicated and the patient medicated with amoxicillin and clavulanic acid and discharged. 4 days past, despite initial clinical improvement, the toddler once again developed food refusal, dysphagia, this time with sialorrhea and dysphonia, and for these reasons was once again brought to the ER. On new physical examination, besides the previously described laceration, an exuberant tumefaction of the tonsillar region and soft palate was elicited, with visible mass effect on the soft palate, tonsillar pillar and uvula, all displaced medially.

Cervical computer tomography demonstrated a voluminous peritonsillar abscess deforming the oropharynx and displacing, posteriorly and laterally, the ipsilateral parapharyngeal space. Antibiotic therapy was escalated with ceftriaxone and clindamycin; the patient was also medicated with methylprednisolone and underwent surgical drainage. The procedure resulted in a rapid and marked reduction in the mass effect as well as symptomatology. There were no further complications, the patient finished 10 days of antibiotic therapy in the internment and was discharged for outpatient care with good food tolerance.





CONCLUSIONES / COMENTARIOS

The most common cause of peritonsillar abscess is infectious bacterial tonsillitis. However, trauma of the oral cavity and oropharynx can also be responsible for this complication, when associated with secondary infection. This can lead to a major compromise of the upper airways. In such a context, manipulation must be exerted with extreme care, for there is a significant risk of hemorrhagic and obstructive complications. A timely diagnosis diminishes associated comorbidities.

PERSISTENCIA DEL URACO. COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN DOS CASOS

Jessica Gómez Ávila, África Núñez Fernández, M.^a José Muñoz Vilches, Pedro Jesús Terol Barrero

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El uraco es una estructura tubular que se extiende desde la porción anterior de la cúpula vesical hasta el ombligo. Su persistencia tras el nacimiento es debida a un fallo en la obliteración de la luz uracal.

Lo más frecuente es que permanezca silente. Si aparece clínica es habitualmente por sobreinfección del mismo, principalmente en los primeros años de vida.

Presentamos dos casos de uraco persistente, en niños en edad escolar, con diferente forma de debut.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 9 años, sin antecedentes personales de interés, consulta por dolor abdominal periumbilical y supuración purulenta a través del ombligo. Afebril, con disuria acompañante. No refiere traumatismo, ni lesiones previas en la zona. Episodio de similares características 7 meses antes tratado con antibioterapia oral.

A la exploración presentaba área inflamatoria periumbilical de unos 2 cm de diámetro y supuración purulenta umbilical.

Se diagnosticó de onfalitis y se pautó amoxicilina-clavulánico endovenosa. Se realiza ecografía abdominal, donde visualizan una imagen compatible con seno uracal complicado por infección. La evolución fue favorable, resolviéndose el proceso.

Mujer de 11 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por dolor abdominal de varios días, periumbilical, irradiado en cinturón y fiebre de 12 horas de evolución. No síntomas miccionales.

A la exploración no signos de irritación peritoneal, ni dolor en punto ovárico y puño percusión negativa. Se realiza analítica presentando leucocitosis con neutrofilia y PCR de 198 mg/l. Sedimento de orina y urocultivo negativos. Ecografía abdominal que detecta como único hallazgo, imagen en cara superior de la vejiga, líquida, de unos 7 mm compatible con quiste uracal, comprobado posteriormente con TAC abdominal.

Se pauta amoxicilina-clavulánico endovenoso durante 7 días con resolución completa del proceso.

En los dos casos los pacientes se remiten a Cirugía infantil al alta.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las complicaciones por persistencia uracal suelen manifestarse en el periodo neonatal principalmente como cuadro de onfalitis. Sin embargo es un hallazgo muy poco frecuente tanto en niños mayores como en adultos, que no han presentado sintomatología previa.

Hemos querido ilustrar dos formas de presentación. Como onfalitis, diagnóstico más evidente, pero muy raro en niños mayores de 2 años, y como dolor abdominal, dónde es imprescindible hacer un diagnóstico diferencial más amplio con otras patologías. En ambos casos es fundamental la prueba de imagen en el diagnóstico, una correcta pauta antibioterápica y corrección quirúrgica definitiva posterior.

PIOMIOSITIS TROPICAL EN LA COSTA OESTE

Ana Carnicero Iglesias, Pilar Espiño Lorenzo
Hospital Provincial de Pontevedra, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La piomiositis tropical (así conocida debido a su carácter endémico de climas tropicales y templados) es una infección aguda bacteriana que afecta al músculo esquelético estriado. La patogenia es desconocida: aunque comúnmente se ha atribuido a pequeños traumatismos musculares, se cree que su asociación a una bacteriemia asintomática facilitaría la siembra y diseminación de los gérmenes implicados (*S.Aureus* y *S. Pyogenes* entre los más frecuentes).

Esta entidad, de baja incidencia en España, requiere de un alto índice de sospecha ya que se manifiesta mediante signos físicos inespecíficos que pueden retrasar el diagnóstico y posterior tratamiento.

MÉTODOS

Presentamos el caso de una niña de 9 años de edad, sana, sin antecedentes de interés ni traumatismo previo; que presenta cuadro febril de 36 h de evolución, asociando dolor y limitación de MSD (sin signos inflamatorios externos) en las últimas 12 h. Se realiza estudio analítico que únicamente evidencia leucocitosis (15.000/L), y prueba de imagen de MSD (radiografía y ecografía) que muestra un aumento de partes blandas.

Se decide hospitalización para ver evolución y solicitar pruebas complementarias: en las primeras 24 h de ingreso aparece exantema eritematopapuloso de predominio en tórax y pliegues axilar e inguinal, además de aumento de sensación dolorosa progresivamente. Se realiza analítica a las 48 h: PCR 30, PCT2 Y VSG 56 por lo que ante la mala evolución clínica (hipotensión, fiebre persistente, mal estado general...) se inicia antibioterapia empírica iv con cefotaxima y clindamicina.

Se mantiene febril durante 2 días más pese al tratamiento, por lo que dado el resultado normal del resto de pruebas, se amplía el estudio con TAC tóraco, que muestra un área de abscesificación entre ms. Serrato y dorsal ancho no susceptible de drenaje.

RESULTADOS

Decidimos modificar antibioterapia: Meropenem y vancomicina. Buena respuesta cediendo la fiebre en 24 h, con remisión del exantema, disminución de los signos inflamatorios y normalización de los parámetros analíticos de infección. Se realiza Gammagrafía ósea para

descartar complicaciones (resultado normal), y RMN que apoyó el diagnóstico de piomiositis. Se completa antibioterapia intravenosa durante 2 semanas con posterior tratamiento vía oral en domicilio hasta completar 5 semanas.

CONCLUSIONES

La piomiositis se considera un reto diagnóstico en los estadios iniciales. Es importante saber reconocer esta entidad y realizar un diagnóstico precoz para poder instaurar un tratamiento adecuado, del que dependerá el pronóstico del paciente.

El tratamiento con antibioterapia intravenosa puede ser suficiente en fases precoces sin necesidad de realizar drenaje quirúrgico.

POLÍTICA ANTIBIÓTICA Y RESISTENCIA ANTIBIÓTICA ACTUAL EN UNA REGIÓN RURAL DE UN PAÍS EN VÍAS DE DESARROLLO: PAUTAS DE ACTUACIÓN

Elena Gil Camarero¹, Diana Fernández Torre¹, Jana González Gómez¹, Elena García Quevedo², Carlos Godofredo Redondo Figueroa¹, Itziar Martín Ibáñez³

¹ *Servicio Cántabro de Salud, Cantabria.*

² *Servei de Salut de les Illes Balears, Manacor.*

³ *Línea Pediátrica Drassanes, Institut Català de la Salut, Barcelona.*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Muchas enfermedades prevalentes en países en vías de desarrollo son infecciosas. El aumento de las resistencias antibióticas observado en los últimos años en la región rural que vamos a describir, es un motivo de preocupación para el equipo médico de dos de los hospitales de esta zona y hace plantear la necesidad de actualizar la política antibiótica actual en la atención a la población pediátrica. Se pretende conocer la actual resistencia antibiótica de los principales microorganismos existentes en la población pediátrica de dos hospitales de esta región, y ver si la antibioterapia pautada en dos de ellos es la adecuada para su manejo. Así, debemos conocer los antibióticos utilizados en las infecciones más prevalentes y establecer si son los adecuados a los microorganismos existentes.

MÉTODOS

Se realiza un análisis observacional y descriptivo de la política antibiótica en la población pediátrica de dos de los hospitales de una zona rural de un país en

vías de desarrollo, dirigido a tres áreas de actuación concretas: consultas externas, área de hospitalización y laboratorio de microbiología. Se recogen todos los pacientes hasta 15 años cumplidos que acuden a las consultas externas o que están ingresados durante los días de recogida de datos. Además, en el servicio de microbiología se recogen y se analizan de forma retrospectiva todos los cultivos realizados a la población pediátrica de ambos hospitales durante un año (de julio de 2014 a julio de 2015).

RESULTADOS

Acuden a consultas externas de ambos hospitales un total de 410 pacientes y hay 75 niños ingresados. Los antibióticos más pautados son del grupo de los betalactámicos (amoxicilina-clavulánico -21,05%- y ceftriaxona -12,5%-) y cotrimoxazol (8,33%). Se recogen en el laboratorio 758 cultivos positivos. Los patógenos más prevalentes son el grupo *Staphylococcus spp.* coagulasa negativas (22,69%) con un 32% de resistencia antibiótica (RA), seguido de *Escherichia coli* (18,07%) con 60% RA, *Staphylococcus aureus* (12,27%) con 29% de RA y *Klebsiella pneumoniae* (11,61%) con un 59% de cepas resistentes.

CONCLUSIONES

Los antibióticos más utilizados (amoxicilina-clavulánico, ceftriaxona, cotrimoxazol, cefadroxilo y ciprofloxacino tópico), están en una posición media atendiendo a su sensibilidad frente a los antimicrobianos, mientras que 3 de las 5 bacterias más prevalentes (*E. coli*, *K. pneumoniae* y *Acinetobacter sp.*), presentan una elevada resistencia antibiótica. En base a los resultados se deben de establecer cambios en la actual política antibiótica de dichos hospitales.

POTT'S PUFFY TUMOR, COMPLICACIÓN POTENCIALMENTE GRAVE SECUNDARIA A UNA SINUSITIS

Júlia Rúbies Olives, Mireia Ortiz Morell, Laura Marfil Godoy, Núria Arco Huguet, Anna Baró Serrano, Eduard Solé Mir
Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lérida.

INTRODUCCIÓN

El tumor hinchado de Pott, es una entidad descrita por Sir Percivall Pott en 1760 como complicación de un traumatismo o sinusitis frontal. Se define como una osteomielitis del hueso frontal asociada a una

colección purulenta subperióstica. Causa hinchazón y edema de frente y cuero cabelludo que puede extenderse a zona intracraneal.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una niña sana de 10 años correctamente vacunada ingresada en nuestro centro por cefalea frontal y dolor ocular derecho de 6 días de evolución. Pruebas complementarias al ingreso: analítica general (PCR 248 mg/L, leucocitos $8.22 \times 10^9/L$, neutrófilos 73%), hemocultivo (positivo por *H. influenzae*) y TAC craneal donde se objetiva una sinupatía inflamatoria de senos maxilares, etmoidales y seno frontal. Recibe tratamiento con amoxicilina-clavulánico que a las 24 horas se modifica a cefotaxima y se añade metilprednisolona al objetivarse un leve edema frontal. Presenta buena evolución clínica y se da de alta a los 6 días de ingreso pautando tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral hasta completar 14 días.

A los 6 días del alta, reconsulta por fiebre de 48 horas de evolución, aumento de la cefalea, vómitos y sensación de mareo. A la exploración física se objetiva tumefacción fronto-parietal derecha de 5x5 cm, de aparición progresiva a las 24 horas del alta. Se cursa analítica (PCR 168 mg/L, leucocitos $17.27 \times 10^9/L$, neutrófilos 65%) y hemocultivo (negativo). Se realiza RM cerebral que muestra osteomielitis, absceso subdural y subcutáneo fronto-temporal derecho con alteración de la señal de sustancia blanca, signos de cerebritis y trombosis del seno longitudinal superior. Se inicia tratamiento con cefotaxima + vancomicina y se deriva al hospital de 3r nivel para cirugía.

En dicho hospital se realiza craniectomía, evacuación del empiema y drenaje de los senos. En el cultivo de las muestras obtenidas se aisló *H. influenzae* no B, *S. constellatus* y *S. anginosus*. En UCI pediátrica presentó una crisis comicial con buena respuesta a levetiracetam. Se completaron 29 días de antibioterapia con evolución clínica satisfactoria y se dio de alta con una exploración neurológica normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Actualmente el tumor hinchado de Pott es una complicación infrecuente. Se debe conocer y sospechar ante una hinchazón de frente y cuero cabelludo en un paciente diagnosticado de sinusitis. Los cultivos obtenidos intraoperatoriamente son polimicrobianos, siendo los gérmenes más frecuentemente implicados estreptococos alpha/beta hemolíticos, estreptococo *pneumoniae*, estafilococo y *H. influenzae* como el caso de nuestra paciente. Es una emergencia quirúrgica que requiere de tratamiento inmediato para evitar posibles secuelas posteriores.

PREVALENCIA DE ENFERMEDADES INFECCIOSAS EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA ATENDIDA EN DOS HOSPITALES EN UNA REGIÓN RURAL DE UN PAÍS EN VÍAS DE DESARROLLO

Elena Gil Camarero¹, Ashok K. C.², Dasarath Ramaiah J.³, Paula García Calatrava³, Cristina Gutiérrez Rada⁴, María Tasso Cereceda⁵

¹ Servicio Cántabro de Salud, Cantabria.

² RDT-Vicente Ferrer Foundation Kalyandurg Hospital, India.

³ RDT-Vicente Ferrer Foundation Bathalapalli Hospital HOD of Microbiology, India.

⁴ Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

⁵ Hospital General Universitario de Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Es importante conocer las enfermedades que afectan a la población de nuestro área y sus características clínicas de presentación para poder establecer protocolos de manejo eficaces. El objetivo de este estudio es describir las infecciones más prevalentes y las características clínicas de los pacientes pediátricos atendidos en dos hospitales de una zona rural de un país en vías de desarrollo.

MÉTODOS

Se realiza un análisis observacional y descriptivo de las enfermedades y características clínicas que presenta la población pediátrica de dos hospitales de una zona rural. Se recogen todos los pacientes hasta 15 años cumplidos que acuden a las consultas externas o que están ingresados en las plantas de hospitalización durante los días de recogida de datos (24 de julio de 2015 y 31 de julio de 2015). Se recogen sus datos básicos, motivo de consulta, diagnóstico, manejo del paciente, uso de antibioterapia y pruebas complementarias, incluida la recogida de cultivo.

RESULTADOS

Acuden a consultas externas un total de 410 pacientes y hay 75 niños ingresados. La mayor parte de los niños es menor de un año (32,7%). El 59,40% son varones. El motivo de consulta principal es la fiebre, seguido de la rinorrea, la dificultad respiratoria y los vómitos y diarrea. Los diagnósticos principales son otitis y cuadros respiratorios de vías altas en los niños vistos en consultas y neumonía (35,42%), dengue (29,17%) e infecciones gastrointestinales (12,5%) en los ingresados. Reciben antibioterapia el 14,3% de los valorados en consultas y el 62,7% de los ingresos. Los antibióticos más pautados son beta-lactámicos. La forma de administración es principalmente oral en los dados de alta e intravenosa-intramuscular en los ingresados. De los

pacientes a los que se pauta antibioterapia, se realiza cultivos en el 11,8% de los pacientes, de los que el 86,7% fueron hemocultivos.

CONCLUSIONES

Se deben dirigir nuestras actuaciones a la población diana que nos muestran los resultados, es decir, a los menores de un año de edad. Se debe hacer hincapié en establecer protocolos de prevención de transmisión de enfermedades infecciosas, principalmente enfermedades respiratorias, dengue y enfermedades gastrointestinales y fomentar políticas de salud pública donde se controlen los microorganismos existentes fomentando, además, el uso de cultivos para dirigir y supervisar los tratamientos empíricos iniciados y evitar el incremento de resistencias antibióticas.

PURPURA TROMBOCITOPÉNICA EN EL CONTEXTO DE UNA VARICELA HEMORRÁGICA AGUDA

Diana García Tirado, Yolanda Aliaga Mazas, M.^a Teresa Llorente Cereza, Rebeca Lanuza Arcos, Pilar Collado Hernández, Raquel Morales Ferruz

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Se describe el caso de una paciente escolar de 5 años que presenta cuadro febril con lesiones vesiculosas de aparición craneocaudal compatibles con varicela a las que se añaden lesiones versículo-hemorragicas y petequias puntiformes generalizadas. El estudio analítico muestra una trombocitopenia de 4.0000/mm³ plaquetas. La púrpura trombocitopénica inmune es una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos contra glicoproteínas de la membrana plaquetaria que puede ser secundaria a infecciones virales pero que no es frecuente que se presente en el contexto de la infección aguda.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 5 años que consulta en urgencias por cuadro febril que asocia lesiones cutáneas versículo-hemorragicas junto con lesiones petequiales puntiformes generalizadas. Presenta también lesiones vesiculosas en mucosa oral. Se realiza analítica de sangre urgente. Bioquímica que es normal, PCR que es negativa, coagulación que muestra una actividad de protrombina de 59% y un fibrinógeno derivado de 362 mg/dL. En el hemograma se constata plaquetopenia de 4 mil/mm³ plaquetas. Ante la sospecha de varicela hemorrágica y trombocitopenia se decide ingreso. Se

amplía estudio realizándose hemocultivo que resulta negativo, estudio de inmunidad (inmunoglobulinas, complemento, anticuerpos antinucleares) normales, serologías de VIH, VEB, CMV, VHS, enterovirus, parvovirus B19 y mycoplasma y PCR de VHS-6, todos ellos negativos y VVZ, siendo este último positivo. Además se recoge frotis de las lesiones siendo positiva la PCR de VVZ. Ante el cuadro de trombopenia autoinmune y a la espera de resultados analíticos se decide inicio de tratamiento con gammaglobulina intravenosa, vitamina K y tratamiento con Aciclovir intravenoso. A las 24 horas de ingreso se constata aumento de las plaquetas a 108.000/mm³ y mejoría del tiempo de protrombina que al alta es de 89%.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La varicela hemorrágica es una de las complicaciones potencialmente graves de la varicela que ocurre por la transformación hemorrágica de las vesículas y suele verse en pacientes con diátesis hemorrágica previa o en pacientes con alguna complicación hematológica de la varicela como una trombopenia como fue el caso de nuestra paciente.



Lesiones vesículo hemorrágicas y lesiones petequiales

PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sonia Vila Díaz, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, Iria Noela Germil Ares, Iria Carballeira González, Ana Isabel García Villar

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una enfermedad de baja frecuencia, caracterizada por la presencia diseminada de pústulas estériles, de inicio agudo, que pueden asociar fiebre, leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda, de resolución rápida y autolimitada. Suele estar provocada por una infección previa o ingesta de fármacos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias por presentar eritema de inicio en pabellón auricular y región retroauricular izquierda, que se extiende a cuello, pabellón auricular derecho y tercio superior del tórax, asociando en las últimas horas lesiones pustulosas amarillentas, que rompen a la presión con exudado blanquecino. Refiere hiperestesia y prurito en la zona afectada. Asocia leve rinorrea acuosa, sin otros síntomas. No refiere ingesta de fármacos, salvo una dosis de ibuprofeno la semana previa. No tiene antecedentes personales de interés, y como antecedentes familiares cabe destacar psoriasis en la rama paterna. A su ingreso tenía un buen estado general y a la exploración física presentaba una placa eritematosa de bordes bien delimitados, con micropústulas en las orejas, cuello y tercio superior del tórax, de aspecto exudativo, y microadenopatías látero-cervicales, bilaterales, inespecíficas y rodaderas, siendo el resto de la exploración normal. Se le realizó una analítica, donde se objetivó leucocitosis con predominio de neutrófilos, y aumento de la PCR. Se le recogieron serologías, cultivo exudado de las lesiones, cultivo exudado ótico, frotis faringoamigdalares, frotis nasofaríngeo, hemocultivo y virus respiratorios. Se inició antibioterapia empírica con cefotaxima y teicoplanina y se aplicaron soluciones de sulfato de cobre, presentando descamación progresiva de las lesiones, con posterior resolución completa de la afectación cutánea. Los cultivos realizados fueron negativos, objetivándose IgM e IgG VCA positivas para VEB.

A las 2 semanas, acude al Servicio de Urgencias, por cuadro de similares características. Se pautan fomentos de sulfato de zinc, y una crema con ácido fusídico y betametasona, resolviéndose las lesiones; y se realiza biopsia cutánea, compatible con PEAG. Asintomática desde ese momento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un paciente con leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda y exantema pustuloso estéril con o sin fiebre, debe considerarse la PEAG como primera posibilidad diagnóstica. En nuestro caso, el cuadro clínico y la biopsia apuntan a una PEAG secundaria a una infección por VEB, descartándose la implicación del ibuprofeno mediante prueba de exposición oral controlada. Deben mantenerse controles evolutivos, dado el segundo brote y los antecedentes familiares, a fin de descartar evolutivamente psoriasis pustulosa.



REACCIÓN LOCAL EXTENSA TRAS PROFILAXIS POST-EXPOSICIÓN CON VACUNA DE LA VARICELA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alba de la Mata Sauca, Bárbara Hernández García, Amalia Martínez Antón

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Desde la introducción de la vacuna contra la varicela en 1995 ha descendido sustancialmente la morbimortalidad secundaria a sus complicaciones. Una de las indicaciones es la profilaxis en individuos susceptibles tras exposición significativa, siendo eficaz para prevenir o al menos disminuir la gravedad de la enfermedad si se administra en los 3-5 días siguientes a la exposición. La vacuna ha demostrado su eficacia y seguridad por múltiples estudios, pero no está exenta de reacciones adversas. Las reacciones locales se han descrito como leves, con aparición de vesículas en ocasiones, aunque en número escaso. Presentamos el caso de una reacción local extensa tras profilaxis post-exposición.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años previamente sano que consulta por aparición en las últimas horas de numerosas lesiones agrupadas en muslo izquierdo en contexto de varicela. Desde hace 2 días fiebre máximo 39.5° C acompañada de exantema maculo-papuloso y vesiculoso pruriginoso. En la exploración física se objetivan lesiones en distintos estadios (máculas, pápulas, vesículas y costras) diseminadas por cabeza, tronco y extremidades. Se evidencia un área de 7x7 cm en el muslo izquierdo de lesiones agrupadas formando una placa (**Figura 1**).

Figura 1



Como antecedente, tiene una hermana con varicela con inicio del cuadro hacía 17 días. 5 días antes de la aparición del exantema en nuestro paciente acuden a su pediatra para revisión, quien, a pesar de haber transcurrido 12 días desde el inicio del exantema de la hermana, decide administrar profilaxis post-exposición con la vacuna de la varicela. Se realiza inyección intramuscular en el muslo izquierdo coincidiendo con la zona de mayor concentración de lesiones en el momento de acudir a urgencias. Dado el cuadro de varicela extensa de inicio reciente se decide iniciar tratamiento con Aciclovir oral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La administración de la vacuna de la varicela como profilaxis post-exposición es efectiva en las primeras 72 horas hasta en el 90% de los sujetos. Puede retrasarse como máximo su administración hasta el quinto día tras la exposición, teniendo en cuenta que la vacuna pierde eficacia cuanto más demoremos su administración, si bien no hacen referencia a un aumento de los efectos adversos locales. En este caso vemos que el retraso al recibir la vacuna no evitó la aparición de la infección, incluso hizo que presentara una reacción local más extensa de lo esperable, lo que quizás debiera tenerse en cuenta a la hora de indicar profilaxis fuera del periodo establecido en ficha técnica.

RESISTENCIA A GENTAMICINA EN INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO POR E.COLI EN NIÑOS

Teresa del Rosal Rabes, Diana Salas Mera, Talía Sainz Costa, M.^a Rosa Gómez-Gil Mira, Estefanía Ballesteros Moya, Ana Méndez Echevarría

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La gentamicina es el antibiótico IV empírico de elección para el tratamiento de las infecciones urinarias (ITUs). Describimos las características de ITUs por E.coli resistente a gentamicina en niños.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo de ITUs por E. coli resistente a gentamicina diagnosticados en Urgencias Pediátricas durante 2014, incluyendo urocultivos recogidos por sondaje o micción, o casos con confirmación en al menos dos bolsas de orina y leucocituria.

RESULTADOS

El 78% de los aislamientos fueron E.coli (201/258), 15% resistentes a gentamicina (30/201). De los 30 aislamientos se consideran ITU 25 [micción espontánea 15 (60%), sondaje 9 sondaje (36%), y uno (4%) en 2 bolsas de orina]. Los 25 episodios ocurren en 21 niños (mediana de edad 12,4 meses [3,6-23,4]). Un 52% de los episodios requirió hospitalización (13/25).

Un 61% de los niños presentaba un factor de riesgo de resistencias (13/21): Ocho patología nefrourológica (38%), 7 ITUs previas (33%), 5 profilaxis (23%), 5 hospitalización en los 6 meses previos (23%), 3 en UCIP (14%) y 23% otras patologías [encefalopatía (2), Sd. Down, CMV congénito y cardiopatía]. Un 57% (12/21) y un 28% (6/21) de los niños presentaron ≥ 2 y 3 factores de riesgo respectivamente.

El 44% de los aislamientos fueron resistentes a amoxicilina-clavulánico, 43% a cefuroxima, 36% a cefotaxima y 32% a quinolonas. Un 28% (7/25) eran productores de BLEE y 8% (2/25) de carbapenemasas. Un 90% de las cepas en las que se analizó sensibilidad, fueron sensibles a amikacina (9/10).

Un 27% recibió inicialmente cefixima (6/22), 22% cefotaxima (5/22), 18% gentamicina (4/22) y 31% otros antibióticos (7/22), precisando cambio tras el antibiograma un 27% (6/22). La mediana de tratamiento fue 10 días (RIC 7-10), recurriendo dos pacientes (9,5%), uno de ellos en 3 ocasiones.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio, los niños con ITUs por E.coli resistente a gentamicina presentan frecuentemente antecedentes de ingreso, uso de profilaxis, patología nefrourológica u otras patologías crónicas. Un porcentaje elevado son resistentes a cefalosporinas, quinolonas y asocian BLEE.

El tratamiento empírico IV más adecuado en estos casos sería amikacina.

Son necesarios estudios que determinen qué factores de riesgo condicionan la aparición de resistencias a gentamicina para poder orientar los protocolos de antibioterapia empírica.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE ENCEFALITIS Y SUS PRINCIPALES SECUELAS EN LOS ÚLTIMOS AÑOS EN UN HOSPITAL DE 3º NIVEL

Belén Pérez Basterrechea, Sara Gutiérrez Alonso, M.^a Luisa Palacios Loro, Diana Katherine Segura Ramírez, Cristina Julia Blázquez Gómez, M.^a Agustina Alonso Álvarez

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La encefalitis es un proceso inflamatorio del Sistema Nervioso Central, con clínica de disfunción neurológica. Su incidencia aproximada en España es de 5-10 casos/100.000 niños. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, siendo variable el porcentaje de aislamientos infecciosos según series. Objetivo: analizar aspectos epidemiológicos, clínicos y de tratamiento, así como incidencia de las principales secuelas, en los casos de encefalitis registrados en el periodo 2009-2015 en un hospital de 3º nivel.

MÉTODOS

Estudio clínico, retrospectivo, descriptivo. Información obtenida del servicio de Documentación y Archivos del hospital. Se estudiaron las siguientes variables: sexo, edad, estacionalidad, intervalo pródromos-clínica, sintomatología, alteraciones analíticas, aspectos microbiológicos, pruebas de imagen, tratamiento realizado, secuelas e incidencia de encefalitis autoinmune posterior.

RESULTADOS

18 casos, (12 mujeres). 78% > 1 año. 56% entre octubre y marzo. En 12 casos existía el antecedente de una infección previa. Uno presentó exantema previo y otro una pi-

cadura de garrapata. El intervalo pródromos-clínica fue <3 días en 44% de casos. Los síntomas de presentación fueron inespecíficos: fiebre en 72% y náuseas/vómitos en mitad de los casos; pero un 44% presentó alteración del nivel de conciencia. 38% de casos tuvieron LCR patológico y el 50% elevación de reactantes de fase aguda. El agente infeccioso fue aislado en el 44%, siendo un virus en el 50% de ellos (mitad de estos por Herpes y mitad por Enterovirus). En cuanto a las de etiología bacteriana, 50% fueron por neumococo. En un caso se aisló *Borrelia burgdoferi* en lcr y en otro *Mycobacterium tuberculosis*. Se realizaron pruebas de imagen en 15 casos, 53% presentaron alteraciones. Tratamiento con antivirales en 72% de casos; antibióticos en 61%, asociación de ambos en el 39%. 3 casos recibieron anti-tuberculosos, aunque posteriormente sólo se confirmó esta etiología en uno de ellos. En el momento del alta, persistían secuelas motoras en 61% de casos, un niño fue éxitus. 3 de las 4 encefalitis de etiología bacteriana presentaron secuelas neurológicas a largo plazo, en las de etiología vírica sólo las causadas por Herpes produjeron secuelas (encefalopatía en ambos casos). Los 2 casos de encefalitis herpética derivaron en encefalitis autoinmune (antiNMDA) posterior.

CONCLUSIONES

La revisión de nuestra serie, nos permite concluir que la clínica inicial de encefalitis es inespecífica, pero la alteración del nivel de conciencia es también un síntoma frecuente. La posible etiología no viral del proceso debe ser tenida en cuenta a la hora de valorar el tratamiento empírico. Las secuelas más frecuentes son de tipo motor.

REVISIÓN SISTEMÁTICA DEL DIAGNÓSTICO, CLÍNICA Y MANEJO EN LOS CASOS DE SOSPECHA DE INFECCIÓN POR BORDETELLA PERTUSSIS EN 2015 EN NUESTRO CENTRO

Isabel María Pérez Rodríguez, Alicia Arévalo Cenoz, Julia Cano Fernández, Álvaro Martín Rivada, Gustavo Cañedo de Oliveira, Lucía Garriga Ferrer Bergua

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Gracias a la vacunación sistemática de la población pediátrica, la tosferina es una patología cuya incidencia ha disminuido. Recientemente, nuevos métodos han permitido el diagnóstico fiable y rápido, un tratamiento

precoz y efectivo así como su control epidemiológico. Pese a esto la tosferina sigue provocando morbimortalidad. Nuestro objetivo es analizar los casos de sospecha de tosferina en 2015 en nuestro centro, su confirmación microbiológica, así como si se ha realizado un adecuado cumplimiento de las recomendaciones terapéuticas.

MÉTODOS

Se ha realizado una revisión sistemática de las historias clínicas de los pacientes a los que se les solicitó PCR para *B. Pertussis* durante 2015. Las variables estudiadas fueron edad, estado vacunal, ambiente epidémico y clínica presentada. También se analizó cómo había sido su manejo (ingreso, tratamiento y tratamiento de sus contactos).

RESULTADOS

Se realizaron 285 PCR en 2015, siendo 48 positivos (17,2%). La media de peticiones por mes fue de 18,27, observándose un claro aumento en el mes de diciembre (84). La tasa de positividad por mes fluctúa entre 0% (febrero) y 53,3% (agosto). De todos los positivos, 13 (27,7%) tenían una edad menor o igual a 2 meses, 7 de ellos (14,9%) no habían recibido ninguna dosis de vacunación. La clínica más frecuente fue la tos en accesos: 44 (91,7%) y 6 casos (12,5%) presentaron pausas de apnea. 21 pacientes precisaron ingreso (43,8%), de ellos 4 (8,3%) en Cuidados Intensivos. La mediana de días de ingreso fue de 6. La media de días de tos en el momento de la petición y del inicio del tratamiento fue de 10,5 (periodo catarral). 17 (35,4%) positivos referían ambiente epidémico, de los cuales sólo consta el tratamiento de convivientes en 5 ocasiones. Del total de peticiones, sólo el 56% de los pacientes con menos de 14 días de tos fueron tratados.

CONCLUSIONES

Según los datos obtenidos el grupo con mayor morbilidad siguen siendo los menores de tres meses. Vemos necesario insistir en el tratamiento de los convivientes, ya que en numerosas ocasiones se omite, así como optimizar la administración del tratamiento antibiótico en las sospechas, de cara a adecuarla a las recomendaciones actuales. De cara al óptimo manejo de los recursos proponemos un mayor enfoque clínico a la hora de seleccionar pacientes para PCR.

ROMBOENCEFALITIS, UNA AFECTACIÓN AISLADA POCO FRECUENTE

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Paula Martín- Mora Bermúdez

Hospital Punta Europa, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La romboencefalitis es una enfermedad inflamatoria que afecta al tronco cerebral y cerebelo. Puede formar parte de un cuadro de encefalitis generalizada o solo afectar al romboencéfalo. Su etiología predominante es vírica, aunque también puede ser bacteriana, tóxica, autoinmune... La sintomatología cursa con ataxia, temblores, afectación de pares craneales, shock, coma...

El diagnóstico de sospecha es clínico junto con pruebas de laboratorio, la resonancia magnética es el examen diagnóstico de elección.

El tratamiento inicial es de soporte.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años de edad que trae por presentar febrícula de 72 horas de evolución, junto con lesiones vesiculosas en miembros, en tratamiento con dexclorfeniramina, a lo que se añade en las últimas horas fiebre de más de 38° C y alteración en la marcha. No quiere deambular sin apoyo.

Pérdida de apetito, sin vómitos. No otra sintomatología.

AP: RNAT PN: 2850 gr. Adecuado DPM y estaturponderal. Vacunación correcta. No RAMs.

AF: SIC.

EF: TEP normal. Presenta pequeñas vesículas en pies, área genital y en mano muy tenues, sin contenido líquido. Algunas petequias aisladas.

Neurológico: Glasgow 15/15. PC normales. PINRLA. Dismetría. Marcha inestable, da pasos con cierta ataxia y punto de apoyo. Temblor fino de manos.

Resto normal.

PC: Hemograma: Serie roja normal. Leucocitos: 15.700, fórmula normal.

Bioquímica: normal. PCR: 0.10 mg/dl. Sistemático de orina: normal.

Rx Tórax: normal, frotis faríngeo: normal.

Bioquímica LCR: Transparente, Leucocitos: 110 (PMN: 10%; MONO: 90%). Htíes: 10. Glucosa: 64 mg/dl. Proteínas: 33.5 mg/dl. GRAM negativo.

PCR LCR: E. Coli; Haemophilus influenzae, Listeria monocytogenes, Neisseria meningitidis, St. Agalactiae, S. Pneumoniae, CMV, Enterovirus, Herpes simplex 1 y 2, 6, Human parechovirus, VVZ, virus toscana y cryptococcus neoformans negativos.

Cultivo LCR: negativos.

TAC craneal: normal.

RMN craneal: Proceso inflamatorio bulbomedular y protuberancia posterior (romboencefalitis). Hipertrofia adenoidea y múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales. Ocupación bilateral de oídos medios y mastoides.

Evolución: A su ingreso en nuestro centro de referencia y sin etiología infecciosa conocida se instaura tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa (1gr/kg/día) durante 2 días y azitromicina oral 5 días, con evolución clínica favorable. Al alta (al 6º día del ingreso) mejoría evidente de la clínica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la mayoría de las encefalitis tienen etiología vírica, en nuestro caso no pudo confirmarse y aunque la clínica lo sugería, no descartamos un origen autoinmune que no se ha podido confirmar mediante estudio autoinmune.

SACROILEÍTIS AGUDA, COMPLICACIÓN DEL ESTADO DE INMUNOSUPRESIÓN CRÓNICA CORTICOIDEA

Diana Martín Castiblanco, Alba García Bermejo, Laura Domínguez Hidalgo, M.ª Carmen Torres Cañadillas, Percy Esteban Erazo Galarza

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

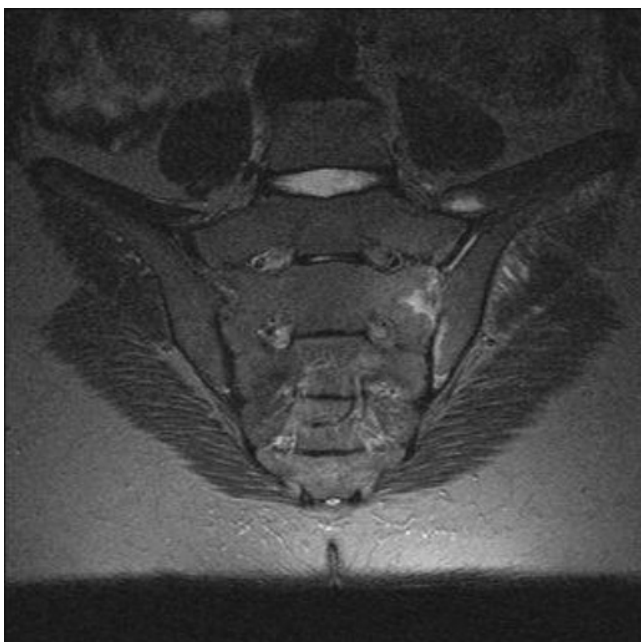
INTRODUCCIÓN

La sacroileítis infecciosa es una patología rara en la edad pediátrica que afecta principalmente a niños de 7 a 14 años de edad siendo más frecuente en varones. Su diagnóstico supone un reto por la pobreza del cuadro clínico, localización vaga del dolor y bajo rendimiento de los hemocultivos (30-60%) por lo que se basa en las pruebas de imagen. La gammagrafía es muy sensible en fases iniciales pero poco específica (escasa resolución espacial). La RMN en fases avanzadas detecta lesiones óseas, articulares y colecciones líquidas. La TAC es útil en el drenaje de colecciones guiado por punción. El tratamiento empírico debe cubrir cocos Gram positivos, especialmente el Staphylococcus aureus por ser el más frecuente y debe mantenerse como mínimo 4 semanas.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 13 años, cuadro de dos semanas de dolor lumbar y en los últimos días cojera, fiebre y dolor que impide la deambulaci3n. Antecedente de Alopecia areata que precisa corticoide oral y Metotrexato de manera continua durante dos a~os. A la exploraci3n obeso, dolor a la palpaci3n abdominal en flanco y fosa iliaca izquierda con pu~o percusi3n renal izquierda positiva y signo del psoas negativo. Dolor a la palpaci3n en zona lumbar con cojera. Alopecia parcheada. Analítica: 8600 leucocitos, 63.9% neutr3filos, 18.7% linfocitos y 16.4% monocitos, PCR: 12,6 mg/dl. Tras radiografías de pelvis, cadera y lumbar, se ingresa con la sospecha de espondilodiscitis infecciosa y debido a su estado de inmunodepresi3n se inicia tratamiento empírico con Cefotaxima, Cloxacilina intravenosas y antiinflamatorio. RMN: ampliación de la articulaci3n sacroiliaca izquierda con líquido interarticular, en la vertiente sacra erosi3n y colecci3n sinovial, entesitis y aumento de partes blandas con contraste, afectaci3n de la musculatura paravertebral posterior y peque~as colecciones abscesificadas que se extienden hacia regi3n lumbar.

Recibi3 tratamiento antibiótico intravenoso 7 días y se di3 alta hospitalaria tras objetivarse mejoría clínic a con marcha prácticamente normal y negativizaci3n de reactantes de fase aguda. Serologías para Rickettsia conorri, Borrelia y Brucella negativas. Hemocultivo negativo. Complet3 un mes con Cloxacilina vía oral y se realizaron revisiones clínicas al mes, a los dos y a los 6 meses posthospitalizaci3n encontrándose asintomático y con exploraci3n física normal.



RMN de articulaci3n sacroilíaca

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La articulaci3n sacroiliaca es una localizaci3n muy poco frecuente del proceso infeccioso, lo que puede conducir a errores diagn3sticos y terapéuticos. Se debe tener un alto índice de sospecha y tenerlo en cuenta en pacientes con compromiso de la inmunidad de cualquier etiología, en éste caso por corticoides.

SERIE DE CASOS DE ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASIVA EN NUESTRA PROVINCIA

Belén de la Vega Castro Castro, Cristina Vicho González, Ana María Grande Tejada, Manuela Delgado Cardoso, Belén Rodríguez Jiménez, Rosario Espejo Moreno

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCI3N Y OBJETIVOS

La enfermedad neumocócica invasiva (ENI) es definida como el aislamiento de neumococo en cualquier líquido estéril.

Tras la introducci3n de la vacuna neumocócica conjugada 13 valente (VNC13) se ha producido un cambio de tendencia hacia los serotipos no vacunales. Desde el mes de abril de 2015 se ha introducido en nuestra comunidad la vacunaci3n sistemática frente al neumococo con 2 dosis más un refuerzo (a los 2, 4 y 12 meses), pauta 2+1. Previamente la pauta recomendada a los familiares y de forma privada era 3+1.

Objetivo: describir las manifestaciones clínicas, características microbiológicas, impacto vacunal y resistencia antibiótica asociadas al microorganismo.

MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo de los niños hospitalizados de 0 a 14 años con ENI mediante revisi3n de historia clínica desde noviembre de 2014 hasta noviembre de 2015

RESULTADOS

Se registraron 6 pacientes diagnosticados de ENI: 2 niños y 4 niñas. 5 de los casos estaban previamente vacunados de VNC13 (Tres con pauta 3+1, uno con 2+2 y otro con pauta 3+0).

Las manifestaciones clínicas fueron: una mastoiditis (1 a~o), dos neumonías necrotizantes con empiema (2,5 y 3,5 a~os), dos meningitis (3,5 y 5 a~os) y una meningoencefalitis (10,5 a~os).

La meningoencefalitis fue diagnosticada mediante reacci3n en cadena de la polimerasa (PCR) en líquido cefalorraquídeo (LCR), una neumonía mediante positividad el

antígeno neumocócico en líquido pleural (LP) y otra mediante PCR y antígeno neumocócico positivo en LP. Los dos meningitis se confirmaron mediante cultivo bacteriológico de LCR siendo posible el serotipado (15 B y 33F),

con antibiograma sensible a penicilina y cefalosporinas de tercera generación ambas. En la mastoiditis se aisló neumococo serotipo 19A, resistente a penicilina, clindamicina y macrólidos en muestra de antro mastoideo.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Sexo	Hombre	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre
Edad	1 año (12 meses)	3,5 años (41 meses)	2,5 años (30 meses)	10,5 años (128 meses)	3,5 años (41 meses)	5 años (62 meses)
Comorbilidad	Alergia a penicilina y cefalosp	No	Glucogenosis tipo III	No	Adenitis por micobacteria avium tipo I	No
Vacuna	VPC13 pauta 3+0 (3,5,7 meses)	VPC13 pauta 2+2 (3,6,14,19 meses)	VPC13 pauta 3+1 (3,5,7,13 meses)	No	VPC13 pauta 3+1 (3,7,9,15 meses)	VPC13 pauta 3+1 (3,5,7,16 meses)
Enfermedad	Mastoiditis	Neumonía con derrame	Neumonía con derrame	Meningoencefalitis	Meningitis	Meningitis
Ag. neumocócico en líq. estéril	No realizado	Positivo en LP	Positivo en LP	No realizado	No realizado	No realizado
PCR	No realizado	No realizado	Positivo en LP	Positivo en LCR	No realizado	No realizado
Cultivo	Positivo en antro mastoideo	Negativo	Negativo	Negativo	Positivo en LCR	Positivo en LCR
Antibiograma	Sensible Cefalosp.3G Vancomicina Resistente Penicilina Clindamicina Macrólido	No realizado	No realizado	No realizado	Sensible Penicilina Cefalosp.3G Vancomicina	Sensible Penicilina Cefalosp.3G Vancomicina
Serotipo	19A	No	No	No	15B	33F
Estancia Hospitalaria	21 días	24 días	26 días	30 días	12 días	12 días
UCI	No	3 días	13 días	10 días	No	No
Complicaciones tardías	Mastoiditis 1 año después con cultivo negativo	No	No	No	No	No

CONCLUSIONES

En nuestros casos, al igual que en la bibliografía consultada, el serotipo 19 A presenta mayores resistencias antibióticas. Esto condiciona mayor hospitalización en el caso de la mastoiditis que en las meningitis a pesar de que la agresividad y las secuelas de estas últimas son mayores.

En los casos de enfermedad mucosal es fundamental realizar pautas vacunarles completas frente neumococo, lo cual no ocurrió en nuestro caso de mastoiditis.

Los casos de meningitis, vacunados con pauta 3+1 completa presentan serotipos no incluidos en la VNC13.

En nuestros pacientes el cultivo de LCR presenta mayor tasa de positividad que otros líquidos biológicos, al igual que en otras series publicadas. El serotipado de los casos diagnosticados mediante PCR no fue posible.

SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS. RARA COMPLICACIÓN DE MONONUCLEOSIS

Mercedes Alonso Cristobo, Clara García-Bermejo García, Susana Hernangómez Vázquez, Nieves Romero Hombrebueno, Beatriz Fernández Rodríguez, Carlos García-Vao Bel

Hospital del Tajo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de "Alicia en el País de las Maravillas" es un cuadro clínico caracterizado por distorsiones de la imagen corporal y percepción alterada de la distancia, tamaño, forma o relaciones especiales de los objetos. Se produce en el contexto de enfermedades virales específicas, relacionado con episodios de migraña, formando parte de intoxicaciones con drogas alucinógenas, en afecciones de la porción central de la coroides y retina, en delirios febriles, epilepsia, psicosis esquizofrénicas agudas y en estados psicasténicos.

En ocasiones presenta percepción del tiempo distorsionado, el tiempo en movimiento rápido o lento, distorsión de la percepción táctil, por ejemplo, la sensación de que el suelo es "esponjosa" en los pies o que la sensación recibida de tocar algo que es simplemente incorrecta o no reconocidos o incluso distorsiona la percepción del sonido.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 8 años que acude derivado por su Pediatra por presentar episodios de alteración en la percepción visual de un minuto de duración aproximadamente, inicio súbito, autolimitados. Se encuentra asintomático entre los episodios. No desconexión con el medio, aunque si sensación de angustia y miedo durante los mismos. Los días previos presentó amigdalitis exudativa con fiebre elevada de hasta 40,5°C y mala respuesta a antibioterapia oral, frotis faríngeo negativo. No antecedentes médico quirúrgicos de interés.

Desde el servicio de urgencias se solicitó Electroencefalograma, RMN cerebral, tóxicos en orina y serologías, todo ello sin alteraciones salvo la serología positiva para CMV. Resolución espontánea del cuadro tras 3 semanas. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las complicaciones neurológicas por infección con virus de Epstein Barr alcanzan el 1-10%; la presentación de este síndrome es infrecuente. El síndrome de "Alicia en el País de las Maravillas" constituye una complicación poco frecuente (1% al 10%) de la mono-

nucleosis infecciosa el cual puede presentarse como síntoma inicial.

El antecedente de una infección por CMV, la normalidad del resto de pruebas complementarias, y la resolución del cuadro clínico nos llevaron en nuestro caso al diagnóstico. Conocer este síndrome, su forma de presentación y la relación que presenta con diferentes enfermedades, ayudará a limitar la necesidad de prácticas y estudios complementarios, así como lograr una adecuada contención del niño y su entorno.

SITUACIÓN ACTUAL DE LOS MICROORGANISMOS QUE AFECTAN A LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN UNA REGIÓN RURAL DE UN PAÍS EN VÍAS DE DESARROLLO

Elena Gil Camarero¹, Raghu Prakash Reddy², Nuria Torre Monmany³, Eva Benavent Palomares⁴, Roger Benavent Torres⁵, Xavier Krauel Vidal³

¹ Servicio Cántabro de Salud, Cantabria.

² RDT-Vicente Ferrer Foundation Bathalapalli Hospital HOD of Microbiology, India.

³ Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

⁴ Hospital de Bellvitge, Barcelona.

⁵ Hospital Universitario de Girona, Girona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El distrito donde se encuentran los hospitales es una zona rural con una población de 3 millones de habitantes y una superficie de 20000 km². En dos de los hospitales de esta región se atienden, anualmente, 80000 pacientes pediátricos, en su mayor parte por causa infecciosa. Así, es importante conocer los patógenos existentes y sus resistencias antibióticas. Se pretende describir las características de los principales microorganismos existentes en la población pediátrica del distrito, como paso previo para poder establecer futuras líneas de actuación.

MÉTODOS

Se recogen cultivos de la población pediátrica atendida en dos hospitales. En el servicio de microbiología se analizan de forma retrospectiva todos los cultivos realizados a la población pediátrica de ambos hospitales durante un año (de julio de 2014 a julio de 2015).

RESULTADOS

Se recogen en el laboratorio 4844 cultivos de los que 758 son positivos. Las muestras son en su mayoría de sangre [53%] y orina [24%]. Los patógenos más prevalentes son el grupo *Staphylococcus spp.* coagulasa negativos [22,69%], seguido de *Escherichia coli* [18,07%],

Staphylococcus aureus (12,27%) y *Klebsiella pneumoniae* (11,61%). *Staphylococcus spp.* coagulasa negativas tienen un 52% de resistencia a cloxacilina. *E. Coli* tiene hasta un 86% de resistencias a cefotaxima-ceftriaxona y un 71% de resistencias a cotrimoxazol pero tiene buena sensibilidad a nitrofurantoina vía oral. Se describe en la muestra un 32% de *S. aureus* resistentes a cloxacilina pero todos son sensibles a vancomicina. *K. pneumoniae* es resistente a cefalosporinas, con buena sensibilidad frente a colistina, cloranfenicol y meropenem aunque hasta el 75% son resistentes a piperacilina-tazobactam.

CONCLUSIONES

Destaca entre los resultados el hecho de que de los cinco microorganismos más prevalentes encontrados, tres de ellos (*E. coli*, *K. pneumoniae* y *Acinetobacter sp.*) son los que presentan además una mayor resistencia antibiótica. Estos resultados pueden estar influidos en parte por el hecho de que a los pacientes más graves es a los que se solicitan estas pruebas más costosas pero nos da idea de la situación actual de resistencia antibiótica de los microorganismos en la zona para poder establecer medidas para asegurar un uso más racional.

TOSFERINA EN UN HOSPITAL COMARCAL

M.^a Isabel Garzón Cabrera, Mercedes Ibáñez Alcalde, Gema Martínez Espinosa, Francisco Cañabate Reche

Hospital de Poniente, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los últimos años se está observando una reemergencia de la tosferina en países con amplias coberturas vacunales, aumentando tanto en lactantes pequeños como en adolescentes y adultos jóvenes ya que la inmunidad vacunal disminuye con el tiempo.

En la tosferina, suelen acontecer 3 fases, la primera de catarro que es la más contagiosa, la segunda o paroxística que se caracteriza por tos paroxística, con gallo inspiratorio, entre crisis el paciente se encuentra prácticamente asintomático. Durante la última fase o de convalecencia los síntomas van remitiendo.

MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las determinaciones de *Bordetella pertussis* solicitadas en pacientes con clínica compatible con tosferina en 2014 y 2015 en un hospital de segundo nivel.

La determinación de *Bordetella pertussis* fue realizada, en un laboratorio externo, mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en muestras respirato-

rias obtenidas por aspirado nasofaríngeo.

RESULTADOS

Durante el año 2014 se realizaron 17 determinaciones de PCR a *Bordetella pertussis*, todas ellas resultaron negativas. Sin embargo, durante el año 2015 de las 36 determinaciones realizadas, 13 fueron positivas (36%).

CONCLUSIONES

En un hospital de segundo nivel, de una zona con amplia cobertura vacunal, se ha producido un aumento de determinaciones positivas a *Bordetella pertussis* en pacientes con clínica compatible con ésta en 2015 con respecto a 2014, acorde con la situación epidemiológica actual. No obstante, no podemos determinar si este resultado se debe a un aumento de la prevalencia, de la solicitud de estudios complementarios, o es el resultado de una combinación de ambos factores.

TOXOPLASMOSIS OCULAR: REVISIÓN DE MANEJO A PARTIR DE UN CASO

Esther Llorente López, Fátima Delgado Ledesma, Carmen Gómez Santos, Enrique La Orden Izquierdo, Jacobo Herrera Pereiro, Erika Pulido Ovalle

Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Ante el desarrollo de alteraciones agudas de la visión se requiere un rápido diagnóstico para iniciar un tratamiento precoz, evitando secuelas. La toxoplasmosis ocular, una de las causas de ceguera prevenibles, se considera la causa infecciosa más frecuente de uveítis posterior.

Caso clínico: niño de 13 años que refiere ojo rojo y visión borrosa del ojo derecho (OD) desde hace 2 semanas. No refiere otra sintomatología, ni cuadro febril significativo previo. Vive en una granja con muchos gatos. Sin otros antecedentes de interés. En la exploración física se objetiva OD con discreta hiperemia ciliar con motilidad ocular extrínseca e intrínseca conservadas. El ojo izquierdo (OI) y el resto de la exploración física no presentan hallazgos significativos.

RESUMEN DEL CASO

Se remite al servicio de Oftalmología para valoración. Presenta disminución de la agudeza visual (AV) de OD (0.1), siendo la de OI normal (1.0). Mediante biomicroscopía objetivan Tyndall positivo con precipitados retroqueráticos en tercio inferior de OD. En el fondo de ojo de OD se observa foco exudativo yuxtafoveal inferior

con vitritis que impresiona de foco coroideo por toxoplasma, no se observan alteraciones en periferia ni en el nervio óptico. El fondo de ojo y la biomicroscopía del OI son normales. Tras el diagnóstico de uveitis posterior con coroiditis por toxoplasma, inician tratamiento con tobramicina, dexametasona y ciclopentolato tópicos oftálmicos y recomiendan tratamiento sistémico. Se inicia tratamiento con pirimetamina, sulfadiacina y ácido fólico orales, que se mantienen durante 6 semanas.

Realiza seguimiento en consultas de infecciosas y oftalmología. Presenta buena respuesta al tratamiento con recuperación de la agudeza visual y curación de la uveitis y coroiditis. Se realiza despistaje de inmunodeficiencias y VIH, siendo el estudio negativo. También se realizan serologías frente a toxoplasma resultando: IgM negativa, IgG positiva, avidéz de anticuerpos frente a toxoplasma alta y PCR para *Toxoplasma* negativa, sugere de reactivación de una infección latente o pasada.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La infección postnatal por *Toxoplasma Gondii* puede adquirirse a partir de la ingesta de ooquistes infecciosos por contaminación con heces de gato o de carne poco cocida de animales infectados. Los síntomas aparecen si los parásitos pasan a los tejidos, haciéndose intracelulares. Uno de los tejidos con más tropismo para el *T. Gondii* es el sistema nervioso central, incluyendo el ojo. En la forma ocular, la decisión de iniciar tratamiento o mantener actitud expectante depende del grado de inflamación, la afectación de AV y el tamaño y localización de las lesiones.



Fondo de ojo de ojo derecho del paciente en la exploración al inicio, con foco exudativo juxtafoveal inferior

TRATAMIENTO DE ADENITIS POR MICOBACTERIA NO TUBERCULOSA Y APARICIÓN DE FIEBRE Y NEUTROPENIA SEVERA: ¿QUÉ ES LO QUE OCURRE?

Ignacio Ruiz del Olmo Izuzquiza¹, Beatriz Romera Santabárbara², Carmelo Guerrero LaLeón³, Pedro Burgués Prades³, Matilde Bustillo Alonso³

¹Hospital de Alcañiz, Teruel.

²Hospital de Calatayud, Zaragoza.

³Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones por micobacterias no tuberculosas (MNT) son cada vez más frecuentes en nuestro medio, siendo la linfadenitis subaguda cervicofacial la presentación más habitual. La exéresis completa del ganglio afectado se considera actualmente el tratamiento de elección.

Sin embargo, el tratamiento antibiótico de forma aislada o combinado con cirugía, o la actitud expectante, son alternativas que parecen ofrecer resultados similares.

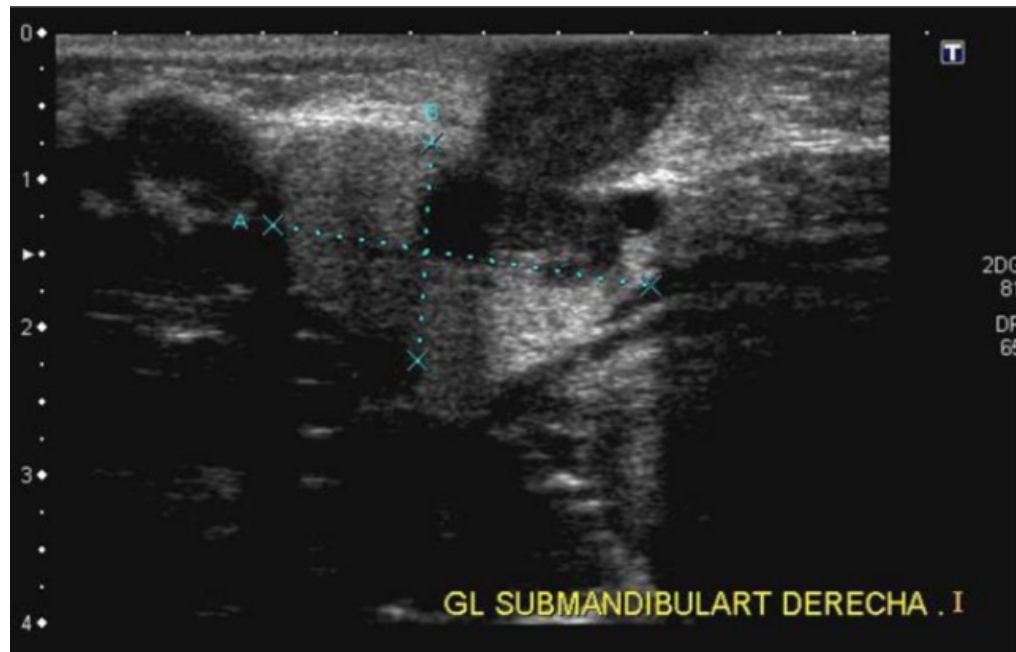
RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años, sin antecedentes de interés, consulta por adenopatía submandibular derecha de 10 semanas de evolución sin otra sintomatología. Recibe amoxicilina-clavulánico oral y antiinflamatorios sin mejoría. Presenta adenopatía 2 x 2 cm, no adherida, discreta fluctuación y piel eritematoviolácea; resto de exploración normal. Ingresa para estudio: marcadores de infección e inflamación, serologías para VEB, sífilis, toxoplasma, CMV y Bartonella y hemocultivo son negativos. Prueba de tuberculina < 5 mm, PCR para complejo tuberculosis negativo. La radiografía tórax es normal. La ecografía se muestra en **figura 1**. Ante sospecha clínica de adenitis por micobacteria no tuberculosa (AMNT), y dado el estadio evolutivo (III-IV), se drena para estudio microbiológico y anatomopatológico, iniciando tratamiento oral con azitromicina 10 mg/kg/día y rifabutina 5 mg/kg/día. Reconsulta una semana después por fiebre elevada de 48 horas de evolución como único síntoma. Se extrae analítica, destacando leucopenia 1200/microL y recuento absoluto de neutrófilos 300/microL, PCR y hemocultivo negativos, bioquímica sin alteraciones. Se decide iniciar tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro, quedando afebril a las 24 horas y sustituir rifabutina por ciprofloxacino 30 mg/kg/día oral ante sospecha de neutropenia severa secundaria a rifabutina. Las cifras totales de neutrófilos se normalizan en controles posteriores, pudiendo ser dado de alta al 7º día. El cultivo es positivo para *Micobacterium intracellulare* tras 25 días

de incubación. El antibiograma muestra sensibilidad a macrólidos y resistencia a quinolonas y antituberculosos habituales. El tratamiento antibiótico se mantiene

8 meses, persistiendo adenopatía sin fistulización con cicatriz hipertrófica, por lo que finalmente se realiza exéresis completa sin complicaciones.

Figura 1. Formación nodular submandibular derecha de morfología en diábolo, ejes 18 x 14'2 mm, densidad no homogénea y vascularización periférica y región medial



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El manejo de las AMNT en niños requiere la estrecha colaboración entre pediatras, cirujanos y microbiólogos con el fin de ofrecer el mayor beneficio terapéutico al paciente. En aquellos casos en los que se utiliza tratamiento antibiótico, de forma aislada o combinada con cirugía, hay que tener siempre presente el riesgo de efectos secundarios potencialmente graves que puedan ocasionar, a pesar de su baja frecuencia.

TRATAMIENTO DE LA INFECCIÓN POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE. ¿SÓLO VANCOMICINA Y METRONIDAZOL O HAY ALGO MÁS?

John Helmut Ramírez Cuentas¹, Sofía Aurora Ramírez Cuentas², Eddy Isabel Gutiérrez Damián³

¹ Servicio de Pediatría, Valencia.

² Universidad Peruana Cayetano Heredia, Perú.

³ Hospital Francesc de Borja, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Sintetizar la información disponible sobre la existencia de otras alternativas terapéuticas distintas a metroni-

dazol y vancomicina en el manejo de las infecciones por *Clostridium difficile*, entidad cuya incidencia ha aumentado en los últimos años asociada al uso frecuente de antibioterapia.

MÉTODOS

Revisión sistemática y exhaustiva de la literatura científica mediante búsqueda bibliográfica en bases de datos informatizadas, revisión de las referencias obtenidas, revisión de las revistas nacionales, reporte de casos clínicos y consulta directa a expertos.

RESULTADOS

La frecuencia de esta patología en la población pediátrica se estima en 2-3 casos por cada 1000 ingresos hospitalarios. Una de sus causas principales es el empleo frecuente de antibióticos; por ello, mucho de los pacientes mejoran considerablemente con el retiro de los mismos. Sin embargo, cuando el tratamiento médico está indicado, las recomendaciones actuales indican el uso de metronidazol en los casos leves moderados, en el primer episodio de infección o la primera recurrencia; mientras que la vancomicina está recomendada en la enfermedad severa o segunda recurrencia. El riesgo de recurrencia estimado en

los diferentes estudios es de 25%. Como alternativa a la terapia convencional; además del trasplante de materia fecal, se encuentran los siguientes agentes: nitazoxanida, rifaximina y fidaxomicina, de los cuales esta última está siendo estudiada ampliamente en los últimos años, demostrando la misma efectividad a vancomicina y metronidazol, frecuencia similar de efectos secundarios, pero una reducción significativamente mayor en la tasa de recurrencias.

CONCLUSIONES

La infección por *Clostridium difficile* es una patología cuya incidencia va en aumento a nivel mundial. Por ello, es importante conocer las terapias disponibles vigentes que hayan demostrado evidencia científica en el manejo de esta entidad. Será necesario realizar más estudios en la población pediátrica y en España para conocer la magnitud real de dicha situación en nuestra población.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS COMO COMPLICACIÓN DE OTITIS MEDIA AGUDA

Bárbara Fernández Domínguez¹, Mariem Tribak², Mario Ernesto Gamarra Samanez³, José Luis Díaz Rodríguez²

¹ Hospital La Merced, Sevilla.

² Hospital Quirón Campo de Gibraltar, Cádiz.

³ Hospital Quirón Marbella, Málaga.

INTRODUCCIÓN

Las otitis medias agudas (OMAs) son procesos frecuentes en edad pediátrica. En un 10-20% de los casos la infección se extiende a las celdillas mastoideas provocando mastoiditis agudas. Habitualmente estos cuadros evolucionan favorablemente con tratamiento antibiótico, pero en raras ocasiones se producen complicaciones intracraneales (como meningitis, absceso cerebral o trombosis de senos venosos) y/o extracraneales (abscesos cutáneos, hipoacusia, laberintitis, o parálisis facial entre otras).

Presentamos el caso de una niña de 5 años diagnosticada de OMA que evolucionó a mastoiditis complicada con trombosis venosa.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de una niña sana y bien vacunada (incluyendo vacuna antineumocócica) que consultaba por cuadro catarral febril de días de evolución con otalgia asociada, habiendo apreciado las últimas horas tumoración en región retroauricular izquierda.

A la exploración clínica destacaba importante desplazamiento del pabellón auricular izquierdo, con tume-

facción retroauricular caliente, dolorosa, e indurada. La otoscopia mostró tímpano izquierdo congestivo y abombado, siendo el contralateral normal. El resto de la exploración resultó anodina.

En la TC craneal y de oídos se apreciaba otomastoiditis izquierda aguda sin signos de erosión ósea, con colección abcesificada postauricular; y asimetría de relleno de senos sigmoideos, sugiriendo trombosis sigmoidea izquierda. La angioRMN confirmó la ausencia de señal en senos venosos transversos y sigmoideos izquierdos, con signos de circulación colateral venosa. El análisis sanguíneo reveló una leucocitosis de 14500 (neutrofilia del 63%) y PCR de 48,7 mg/L. Se inició tratamiento intravenoso con cefotaxima y metilprednisolona. Tras valoración por ORL, se procedió a mastoidectomía retroauricular izquierda y miringotomía con colocación de tubo de ventilación transtimpánico izquierdo. Se obtuvo exudado purulento en cuyo cultivo no se aislaron microorganismos.

Buena evolución posterior, permitiendo alta hospitalaria, completando tratamiento antibiótico oral con amoxicilina-clavulánico en domicilio. Paralelamente, se realizó estudio de trombofilia a la paciente y familiares que fue negativo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La trombosis de senos venosos es una complicación inusual pero severa de las mastoiditis de origen otogénico, con alto riesgo de afectación neurológica. Un manejo adecuado y en ocasiones agresivo es preciso para evitar una evolución tórpida. En muchas ocasiones estos cuadros se preceden de OMAs ya tratadas con antibiótico, lo cual puede retrasar y/o dificultar el diagnóstico. Por ello consideramos importante adecuar el tratamiento de las infecciones de vía aérea superior a la edad y al estado de vacunación de los pacientes. Por otro lado es necesario también descartar un posible cuadro de hipercoagulabilidad en estos pacientes.

TUBERCULOSIS CONGÉNITA EN EL NEONATO

Mariana Serrano López, Amagoia Elozegi Castellanos, M.ª Cruz López Herrera, María Itziar Pocheville Guruceta, Silvia Martínez Velasco, Julia Puerto Morlán

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis es una enfermedad producida por *Mycobacterium tuberculosis* cuya incidencia está aumentando en nuestro medio. No obstante, hay pocos casos documentados de tuberculosis congénita (376 pacientes en el mundo). Esta enfermedad puede transmitirse

mediante vía hematogena (por vena umbilical) o por ingesta de líquido amniótico infectado. El recién nacido puede presentar principalmente fiebre, dificultad para la alimentación, dificultad respiratoria, fallo de crecimiento, meningitis, distensión abdominal, hepatoesplenomegalia, ascitis y lesiones cutáneas, pudiendo alcanzar una mortalidad del 50%. El diagnóstico se basa en realizar radiografía de tórax, cultivo y tinción de secreciones (aspirado gástrico, endotraqueal, líquido peritoneal y pleural, líquido cefalorraquídeo, oído, lesiones cutáneas), siendo el Mantoux y los métodos indirectos como IGRA (ensayo de liberación de interferón gamma) y Quantiferon poco valorables. Hay diferentes pautas de tratamiento antituberculostático, como la asociación de Isoniazida, Rifampicina, Etambutol y Amikacina durante 2 meses seguido de Isoniazida y Rifampicina durante 6-12 meses más.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido pretérmino (27 semanas) que a las 12 horas presenta distensión abdominal, perforación intestinal y neumoperitoneo por lo que es trasladado a nuestro hospital. En la laparotomía se observa una perforación ileal a 4 cm de la válvula ileocecal y se coloca una ileostomía de descarga, presentando deposiciones de consistencia blanda de forma persistente. Su madre se encontraba en estudio por fiebre prolongada (desde la semana 22 de gestación) y es diagnosticada de tuberculosis diseminada con afectación ganglionar mediastínica, miliar pulmonar y peritonitis tuberculosa, por lo que inician tratamiento antituberculostático. Se realiza estudio de tuberculosis congénita en el recién nacido, aislándose *Micobacterium tuberculosis* complex en el aspirado gástrico, siendo el cultivo traqueo-bronquial, peritoneal, orina, líquido cefalorraquídeo y Quantiferon negativos, por lo que se inicia tratamiento con Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida y Amikacina (esta última retirada a los 19 días por sensibilidad del cultivo) durante 2 meses, continuando con Isoniazida y Rifampicina durante 4 meses más. Recibe fórmula elemental con adecuada evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de que la tuberculosis congénita es poco frecuente, la incidencia de la tuberculosis está aumentando por lo que debemos sospecharla ante cualquier posibilidad de contagio materno o de viaje reciente de países endémicos. Cursa con una mortalidad elevada de hasta el 50% por lo que se debe diagnosticar e instaurar un tratamiento tuberculostático de forma precoz.

ULCERA DE BURULI, LA GRAN DESCONOCIDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Tania Iglesias López, Javier Aristegui Fernández, M.^a Isabel Garrote Llanes, Ainhoa Larrauri Goiri, Monica de las Heras Martín

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN

La ulcera de Buruli es una enfermedad cuyos primeros datos se remontan a 1897 en Uganda. Su incidencia aumenta progresivamente, reportándose anualmente más de 5000 casos nuevos en los 33 países de África, América, Asia y Pacífico Occidental donde es endémico. Hay aspectos aun no conocidos sobre ésta enfermedad, como son, el mecanismo de transmisión y tratamiento más eficaz. Entre los datos conocidos, se sabe que es una micobacteriosis producida por *M. ulcerans* (la tercera en importancia después de la lepra y la tuberculosis), afecta principalmente a menores de 15 años y produce un cuadro ulcerativo con úlceras extensas que necesitan tratamientos quirúrgicos largos y complicados. El diagnóstico es principalmente clínico ya que las pruebas microbiológicas (PCR y cultivos) presentan una especificidad y sensibilidad bajas. Hasta 2005 el único tratamiento era quirúrgico. En 2004 la OMS propuso como tratamiento, la combinación de rifampicina y estreptomycin durante 8 semanas, aunque su eficacia se limita a estadios muy iniciales de la enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Describimos el caso de una niña de 12 años que tras un viaje a Senegal consultaba por cuatro úlceras, bien delimitadas, de bordes supurativos en sacabocados y fondo de fibrina, en dorso de pie izquierdo de tres semanas de evolución con mala evolución pese a tratamiento antibiótico intravenoso y oral en dicho país. Tras recogida de muestras para estudio microbiológico (cultivos, tinción auramina, PCR *Micobacterium tuberculosis* TBC y no TBC), se inició tratamiento antibiótico con rifampicina y estreptomycin, así como desbridamientos quirúrgicos y curas químicas diarias. El diagnóstico de presunción fue de Ulcera de Buruli, objetivándose a las 2 semanas buena evolución de las lesiones, por lo que pese a no tener confirmación microbiológica se retiró el tratamiento antibiótico, manteniendo las curas diarias hasta la resolución completa de las lesiones (al mes y medio).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Con el aumento de la inmigración es importante el conocimiento de enfermedades importadas, ya que en cualquier momento podemos estar ante una enfer-

medad para nosotros desconocida, pero endémica en otros países.

Es el caso de la ulcera de Buruli, que pese a ser endémica, también es la "gran desconocida". De ahí la gran labor que desarrolla la OMS para conocer los datos aun no aclarados sobre ella; informar sobre su gravedad, secuelas que produce, su impacto (principalmente en la población pediátrica) y necesidad de diagnóstico precoz en países endémicos, así como realizar ensayos clínicos para el desarrollo de un tratamiento antibiótico oral eficaz.



UTILIZACIÓN EMPÍRICA DE ANTIBIOTERAPIA DE ESPECTRO REDUCIDO FRENTE A AMPLIO ESPECTRO PARA EL TRATAMIENTO DE NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD EN UN HOSPITAL COMARCAL

M.^ª José Morales Lozano, Ana M.^ª García Miguel, Sandra Llinares Ramal, Marta Gómez Delgado, José Vicente Arcos Machancoses, Vicente Posadas Blázquez

Servicio de Pediatría, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: las neumonías adquiridas en la comunidad (NAC), son una causa frecuente y, potencialmente grave, de hospitalización: su incidencia en España es 30-36 casos/1.000 niños menores de 5-6 años. Un 15-23% requerirán ingreso hospitalario.

El tratamiento inicial de la NAC hospitalizada será empírico en la mayoría de casos. Un uso racional de los antibióticos de amplio espectro ayudará a minimizar las resistencias.

Objetivo: nuestro objetivo principal es comparar que la efectividad del tratamiento empírico de la NAC con antibióticos de espectro reducido es similar que con los de amplio espectro.

MÉTODOS

Material y métodos: estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes entre 2 meses y 14 años de edad, ingresados con NAC no complicada durante 2012-2015, en nuestro hospital. Para la búsqueda de los pacientes se utilizó la base de datos interna del hospital.

Se excluyeron: a) niños menores de dos meses b) pacientes apiréticos y/o tratamiento oral durante el ingreso, c) traslado a uci pediátrica (neumonía complicada) d) falta de información relevante.

Se clasifican dos grupos según antibiótico empírico intravenoso utilizado. Espectro reducido (penicilina, ampicilina, amoxicilina-clavulánico) o a amplio espectro (cefalosporinas de 3ª y fluoroquinolonas). Comparamos su efectividad según: días de ingreso, días de fiebre tras iniciar la terapia y días de oxígeno.

RESULTADOS

Resultado: 112 casos incluidos: 84 tratados con antibiótico de bajo espectro y 28 con antibiótico de amplio espectro.

No hay diferencias significativas para las variables de gravedad entre ambos grupos al ingreso: taquipnea, taquicardia, fiebre (>39° C), saturación de oxígeno (<92%), leucocitosis (>15.000/mm³), PCR (>80 mg/L) y antibiótico previo al ingreso.

No encontramos diferencias estadísticamente significativas al comparar días de ingreso (p0.07), días de fiebre durante el ingreso (p 0.22) y días con necesidad de oxígeno (p0.5) [Gráficas 1, 2 y 3], con una potencia de >80% y con riesgo alfa del 5%.

CONCLUSIONES

Conclusiones: la utilización de antibióticos de amplio espectro no ofrece ventajas respecto a los de espectro estrecho en el tratamiento de NAC no complicadas. El abuso en el empleo de agentes antimicrobianos de amplio espectro puede aumentar las resistencias bacterianas. Nuestros resultados coinciden con las recomendaciones de las guías nacionales.

VACCINES OUTSIDE THE NATIONAL VACCINATION PROGRAM IN A PAEDIATRIC POPULATION

Joana Vanessa Silva, Graça Loureiro, Benedita Bianchi Aguiar, Magalys Pereira, Lúcia Gomes, Miguel Costa
Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Immunisation is one of the preventive measures with the biggest impact in the reduction of the incidence

and severity of infectious diseases, being that the vaccines not included in the National Vaccination Program (NVP) have a very important contribute.

The aim of this study was to evaluate the knowledge and adherence to the vaccines that are not included in the NVP in a paediatric population.

MÉTODOS

Transversal descriptive study done in the form of an inquiry, to the children parents, who came to the emergency service, to the external consultation, or were hospitalized in the paediatrics service.

RESULTADOS

We interviewed the parents of 207 children with an average age of 60 months. In 83% of the cases, the parents knew at least one of the vaccines: pneumococcal (77.8%), rotavirus (40.6%), meningococcal type B (21.2%), hepatitis A (19.8%), influenza virus (19.3%), varicella (12.1%), diphtheria/tetanus/pertussis (2.9%). In 81.7% of the cases the information was given by health professionals: Pediatrician (42.5%), Assistant Doctor (32.9%) or both 6.3%. All the children who were evaluated had the NVP complete; in addition, 71% had the pneumococcal vaccine, 25.6% the rotavirus, 11.6% hepatitis A, 9.2% the meningococcal type B vaccine, 8.2% the influenza virus and 3.9% varicella.

It was established a connection between the implementation of the pneumococcal, rotavirus and hepatitis A vaccine to parents who had a higher education level and between hepatitis A and the socio economic level (Graffar class I, II and III).

CONCLUSIONES

Some factors were identified connected to a higher enforcement of the vaccines: a higher education level and a higher social status. Its knowledge contributes to an adjusted plan of the vaccines measures to risk groups.

VACUNACIÓN EN EMBARAZADAS Y TOSFERINA EN MENORES DE 1 AÑO

Begoña Fernández Martínez, Javier González García, Helena Higuelmo Gómez, Laura Míguez Martín, Gemma González Mencía, Teresa González Martínez

Hospital de Cabueñes, Asturias.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Desde el año 2010 se ha observado un progresivo aumento de la incidencia, hospitalización y mortalidad de

la tosferina, más evidente en menores de 1 año. Algunas CC.AA. han adoptado una estrategia de vacunación en embarazadas, con el objetivo de proteger al recién nacido frente a la infección por B. Pertussis. Su efecto protector es de aproximadamente 6 semanas y las evidencias sobre su efectividad son escasas.

En Asturias se inició la vacunación voluntaria frente a la tosferina en embarazadas en junio de 2014. Mediante este estudio se pretende conocer, en nuestro área sanitaria: las tasas de vacunación en embarazadas, las tasas de incidencia de tosferina en menores de un año, y si ésta ha variado desde el inicio de la vacunación materna.

MÉTODOS

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de casos confirmados de tosferina mediante cultivo y/o PCR en menores de 1 año de nuestro área sanitaria durante el año 2013 y 12 meses posteriores al inicio de la estrategia de vacunación materna (desde 1 de agosto de 2014 hasta el 31 agosto de 2015).

Se calcularon las tasas de vacunación materna en el área sanitaria entre junio de 2014 y junio de 2015.

RESULTADOS

La tasa de vacunación en embarazadas fue de 22.7%. En el año 2013 se confirmaron 4 casos de tosferina, que supone una incidencia en menores de 1 año de 208,44 por 100.000 habitantes (162,5 en España y 41,1 en Asturias). Todos ellos fueron menores de 4 meses y precisaron ingreso en todos los casos. En el periodo post-vacunación se registraron 7 casos, de los que sólo 3 niños (42%) eran menores de 4 meses, precisando ingreso el 57%. La madre de uno de ellos (3 meses de edad) había sido vacunada. Todos los casos fueron tratados con macrólidos, con evolución favorable.

CONCLUSIONES

- La cobertura vacunal de las embarazadas ha sido baja.
- Las tasas de tosferina en menores de un año en nuestro área fueron superiores a las notificadas en el año 2013 en el territorio nacional y en nuestra comunidad autónoma.
- La tasa de incidencia de tosferina en menores de un año ha sido superior en el periodo post-vacunación, predominando en los lactantes mayores de 4 meses.
- Estudios poblacionales más amplios podrían ayudar a conocer el impacto de la estrategia de vacunación materna sobre la incidencia de tosferina en menores de un año.

INMUNOLOGÍA CLÍNICA Y ALERGIA PEDIÁTRICA

ALERGIA A LANSOPRAZOL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^ª Luisa Baranguán Castro, Itziar Serrano Viñuales, M.^ª Teresa Sobrevía Elfau, Silvia Beatriz Sánchez Marco, Ana Villamañán Montero, M.^ª Isabel Guallar Abadía

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Los inhibidores de la bomba de protones (IBP) son fármacos utilizados para el tratamiento del reflujo gastroesofágico y otros problemas digestivos, siendo muy eficaces y seguros. Pese a que los efectos adversos son infrecuentes, se han descrito reacciones de hipersensibilidad IgE y no-IgE mediadas ante estos fármacos. En la literatura se describen casos de alergia a IBPs que presentan reacciones cruzadas con todos los IBPs, reacciones cruzadas ante varios tipos de IBPs pero no a todos ellos, y alergia a un solo tipo de IBPs con tolerancia del resto. Se describe el caso de una niña con hipersensibilidad IgE mediada a lansoprazol.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años que es remitida a la consulta de Alergología Pediátrica por haber presentado a las 2 horas de la ingesta de un comprimido de Opiren® Flash 30 mg (lansoprazol), exantema habonoso eritematoso y pruriginoso, generalizado, sin otra clínica acompañante, que cedió en unas 12 horas espontáneamente. Se realizan pruebas cutáneas frente a IBP (prick test e intradermorreacción a concentraciones descritas en la literatura) con resultado positivo en intradermorreacción para lansoprazol, siendo el resto de pruebas negativas. Posteriormente se realiza prueba de provocación oral con omeprazol hasta dosis terapéuticas, sin presentar clínica, por lo que se trata de una alergia a lansoprazol. Se recomienda evitar su uso, permitiendo administración de omeprazol si lo precisa, puesto que se ha comprobado su tolerancia en la actualidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La incidencia de alergia a IBPs está aumentando, probablemente debido a un mayor uso de estos fármacos. Ante la sospecha de alergia a IBPs, recomendamos realizar el estudio alérgico con todos los IBPs para descartar reacciones cruzadas. En primer lugar se realiza prick test y posteriormente se realiza intradermorreacción. Y según el resultado de las mismas,

se lleva a cabo una prueba de provocación oral para completar el estudio. Es importante realizar un estudio completo, para descartar reacciones cruzadas, y para poder ofrecer alternativas adecuadas y seguras a estos pacientes.

ALTERACIONES INMUNOLÓGICAS EN LA PAROTIDITIS RECURRENTE JUVENIL

Rubén Gastón Téllez, Antonio David Hidalgo Santos, Begoña Ferrer Lorente, Manuel Oltra Benavent, Emilio Monteagudo Montesinos

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La parotiditis crónica recurrente o juvenil es la segunda causa de parotiditis en la infancia. Se define por la aparición de episodios recurrentes de tumefacción y dolor parotídeo uni o bilateral. Existen múltiples factores causales atribuidos (autoinmunidad, infección, alergia o tumoral), lo que obliga a realizar un despistaje en estos niños. Se describen los resultados de nuestra casuística.

MÉTODOS

Se realizó una revisión de los últimos 21 casos estudiados en la consulta externa de nuestro hospital, remitidos desde atención primaria o desde el servicio de urgencias, con diagnóstico clínico o ecográfico de parotiditis recurrente. La valoración inicial incluía hemograma con morfología y estudios de etiología infecciosa e inmunológica según protocolos propuestos en la revisión bibliográfica.

RESULTADOS

Se observa un marcado predominio en varones (14; 67%), duplicando a las mujeres. El rango de edad del primer episodio fue de 1 a 13 años, con una media de 5,2 años. La edad media de inicio del estudio fue de 6,4 años, lo que indica un tiempo de evolución de aproximadamente un año entre el primer proceso y la valoración en consulta. El número medio de episodios fue de 3,7 con una mediana de 3. Se presentaron como bilaterales el 38% de los casos. La mayoría de los pacientes presentaban como únicos síntomas el dolor y la tumefacción propios de la entidad. Sólo 5 (24%) presentaron

fiebre o febrícula durante alguno de los episodios. En 18 de los casos (86%) los hallazgos ecográficos fueron compatibles con parotiditis crónica recurrente (en los otros 3 fueron informadas como normales). El estudio de etiología infecciosa fue negativo y la radiografía de tórax normal en todos los casos. En el estudio de inmunidad, se encontraron hallazgos en 11 casos: ANA + (a título entre 1/40 y 1/1280) (6 casos), déficit selectivo de IgA (2 casos), descenso de C4 (3 casos), factor reumatoide positivo (1 caso), anticuerpos antitransglutaminasa positivos (1 caso). El diagnóstico final fue de Síndrome de Sjögren en 2 casos, uno de ellos asociado a Lupus eritematoso sistémico, celiacía en 1 caso, déficit selectivo de IgA en 2 casos. En el resto no se pudo establecer ningún diagnóstico salvo el de Parotiditis recurrente juvenil.

CONCLUSIONES

Dada la prevalencia de alteraciones clínico analíticas de origen inmune/autoinmune (52%) así como la ausencia de causas infecciosas, proponemos que, actualmente, el estudio inmunológico es prioritario en la Parotiditis recurrente juvenil.

DEFICIENCIA DE INMUNOGLOBULINA A. PROTOCOLO DE VACUNACIONES Y ALERTA SANITARIA DE SEGURIDAD EN LA HISTORIA CLÍNICA DEL PACIENTE

Nerea Salmón Rodríguez¹, Alicia Rodríguez Cerezo², Mar Navarro de Prado³, Fernando Salmón Antón³

¹ Hospital Quirón Madrid, Madrid.

² OSI Bilbao-Hospital Basurto, Vizcaya.

³ OSI Barrualde-Hospital de Galdakano, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El déficit de inmunoglobulina A (IgA) es una inmunodeficiencia primaria caracterizada por una disminución (<7 mlgrs/dl) o ausencia total de IgA en suero. Su incidencia, abarca desde 1/142 a 1/18.500. Las manifestaciones más comunes son las infecciones respiratorias recurrentes, intolerancias alimentarias, enfermedad celíaca e infecciones por protozoos.

La etiología exacta es desconocida pero el déficit de IgA es el resultado del fallo de las células B para madurar y producir IgA. Algunos medicamentos e infecciones pueden causar déficit de IgA adquirido

Aunque la mayoría de los pacientes son asintomáticos, requieren la optimización del Calendario Vacunal y la apertura de una Alerta sanitaria de seguridad en su HC, ante el riesgo de anafilaxia secundaria a una transfusión de sangre/producto sanguíneo si éste contiene IgA.

MÉTODOS

Revisión 9 casos con diagnóstico de Deficiencia de Inmunoglobulina A, (CIE-10:D80.2), menores de 18 años.

RESULTADOS

La intervención en el déficit de IgA, implica:

- 1.- El tratamiento de las enfermedades asociadas, las infecciones recurrentes, y los posibles déficit asociados a un anticuerpo específico y/o a una subclase de IgG.
- 2.- La Optimización de las Vacunas a la evidencia científica actual.
- 3.- Los asintomáticos no necesitan tratamiento, pero se recomienda: a) Poner una Alerta de Seguridad en su Historia Clínica y b) Que lleven un brazalete de alerta médica, en prevención una reacción anafiláctica secundaria a una transfusión de sangre/producto sanguíneo si éste contiene IgA.

CONCLUSIONES

- En el 100%, de los casos, se puso una Alerta de Seguridad en la Historia Clínica.
- No se prescribió brazalete, pero si Informe del potencial de afectación de Anafilaxia post transfusional, en caso de acudir a otro centro externo a la Red Sanitaria de Osakidetza.
- En el 89%, se precedió a la Vacunación frente al Neumococo. VN13 y VN23V.
- 22% Vacunación Antigripal 2015.
- Un caso (11%), presento un incidente critico (Anafilaxia post transfusional severa, hace 6 años), en una Intervención en un Hospital no conectado Red Sanitaria de Osakidetza.

DÉFICIT SELECTIVO DE IgA EN MENORES DE 5 AÑOS. EVOLUCIÓN

Amaia Ricondo de Diego, Itziar Ojinaga Niño, Rebeca López Gómez, Leire Dopazo Fernández, Raquel Pérez Garay, Juan Miguel García Martínez

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El déficit selectivo de IgA se define como el descenso de los valores de IgA con niveles de IgG e IgM normales en ausencia de ningún otro desorden inmunológico. Además, es criterio diagnóstico de la ESID una edad superior a 4 años, ya que los valores de IgA en

ese grupo son bajos en relación a los de edades posteriores, y se considera la posibilidad de recuperación espontánea de dichos valores.

El objetivo es describir la evolución de pacientes con IgA <7 mg/dL detectada antes de los 5 años de vida con normalidad del resto del sistema inmune.

MÉTODOS

Se realiza un estudio longitudinal descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 5 años con IgA < 7 mg/dL. Determinación periódica de IgA hasta edad igual o superior a 5 años o hasta normalización de sus valores.

RESULTADOS

Se estudiaron 57 pacientes (40% mujeres), con edad media en la 1ª consulta de 2.7 años (rango 0.33-5) e inicio de síntomas a los 1.6 años (0-4). Clínica respiratoria en 24 (42%), retraso ponderal/vómitos/diarrea 15 (26%), clínica cutánea 3, peritonitis neumocócica 1 y sepsis/meningitis 1. Seguidos durante 4,2 años (0-19), 1 pérdida.

Seguidos hasta ≥ 5 años de edad: 29, persiste en 26/29 (89%), en 3/29 se corrige (1 totalmente, 2 parcialmente). Seguidos hasta < 5 años de edad: 27, más de una determinación de IgA: 25, persiste en 18/25 (72%), se corrige en 7/25 (5 totalmente, 2 parcialmente).

Globalmente el déficit de IgA persiste en 44/54 (81% pacientes del total).

CONCLUSIONES

En la mayoría de los niños diagnosticados de déficit de IgA antes de los 5 años, ese déficit persiste por encima de esa edad, por lo que se debe considerar la probabilidad de que el déficit se mantenga y la conveniencia de efectuar un seguimiento similar a los pacientes diagnosticados a edad superior a los 4 años.

DOLOR ABDOMINAL Y EDEMAS DISTALES RECURRENTES: ¿SE PUEDEN RELACIONAR?

Daniel Aguadé Borrull, Teresa Garriga Baraut, Cristina Blasco Valero

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El angioedema hereditario (AEH) por déficit del C1 inhibidor es un trastorno autosómico dominante poco frecuente e infradiagnosticado, causado por una mu-

tación en el gen SERPING1, existiendo dos tipos mayoritarios según sea un déficit o un defecto funcional del C1, que es el inhibidor más potente del complemento de contacto. Su disminución, provoca un aumento de bradicinina, responsable de los síntomas. Presentamos una adolescente con dolores abdominales recurrentes diagnosticada de AEH tipo II.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 14 años que desde los 9 años presenta múltiples episodios de dolor abdominal intenso de 2-3 días de evolución, a nivel hipogástrico y periumbilical, que se controla parcialmente con tratamiento analgésico y que impide las actividades de la vida diaria. No refiere relación causal con su hábito deposicional, alimentos u otros desencadenantes. Durante la fase intercristica nuestra paciente se mantiene totalmente asintomática.

Desde la adolescencia se acompaña de episodios de edema en zonas distales, sin existencia de prurito ni eritema acompañante. Estos episodios duran 3-4 días y con una periodicidad de 2-3 meses. En alguna ocasión ha recibido tratamiento con antihistamínicos y corticoides sin mejora clara de la velocidad de resolución del cuadro.

Se realiza un estudio analítico completo de angioedema recurrente mediante hemograma, bioquímica básica, estudio del complemento, autoinmunidad, serologías y estudio del tiroides que revela una alteración a nivel del complemento, mostrando unos valores de C4 disminuido, C3 normal, C50 disminuido, C1q normal con C1 inhibidor elevado y una actividad del C1 inhibidor disminuida.

Ante los hallazgos clínicos y analíticos se sospecha de angioedema hereditario. Se cursa estudio genético del gen SERPING1, encontrando una mutación en heterocigosis del exón 8, confirmando nuestro diagnóstico de angioedema hereditario tipo II.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El AEH presenta un carácter episódico de edemas subcutáneos o de la submucosa, de lenta progresión y sin urticaria ni picor acompañante. Su afectación habitual es cutánea, seguida del aparato digestivo y vía respiratoria superior. El diagnóstico es analítico y se confirma mediante estudio genético.

En situaciones de emergencia, delante de un paciente con angioedema periférico, abdominal o de vía respiratoria superior que no responde a dosis óptimas de adrenalina, antihistamínicos o corticoides, haría falta considerar la posibilidad de angioedema mediado por bradicinina como el angioedema hereditario.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA COMO CAUSA DE ANOREXIA DE LARGA EVOLUCIÓN EN ADOLESCENTE

Itziar Ojinaga Niño, Ana Belén González Martínez, Rebeca López Gómez, Amaia Ricondo de Diego, Nerea Uribarri Yarza, Julia Puerto Morlán

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

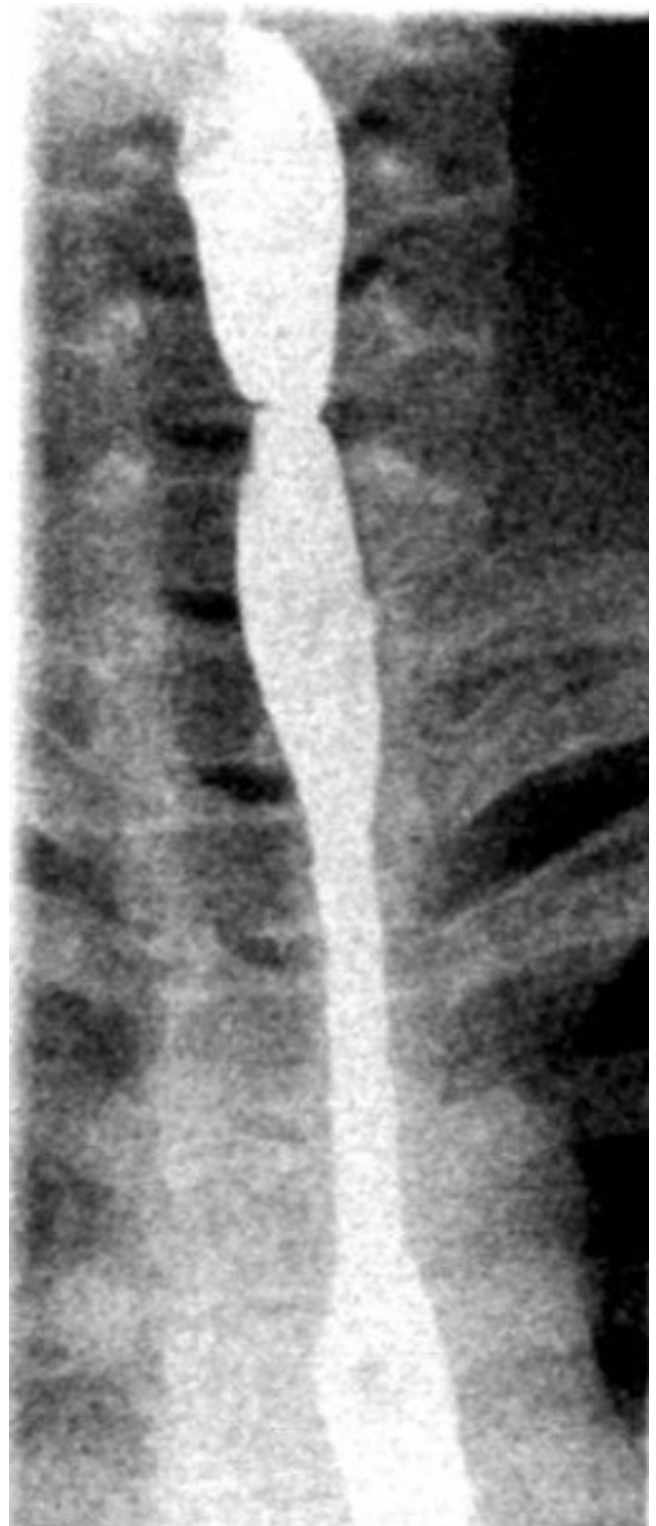
La impactación de cuerpos extraños en el esófago es una urgencia médica y puede ser debida a estenosis esofágica secundaria a esofagitis eosinofílica. Muchos de los niños con esofagitis eosinofílica pueden cursar cuadros de dolor torácico, anorexia secundaria a disfagia y leves impactaciones que se resuelven espontáneamente durante años y pasar desapercibida.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso clínico de un adolescente de 14 años, con antecedente de alergia al huevo remitida a los 5 años seguida en Alergología Infantil, que desde los 6 años presenta dolor torácico recurrente con varias consultas a urgencias y estudio cardiológico normal, anorexia con caída de los percentiles de peso y talla, disfagia y varios episodios de sofocación que se resuelven con maniobras de Heimlich. Tras episodio de impactación con pipa de girasol en esófago que se resuelve tras endoscopia y que requiere ingreso hospitalario, es diagnosticado de estenosis anular de tercio superior de esófago de hasta el 50% de la luz según esofagograma. Ante la sospecha de esofagitis eosinofílica, se realizaron biopsias a diferentes niveles de esófago, estómago y duodeno, confirmando el diagnóstico con infiltración de una media de 26 eosinófilos por campo. Ante la gravedad del cuadro se inicia inmediatamente tratamiento por vía oral con Deflazacort a 1 mg/kg/día con pauta descendente durante 3 semanas y budesonida deglutida. Se decide así mismo, retirar el huevo de la alimentación. Actualmente es controlado en consultas externas de Alergología Infantil y Cirugía Pediátrica pendiente de ver respuesta al tratamiento médico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un niño con cuadro de anorexia de larga evolución se deben descartar causas orgánicas, teniendo muy presentes las intolerancias y alergias alimentarias. El dolor torácico recurrente puede ser el síntoma inicial de la esofagitis eosinofílica debido a impactaciones esofágicas que se resuelven de manera espontánea. Para llegar al diagnóstico de esta enfermedad se debe realizar una anamnesis dirigida preguntando por síntomas de disfagia, que en muchas ocasiones pasan desapercibidos.



Estenosis esofágica por esofagograma

ESTUDIO DE LOS EPISODIOS DE ANAFILAXIA EN NIÑOS ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Julia Puerto Morlán, José M.^a Pérez Roldán, Amaia Ricondo de Diego, Silvia Martínez Velasco, Laura Santos-Díez Vázquez, Leire Dopazo Fernández
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los últimos años ha aumentado prevalencia de las enfermedades alérgicas. La anafilaxia es una reacción alérgica sistémica grave potencialmente mortal que es motivo de asistencia en un Servicio de Urgencias.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de dos años consecutivos (2014-2015) de los pacientes pediátricos diagnosticados de Anafilaxia en el servicio de urgencias de un hospital terciario.

RESULTADOS

Tras revisar la historia clínica de 113 pacientes con diagnóstico inicial de anafilaxia, un 80.5% (91) cumple los criterios diagnósticos de la European Academy of Allergy and Clinical Immunology. 65 (71.4%), fueron varones. Mediana de edad: 6.58 años (4 meses - 14 años). 49 pacientes (53.8%) no tenían historia de anafilaxia previa; 50 (54.9%) tenían historia de asma y 59 (64.8%) de alergia a al menos un alimento (16/17.6%, a 2 y 20/22%, a más de 2 alimentos). De los alérgenos desencadenantes conocidos (87/95.6%), los más frecuentes fueron alimentos (78/85.7%) y de ellos leche (27/29.7%), frutos secos (12/13.2%) y huevo (11/1%); 5 (5.5%) se debieron a medicamentos o sustancias de uso médico. En 8 (8.8%) había factores coadyuvantes: ejercicio (7/7.7%) y fiebre. Un 57.1% (52) tuvo lugar en el ámbito familiar; 6 (6.6%) sucedieron en ambiente hospitalario y 7 (7.7%), en el ámbito escolar. 10 (11%) fueron consecuencia de provocaciones o inducciones a tolerancia y 19 (20.8%), por errores o accidentes, todas ellas por alimentos. Sólo 12 pacientes (13.2%) tuvieron edema de úvula y únicamente 1 presentó una reacción bifásica. Disponemos de triptasa en el episodio en 41 pacientes (45.1%; rango 2.47-17.5) y es positiva únicamente en 5 (12.1%). 36 (39.3%) disponían de adrenalina autoinyectable pero sólo 10 (27.7%) la administraron. En 7 (7.7%) fueron necesarias 2 adrenalinas y 45 (49.5%) recibieron expansión con SSF.

CONCLUSIONES

- Uno de cada dos episodios ocurre en niños en edad preescolar.
- La mayoría de los episodios suceden en presencia de los padres.
- El alérgeno mayoritario es un alimento: La leche, huevo y frutos secos son los más frecuentes.
- El procedimiento de Inducción a la Tolerancia oral en la alergia a alimentos es una reciente causa de anafilaxia.
- Los errores o accidentes causan 1 de cada 5 anafilaxias.
- A pesar de disponer de adrenalina, los padres tienen dificultades a la hora de utilizarla, sólo uno de cada tres la administra cuando es necesario.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LAS REACCIONES ADVERSAS A MEDICAMENTOS EN NUESTRO SERVICIO DE ALERGIA PEDIÁTRICA

Sandra Rodríguez Boderó, Marianela Marcos Temprano, Ana Paola Jiménez Jiménez, Virginia Fernández Provencio, Sofía Galbis Soto, Silvia Abad Arevalillo

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La alergia a medicamentos tiene una baja incidencia en pacientes pediátricos, y sin embargo supone una creciente carga asistencial (numerosas consultas y pruebas diagnósticas). El objetivo de esta revisión es conocer la prevalencia, características clínicas y manejo de las supuestas reacciones adversas medicamentosas en nuestra población.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años remitidos a nuestra unidad por sospecha de alergia a medicamentos desde julio 2014 a enero 2016.

RESULTADOS

Se incluyeron 179 pacientes, lo que supone el 20% de todos los pacientes nuevos remitidos a la consulta de Neumoalergia Infantil. La edad media de la supuesta reacción fue de 3 años 8 meses (46% menores de dos años), mientras que la edad media de la primera consulta fue de 7 años, lo que supone una demora de más de 3 años en el estudio de estos pacientes. El 20,1%

tenía antecedentes familiares de alergia medicamentosa. El 29,6% tenía antecedentes personales de dermatitis atópica, 12,3% asma, 14% alergia ambiental y 6,7% alergia alimentaria. El principal fármaco implicado fue la amoxicilina (66%), seguido de amoxicilina/clavulánico (20,6%) e ibuprofeno (8,3%). Únicamente se registraron 3 casos de administración parenteral. La clínica más frecuente fue la cutánea (exantema maculopapuloso 45,2%, urticaria 45,8%) y el angioedema (25,7%). Sólo 6 pacientes presentaron anafilaxia. En el 33% de los casos los síntomas se iniciaron en las primeras 24 horas de tratamiento (78% pautado por IRVA). Más de la mitad de los pacientes no precisaron acudir a Urgencias ni tratamiento médico. La demora en la primera consulta hizo que un elevado porcentaje de los pacientes no recordaran las características clínicas de la supuesta reacción ni si habían recibido previamente el fármaco implicado. Se descartó alergia medicamentosa mediante estudio protocolizado (determinación IgE, pruebas cutáneas y prueba de exposición controlada) en el 86% pacientes. Sólo encontramos 3 casos con positividad *in vitro*, 4 con positividad de pruebas cutáneas y mediante PEC sólo se confirmaron 2 casos (11 casos fueron dudosos y 41 están pendientes de su realización).

CONCLUSIONES

Al igual que en otras series publicadas hemos encontrado que las reacciones IgE mediadas a medicamentos en la infancia tienen una prevalencia muy baja. Las manifestaciones cutáneas son la clínica más frecuente, y los antibióticos betalactámicos continúan siendo los fármacos más implicados, siendo difícil establecer un diagnóstico diferencial con los exantemas víricos. La demora en el estudio de estos pacientes supone un reto en el diagnóstico, siendo la provocación la prueba diagnóstica definitiva.

FIEBRE RECURRENTE. A CONSIDERAR CAUSAS AUTOINMUNES DE PREDISPOSICIÓN HEREDITARIA

M.^a José García Monje, Alicia Rendo Vázquez, M.^a Luz Cupido Mateos, Carmen Almuña Simón, Consuelo Calviño Costas, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

La fiebre es un síntoma frecuente en pediatría, causada generalmente por cuadros virales autolimitados, aunque en casos de fiebre recurrente debemos pensar en las llamadas enfermedades autoinflamatorias (EAI). La fisiopatología común se basa en los inflamomas, que son estructuras moleculares que llevan a

estimular y secretar citoquinas inflamatorias, especialmente la IL-1 beta. La presentación clínica común son episodios de crisis de inflamación intermitentes con manifestaciones generales y locales.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 2 años sin antecedentes de interés, que ingresa por celulitis preseptal, otitis media aguda, fiebre y vómitos. Al ingreso presentaba 7.10 mil/mc leucocitos con 0,7 mil/mc neutrófilos y PCR de 238.8 mg/L, con un descenso brusco de neutrófilos (0,2 mil/mc) al 5º día de ingreso. Autoinmunidad, serología y cultivos negativos. Buena evolución con antibioterapia endovenosa con neutropenia al alta y seguimiento en consultas.

A los 2 meses reingresa por fiebre y astenia, con analítica normal salvo elevación de PCR. A las 48 horas neutropenia severa con buen estado general sin otra clínica. Al 5º día deposiciones blandas con toxina de *Clostridium difficile* positiva. Serologías negativas, autoinmunidad, proteinograma y médula ósea normal. Estudio genético de neutropenia congénita negativo. Nuevo ingreso 2 meses más tarde por fiebre, analítica normal menos PCR: 109,8 mg/L, con neutropenia severa (0,3 mil/mc) al 9º día. Clínicamente picos febriles durante 10 días, buen estado general y sin otros síntomas. Resto de estudios negativos.

Al mes ingreso por fiebre, eritema y prurito anal con analítica normal excepto PCR y VSG elevados. Tras 6 días de ingreso se confirma neutropenia severa. Se diagnostica de celulitis perianal.

Ante la sospecha de Síndrome autoinflamatorio se solicitan las pruebas genéticas de fiebre periódica detectándose la variante p.(Arg488Lys) en el exón 3, del gen NLRP3, gen relacionado con síndromes periódicos asociados a Criopirina (CAPS).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los CAPS se incluyen dentro de las enfermedades autoinflamatorias en el grupo de las inflamomasopatías, asociándose a mutaciones del gen NLRP3, que se expresa fundamentalmente en monocitos, neutrófilos y condrocitos. Engloba tres entidades distintas, aunque su heterogeneidad clínica y los importantes cuadros de solapamientos dificultan la clasificación de algunos pacientes.

Nuestra paciente no la englobamos en ninguna de las tres entidades conocidas, el Síndrome CINCA/NOMID, el Síndrome de Muckle-Wells, ni el Síndrome autoinflamatorio familiar inducido por frío, sino como Síndrome de solapamiento.

En casos de fiebres recurrentes debemos pensar en las Enfermedades autoinflamatorias y realizar el estudio genético pertinente para un correcto diagnóstico y tratamiento.

NEONATO CON EDEMAS: FORMA INFRECUENTE DE DEBUT DE LA ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA

Jesús Rodríguez Catalán, Francisco Javier Mejorado Molano, María Rodrigo Moreno, Genoveva del Río Camacho
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) está aumentando, con una incidencia en preescolares del 2-3% en países desarrollados. En España, es la tercera alergia más frecuente en niños (tras el huevo y el pescado).

Suele producir clínica cutánea (70%), gastrointestinal (13%) o ambas (18%). La sintomatología respiratoria y anafiláctica son más infrecuentes (1%). Dentro de los síntomas cutáneos, un 50% debutan con eritema o urticaria aguda mientras que un 10-15% tienen síntomas locales como eritema/edema perioral o labial postingesta. Excepcionalmente puede existir afectación palpebral o de extremidades, como en este caso.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 25 días traído a Urgencias por edema en ambos pies desde hace unas horas, sin otra sintomatología. Antecedentes gestacionales-perinatales sin incidencias, en seguimiento en pediatría de área por escasa ganancia ponderal, e iniciada hace 5 días suplementación con fórmula de inicio.

Exploración física normal salvo por edemas con fovea en ambos pies, constantes normales. Se realizan analítica de sangre y orina, sin alteraciones, cursándose ingreso para observación y estudio.

Por la escasa ganancia ponderal, la rapidez de instauración de la sintomatología y un posible desencadenante (inicio reciente de tomas de leche artificial) se sospechó APLV, por lo que se cambió empíricamente la suplementación a fórmula hidrolizada y se solicitó IgE sérica específica a leche y fracciones. Progresiva resolución de edemas, siendo dado de alta a las 48 horas del ingreso.

En control posterior en consulta de Alergología, resultados de IgE específica para leche y fracciones positivos, confirmándose la APLV. Se indicó mantener el tratamiento con hidrolizado, continuando asintomático hasta la actualidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En el diagnóstico diferencial de edemas en el neonato debe descartarse inicialmente un origen cardio-circulatorio, siendo para ello de gran ayuda una exhaustiva

anamnesis y exploración física.

En ausencia de datos de sospecha de lo anterior, deben realizarse analítica de sangre y orina que descarten causa renal o hematológica. Tras esto, se buscarán otras etiologías según la anamnesis.

En neonatos con sintomatología relevante (aunque inespecífica) debemos incluir las alergias dentro del diagnóstico diferencial, puesto que son entidades potencialmente graves con un diagnóstico y tratamiento eficaces.

El diagnóstico de APLV se certifica mediante una prueba de provocación positiva (gold-estándar), sin embargo, ante clínica sugestiva y niveles de IgE o pruebas cutáneas claramente positivas, puede establecerse el diagnóstico. Se trata con hidrolizado de leche de vaca, reservándose otras fórmulas (elementales) para casos refractarios. Buen pronóstico, un 85% se resuelve antes de los 4 años.

Tabla 1. Valores de IgE séricos del paciente

Tipo de IgE específica:	Niveles en el paciente (KU/L):
Leche de vaca	4,84
Alfa lactoalbúmina	0,01
Beta lactoglobulina	6,43
Caseína	0,42

Nota: se considera negativo todo valor de IgE < 0,35 KU/L

PRIAPISMO COMO NUEVO SÍNTOMA DE ANAFILAXIA EN EL NIÑO PREPÚBER. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Eva Castilla Hernández, Teresa Garriga Baraut, Cristina Blasco Valero, Blanca Vila Induráin, Antonio Moreno Galdo
Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La anafilaxia es una reacción alérgica que puede tener consecuencias fatales, con afectación de dos o más sistemas del organismo. La clínica más frecuente en niños incluye síntomas cutáneos (eritema, urticaria y/o angioedema, los más habituales), pero también puede presentarse con clínica respiratoria y con menor frecuencia: síntomas cardiovasculares, gastrointestinales y/o neurológicos. Otros síntomas como la metrorragia y las contracciones uterinas también han sido descritos en la literatura en mujeres y niñas prepúberes. No obstante, hasta el momento, no se ha descrito afectación de órganos sexuales masculinos en niños

ni hombres. El priapismo es la erección peneana no relacionada con la estimulación sexual o que persiste después del cese de la misma. Es raro en niños y su aparición se ha relacionado con enfermedades graves, pero, hasta el momento no se ha descrito como posible síntoma en la anafilaxia. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de un niño con priapismo secundario a reacción anafiláctica tras administración de inmunoterapia específica frente ácaros.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 6 años diagnosticado de rinoconjuntivitis persistente moderada por alergia a los ácaros [IgE total 447 U/ml; IgE específica *Dermatophagoides pteronyssinus* (Dpt) 70 KU/L] sin otros antecedentes patológicos de interés. Se le administra primera dosis (0,2 ml) de inmunoterapia específica polimerizada frente Dpt. A los 20 minutos de su administración inicia cuadro de broncoespasmo (SCORE Wood Downes 5/Moderado), rinitis, angioedema palpebral bilateral, eritema generalizado, un vómito alimentario y priapismo asociado. Ante la clínica compatible con anafilaxia se administra adrenalina intramuscular (0,01 mg/kg), salbutamol 3 tandas de 4 inhalaciones cada una, corticoides vía oral 1 mg/kg/dosis y hidroxizina 0,5 mg/kg/dosis. Tras el tratamiento se observa resolución de toda la sintomatología descrita en aproximadamente unos 25 minutos, siendo dado de alta completamente asintomático tras mantenerse 12 horas en observación y sin presentar nuevas incidencias.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se describe el primer caso de priapismo en edad pediátrica asociado a anafilaxia. El episodio se resolvió tras la administración de salbutamol y adrenalina, ambos fármacos indicados tanto para el tratamiento de la anafilaxia como del priapismo. Hasta el momento, la afectación de órganos sexuales durante un episodio de anafilaxia únicamente se había descrito en mujeres y niñas prepúberes. No obstante, en el sexo masculino, puede también ser útil identificar posibles afectaciones de los órganos sexuales con tal de conseguir un óptimo diagnóstico, tratamiento y control de la anafilaxia.

REACCIÓN CUTÁNEA GENERALIZADA POR ALERGIA A TIOMERSAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Belén Rodríguez Jiménez, María Capataz Ledesma, Belén de la Vega Castro, Rosario Espejo Moreno, Cristina Vicho González, María Segura González

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El culto al cuerpo y el cuidado por nuestra higiene han propiciado un consumo masivo de productos cosméticos por la población general. Esto ha acarreado que en la última década los cosméticos hayan pasado a ser responsables del 30% de las dermatitis de contacto.

Estos productos son el resultado de mezclar algunas de las aproximadamente 8.000 sustancias químicas que utiliza la industria cosmética para su elaboración. Por ese motivo, no es extraño que algunos de estos ingredientes no sean bien tolerados por la piel de determinadas personas.

Algunas dermatitis de contacto leves no son motivo de consulta médica y el usuario simplemente se limita a evitar el cosmético sospechoso, por lo que su prevalencia está infraestimada.

MÉTODOS

Presentamos el caso de una niña de 10 años con antecedentes personales de alergia a mercurocromo, dermatitis atópica y calendario vacunal al día. Sin otros antecedentes de interés.

Acude a urgencias refiriendo aparición de lesiones cutáneas tras el uso de un desodorante pedio en los 4 días previos. De inicio en pies con generalización progresiva. Acude a urgencias por empeoramiento y aparición de ampollas en los pies. No fiebre. No otra sintomatología.

A la exploración física se encuentra afebril, resto de constantes estables. Buen estado general. Normocoloreada, bien hidratada y perfundida. No distrés. Exantema generalizado maculopapular confluyente, rasposo, más intenso en axilas, cuello, abdomen e ingles. Lesiones ampollosas en ambos pies, interdigitales, de contenido claro, con edema y rubor en zona distal.

Resto de la exploración sin hallazgos.

RESULTADOS

La paciente requirió ingreso en planta. Se le pautó tratamiento antibiótico empírico con cloxacilina, dexclorfeniramina, urbasón intravenoso y curas locales con suero salino fisiológico y fucidine tópico, con mejoría progresiva de las lesiones.

Ante la importante reacción alérgica que presentó, se la derivó a consultas externas de alergia infantil para estudio. Allí se comprobó mediante la prueba del parche "patch test" hipersensibilidad fuertemente positiva a tiomersal.

CONCLUSIONES

El tiomersal, timerosal o mertiolate se usa como anti-séptico y conservante en medicamentos tópicos, cosméticos y vacunas.

Está compuesto por mercurio orgánico y tiosalicilato. Puede presentar reacción cruzada con otros componentes mercuriales (como es el caso de nuestra paciente).

El mejor consejo para prevenir este tipo de reacciones es leer las etiquetas con detenimiento y conocer cómo están compuestos los productos y solicitar productos alternativos que no contengan este conservante.



Reacción

SÍNDROME DE FREY BILATERAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alicia Martínez-Villasante Alemán, Jorge Lévano Vásquez, Gema Rubio Olmeda, Ana Campos Segovia, Begoña Arias Novas

Hospital Universitario Sanitas La Zarzuela, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Frey o del nervio auriculotemporal, es una entidad infrecuente en la edad pediátrica, caracterizada por episodios recurrentes de eritema y/o

sudoración en el área inervada por el nervio auriculotemporal que ocurre en respuesta a los estímulos gustatorios. En la infancia es frecuente el antecedente de fórceps en el parto.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente de 5 meses de edad, con antecedente de parto por cesárea a término sin complicaciones, con antecedente familiar de padre con asma bronquial. Consulta porque a los 5 meses de edad, con la introducción de la papilla de frutas con galletas, presenta a los pocos segundos de iniciar la masticación eritema en la zona temporo-malar, sin otra sintomatología acompañante y que cede de forma espontánea en menos de una hora.

Se realizan pruebas cutáneas en prick test a las frutas implicadas y a huevo, todas ellas negativas. A los pocos días se programa provocación oral controlada con papilla de frutas. Desde las primeras cucharadas presenta eritema en la zona temporal bilateral, más intensa en el lado izquierdo que se extiende hacia la zona malar, sin otra sintomatología asociada, remitiendo el cuadro al poco tiempo sin precisar tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Si bien el Síndrome de Frey es una entidad benigna, poco frecuente en pediatría, puede ser confundida con alergia alimentaria. Creemos que es importante saber identificarla, ya que al tratarse de una enfermedad de diagnóstico exclusivamente clínico, es importante su conocimiento; dado que éste puede evitar la realización de pruebas innecesarias y tratamientos inapropiados para el paciente, con la consiguiente angustia familiar. En pacientes pediátricos se aconseja una conducta expectante ya que el cuadro suele desaparecer con el tiempo.

SÍNDROME DE HIPER IgE CON REACCIÓN LEUCEMOIDE EOSINOFÍLICA Y SIN AUMENTO DE IgE EN PERÍODO NEONATAL

Anna Collado Gimbert, Olga Oller Fradera, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué, Andrea Martín Nalda

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de hiperIgE autosómico dominante (HIES-AD o STAT3) es una inmunodeficiencia primaria (IDP) poco frecuente en la que la tríada clínica clásica asocia abscesos cutáneos estafilocócicos, infecciones respiratorias recurrentes y elevación de IgE sérica. No obstante, no siempre se cumplen todos los criterios,

especialmente en neonatos y niños pequeños, ya que aparecen más tardíamente. A estas edades la clínica sugestiva de HIES-AD es un rash cutáneo que a nivel anatomo-patológico muestra infiltrado eosinofílico perifolicular y puede asociar eosinofilia periférica. Estos pacientes requieren profilaxis antibiótica y en ocasiones gammaglobulinas endovenosas, junto con el tratamiento intensivo de las complicaciones infecciosas. El pronóstico depende del diagnóstico precoz de la inmunodeficiencia para el inicio de un adecuado manejo. Se describe el caso de un paciente con HIES-AD diagnosticado en las primeras semanas de vida.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 5 semanas de vida sin antecedentes perinatales ni familiares de interés, excepto psoriasis en rama paterna, que acude derivado de su hospital de origen por cuadro de 3 semanas de evolución de lesiones cutáneas asociadas a hipereosinofilia, sin fiebre. Presentaba múltiples lesiones costrosas-eczematosas en cuero cabelludo y cara y lesiones pápulo-pustulosas en tronco y extremidades, sin afectar palmas ni plantas. El resto de la exploración física era normal. Se realizaron tratamientos con antibioterapia sistémica y tópica, emolientes y corticoides tópicos, sin mejoría clínica. Se realizó un estudio exhaustivo descartando

infecciones y malignidad. Se realizaron biopsias cutáneas que mostraban patrón de foliculitis eosinofílica necrotizante, por lo que dada la benignidad de la entidad, se dió de alta con tratamiento antihistamínico y mupirocina tópica. En los siguientes dos meses el paciente desarrolló un absceso cutáneo con un cultivo positivo a *Staphylococcus aureus* meticilín resistente y un absceso perianal. Ante estos hallazgos, se revaloró la posibilidad diagnóstica de IDP, concretamente HIES-AD, a pesar de presentar cifras de IgE normales. Se realizó estudio genético para las alteraciones más frecuentes, resultando una mutación en STAT3, diagnóstica de HIES-AD. Se instauró tratamiento antihistamínico y profilaxis antibiótica con cotrimoxazol presentando buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debemos sospechar un síndrome de HiperIgE-STAT3 en un neonato con clínica de erupción pápulo-pustular de evolución tórpida y aumento de eosinofilia y sobre todo con infecciones asociadas, a pesar de no presentar un aumento de IgE. Destacamos la importancia del diagnóstico precoz de esta inmunodeficiencia para iniciar el tratamiento profiláctico antibiótico precozmente mejorando así la morbimortalidad de la enfermedad.

MEDICINA DEL ADOLESCENTE

METILFENIDATO EN ADOLESCENTES, ¿DEBEMOS AUMENTAR LAS PRECAUCIONES?

Sara Laliena Aznar, Itziar Serrano Viñuales, Diana Sagarra Novellón, Laura Morlán Herrador, Mercedes Domínguez Cajal, Daniel Palanca Arias

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) se ha convertido en el trastorno psiquiátrico más frecuentemente diagnosticado y tratado en población pediátrica. El cannabis es la droga ilegal de consumo más extendido en nuestro país y a una edad más temprana. El policonsumo en la adolescencia de fármacos psicoestimulantes y otras sustancias como alcohol, tabaco, cocaína, éxtasis, alucinógenos y cannabis puede desencadenar alteraciones cardiovasculares.

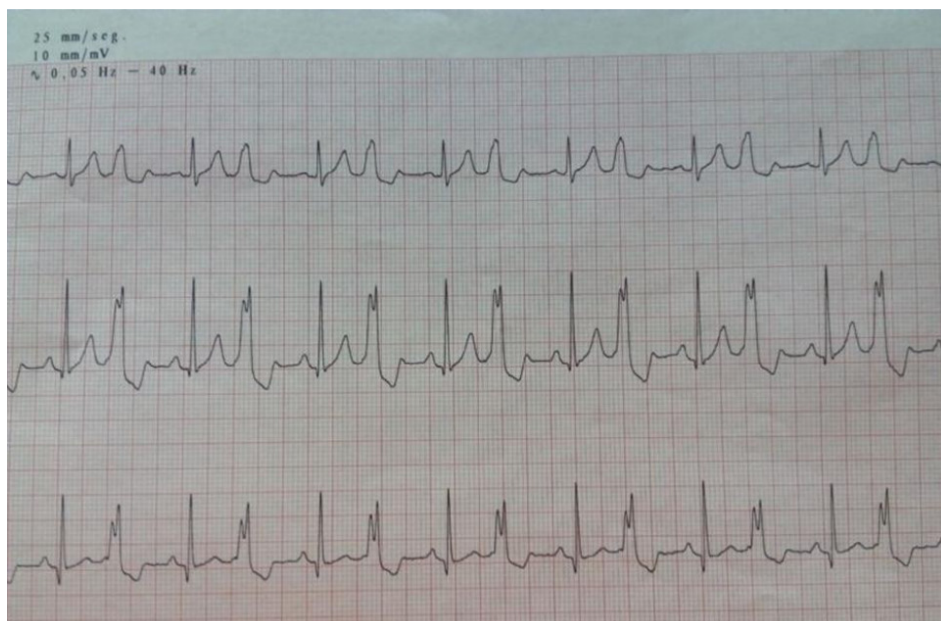
RESUMEN DEL CASO

Niña de 13 años que presenta episodio de desorientación, inquietud, temblores, alucinaciones auditivas y visión borrosa en la calle, tras ingesta de cerveza y cannabis las horas previas. Como antecedentes destaca TDAH, en tratamiento con Metilfenidato. A su llegada a Servicio de Urgencias presenta desorientación y en la tira de ECG se objetiva extrasistolia ventricular bigeminada sin repercusión hemodinámica, por lo que

ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para monitorización. Se extrae gasometría capilar, hemograma y bioquímica (incluyendo CK y troponina) sin alteraciones. Se realiza estudio de tóxicos en orina que resulta positivo para cannabinoides, con resto de tóxicos estudiados negativos. Monitorizada 24 horas en UCI, persistiendo extrasístoles ventriculares en bigeminismo con imagen de bloqueo de rama izquierda, monomorfas y no sostenidos, sin rachas de taquicardia. Permanece estable en todo momento por lo que es dada de alta a planta y a las 48 horas a su domicilio, asintomática, persistiendo múltiples extrasístoles ventriculares monomorfas. Controlada posteriormente en Cardiología Pediátrica, pendiente realización de Holter.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El TDAH puede conllevar trastornos sociales y del comportamiento, lo que hace estos pacientes al llegar a la adolescencia puedan ser más propensos a consumir drogas de abuso. Su tratamiento consiste en fármacos psicoestimulantes con acción simpaticomimética que pueden producir cambios en la tensión arterial, taquicardias, palpitaciones, arritmias e incluso dolor precordial. El policonsumo en la adolescencia con otras drogas como el cannabis, que incrementa los niveles de catecolaminas desencadenando en ocasiones arritmias, es de especial interés a la hora de prevenir y poder realizar una intervención precoz, evitando abusar de otras sustancias concomitantes que puedan suponer un riesgo para su salud.



NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

¿VÓMITOS E INSUFICIENCIA RENAL INDICAN SIEMPRE ORIGEN PRERRENAL?

Jorge García Ezquiaga, Patricia Torija Berzal, Rosa Sánchez Dehesa, Sonia Fernández Fernández, Sergio José Quevedo Teruel, José María Cea Crespo

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de IRA (Insuficiencia renal aguda) en niños Hospitalizados es del 10%, siendo del 80% en la UCI.

En pediatría, lo más frecuente es que sea prerrenal, pero no debemos olvidar como posible causa la nefritis túbulointersticial aguda (NTIA).

La NTIA es una entidad rara, de probable etiología medicamentosa, producida por un mecanismo de hipersensibilidad al fármaco mediada por células, independientemente de la vía de administración y de la duración del tratamiento.

Otras situaciones que pueden desembocar en NTIA son las causas infecciosas, alteraciones inmunológicas ó idiopáticas. A pesar de la clínica inespecífica, los datos analíticos de IRA y datos ecográficos compatibles, pueden orientar al diagnóstico, confirmándose mediante biopsia renal.

RESUMEN DEL CASO

Se presentan 2 casos de comienzo aparentemente similares, con pronóstico y etiología distinta.

El primero se trata de un varón de 12 años con vómitos desde hace 3 días (2-3 al día), escasa ingesta hídrica y dolor abdominal difuso, con exploración física (EF) normal y datos bioquímicos de IRA prerrenal (Creatinina plasmática 1,97 mg/dl, EFNa 0,14, Creatinina orina/plasma: 53,5; Urea orina/plasma: 14,07; Osmolaridad orina/plasma: 1,8). La ecografía renal muestra discreto aumento de ecogenicidad del parénquima bilateral. Tras 48 horas de fluidoterapia se consigue normalización de la función renal, resultando la ecografía renal posterior normal.

El segundo caso es una lactante de 11 meses con cuadro de 48 horas de vómitos (5-6 al día), una deposición blanda, fiebre (39,2° C), cuadro catarral y oligoanuria de 30 horas de evolución. En tratamiento domiciliario con ibuprofeno y paracetamol de forma alternante cada 4 horas. En la EF presenta decaimiento, mucosas pastosas, conjuntivitis bilateral y abundante

rinorrea. Los resultados analíticos muestran acidosis metabólica, creatinina plasmática 2,4 mg/dl (que evolutivamente alcanza 3,7 mg/dl), con urea máxima de 103 mg/dl. No responde a expansiones pero si a restricción de líquidos y perfusión de furosemida en UCI. La ecografía renal muestra hallazgos compatibles con nefropatía médica, descartándose dilatación de vías urinarias. Tras la suspensión de AINE e inicio de corticoides, presenta mejoría de la función renal y la diuresis, normalizándose al 7º día de ingreso. Pendiente de resultado de biopsia renal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debemos investigar el tratamiento farmacológico previo en pacientes con IRA que no tengan patología renal previa ni muestren signos claros de deshidratación, y en los que la ecografía urinaria descarte causa obstructiva. Ante la sospecha de NTIA debemos retirar los fármacos sospechosos, realizar biopsia renal e inicio de corticoides, aunque esto es controvertido.

AFECTACIÓN RENAL INUSUAL EN EL SÍNDROME DE NOONAN: SÍNDROME NEFRÓTICO

Enrique Guerra Vilches, Pilar Sánchez Reche, Corina Isabel Márquez Romero, M.ª Mar Espino Hernández, Jaime Sánchez Del Pozo, Julia Vara Martín

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan se caracteriza por estatura baja, anomalías congénitas cardíacas y rasgos faciales dismórficos. Su incidencia oscila entre 1:1000 y 1:2500 recién nacidos vivos. Su herencia es autosómica dominante, causada en un 50% de los casos por mutaciones en el gen PTPN11. Pueden asociar retraso mental, deformidades torácicas y malformaciones urogenitales (estenosis pieloureteral, hidronefrosis, criptorquidia). No se han descrito nefropatías asociadas.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 4 años, diagnosticado de síndrome de Noonan con rasgos clásicos y confirmación genética para PTPN11. Debuta con edema en miembros inferiores, ascitis, ganancia ponderal y oliguria. El estudio analítico revela creatinina 0,22 mg/dl, urea 18 mg/dl, albú-

mina 1,93 g/dl, sodio 141 mEq/l, FGE (Schwartz) 176 ml/min/1,73 m², proteinuria 77,5 mg/h/m², colesterol 257,3 mg/dl, normocomplementemia, leucocitosis y proteína C reactiva 0,01 mg/dl. La ecografía evidencia una hidronefrosis grado IV ya diagnosticada intraútero. Se realiza un renograma diurético en el que se descarta obstrucción. Se inicia manejo conservador, presentando remisión espontánea con desaparición progresiva de los edemas, normalización del peso y la diuresis. A los 5 días reaparecen los síntomas, iniciándose terapia oral con corticoides, presentando remisión a los 10 días de comenzado el tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. Las malformaciones urogenitales se encuentran hasta en un 10% de los pacientes con síndrome de Noonan, sin embargo, el síndrome nefrótico es muy infrecuente.
2. Nuestro caso respondió adecuadamente, lo que no sugiere una glomeruloesclerosis focal y segmentaria como el caso descrito en la literatura, aunque es preciso un seguimiento a largo plazo para descartar posibles complicaciones.
3. Considerando la baja incidencia del síndrome nefrótico en la población general se podría especular que la asociación no es casual por lo que sugerimos incorporar el despistaje de patología glomerular (proteinuria y hematuria) en el seguimiento de estos pacientes.

AUSENCIA DE CAPTACIÓN TOTAL EN DMSA EN FASE AGUDA DE EPISODIO DE PIELONEFRITIS AGUDA

Amaia Zugazabeitia Irazabal, Nerea Bilbao Salcinés, Paula Santiago García, María Herrero Goñi, Leire Madariaga Domínguez, Mireia Aguirre Meñica

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

El DMSA es una excelente técnica para evaluar la función renal relativa, las pielonefritis agudas (PNA) y las cicatrices renales. La captación renal del radiofármaco dependerá del flujo renal, del filtrado glomerular y de la endocitosis mediada por receptores del túbulo proximal. En condiciones normales, la captación parenquimatosa renal es homogénea y simétrica. Actualmente, salvo en casos seleccionados, no se realiza DMSA en fase aguda de PNA.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años que ingresa por sospecha de PNA. Presenta cuadro febril de 4 días con dolor abdominal y orinas malolientes. Ante signos indirectos de infección urinaria en la tira reactiva de orina, se extrae analítica sanguínea donde presenta parámetros infecciosos elevados con procalcitonina de 22 ng/ml, proteína C reactiva de 12 mg/dl e insuficiencia renal leve (Urea 44 mg/dL, Creatinina 0.68 mg/dL). En ecografía renal, se observa un área de hipocogenicidad en el tercio-medio del riñón izquierdo con leve ectasia pieloinfundibular ipsilateral. Se realiza DMSA en el que se observa una hipocaptación renal bilateral con aumento de fondo radiactivo y eliminación urinaria incrementada compatibles con tubulopatía. El riñón izquierdo presenta una captación relativa del 39% y el riñón derecho del 61%. Sin embargo, en analítica no se observan datos indirectos de tubulopatía (EFNa 0,7%, K 0,45, Cl 1%, TRP 84,4%, no proteinuria tubular), únicamente isostenuria (osmolaridad 224 mosmol/kg), frecuente en PNA. Presenta mejoría clínica con antibioterapia y es dada de alta con seguimiento posterior por nefrología infantil. Evolutivamente, no ha presentado episodios de PNA ni deterioro de la función renal. En ecografías realizadas, se aprecia un riñón izquierdo de menor tamaño y en la cistografía se confirma un reflujo vesicoureteral grado III. Se repite de forma diferida DMSA apreciándose un riñón izquierdo hipocaptante de menor tamaño compatible con nefropatía cicatricial grado III y una hipoactividad en polo inferior de riñón derecho descartando signos de tubulopatía.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El DMSA es útil para el diagnóstico de PNA. La captación disminuida de DMSA se debe a la respuesta inflamatoria local, que produce compromiso vascular y edema intersticial impidiendo la incorporación del radiotrazador. Por esto, no debe realizarse de forma rutinaria en fase aguda de PNA ya que puede inducir a error, como en este caso, dado que el radiofármaco se une selectivamente a las células tubulares. De forma diferida, el DMSA es el gold-standard para el diagnóstico de cicatriz renal observándose como zona no captante bien definida por ausencia de captación del tejido fibroso.

CISTINURIA Y UROLITIASIS: CASO CLÍNICO

Ana López Fernández, Jesús Francisco Navarro Martínez, Clara Eugenia Gil González, M.^a Raquel Quintas Martínez, M.^a Nieves Balado Insunza

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense.

INTRODUCCIÓN

La cistinuria es una enfermedad caracterizada por la elevada excreción urinaria de cistina (dímero poco soluble en orina) y aminoácidos dibásicos. Presenta herencia autosómica recesiva y baja incidencia (1/15000), siendo causa poco frecuente de urolitiasis infantil (5-8%). Su patogenia se basa en el déficit del transportador rBAT, lo que se traduce en un aumento de la cistina urinaria y su consiguiente cristalización (a partir de 300 mg/L). Su cuadro clínico cursa con cólicos nefríticos, ITUs de repetición y, en casos severos, insuficiencia renal. Su tratamiento en fases precoces se basa en hiperhidratar al paciente y alcalinizar su orina, generalmente con la administración de citrato potásico, con buen pronóstico. En casos más severos se considera el tratamiento con D-penicilamina, que favorece la solubilidad de la cistina, la litotricia (difícil por la dureza de los cálculos), la nefrolitotomía percutánea y, en último lugar, el trasplante renal.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un escolar de 9 años seguido en consulta de Nefrología Pediátrica de nuestro hospital por ITUs de repetición. Como antecedentes personales y familiares destacan enuresis hasta los 8 años y reflujo vesicoureteral, padre con ITUs múltiples sin filiación y abuela paterna con hipercalciuria. Presenta clínica con episodios repetidos de fiebre, vómitos y dolor suprapúbico sin disuria que cede con analgesia. A la exploración física el abdomen es normal y la puñopercusión negativa. Asimismo, el elemental y sedimento urinario es normal. Se realizan ecografía, renograma, gammagrafía y cistografía, que muestran asimetría renal (menor el derecho), pielectasia y dilatación ureteral derechas con presencia de urolitiasis e insuficiencia renal derecha. En episodio de cólico nefrítico, se objetivan tres urolitiasis y cistinuria >400 mg/L. Diagnosticado de ureterohidronefrosis y nefropatía derechas, urolitiasis y cistinuria, comienza tratamiento antibiótico y alcalinizante con citrato potásico. Se deriva a centro de referencia para litotricia, obteniendo cálculos que, una vez analizados, presentan alta concentración de estruvita (60%). En controles ecográficos y analíticos posteriores se evidencia remisión del cuadro.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La cistinuria, aunque causa infrecuente de urolitiasis infantil, debe ser considerada ante cualquier cuadro de ITUs recurrentes con episodios de cólicos nefríticos, ya que una instauración temprana del tratamiento se asocia con un excelente pronóstico y se evitaría perjuicio añadido sobre el paciente. Además, la presencia de cálculos de estruvita (cuya clínica es inespecífica, destacando las ITUs recurrentes) obliga aún más a una rápida intervención, pues su rápido crecimiento puede ser destructivo para las estructuras renales, llegando a rellenar cálices y pelvis renal.

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE DE CAUSA RENAL: QUISTE RENAL SIMPLE

Paula Gacimartín Valle, Isabel Bermúdez Hormigo, Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Hermenegildo González García, Alberto Sánchez Abuín

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

La aparición de quistes renales se observa en una amplia gama de enfermedades con distinto pronóstico, estudio y tratamiento. Muchas de ellas comprometen otros órganos y algunas tienen un claro componente hereditario, siendo fundamental su detección precoz y seguimiento por el riesgo de evolución a enfermedad renal crónica que pueden asociar.

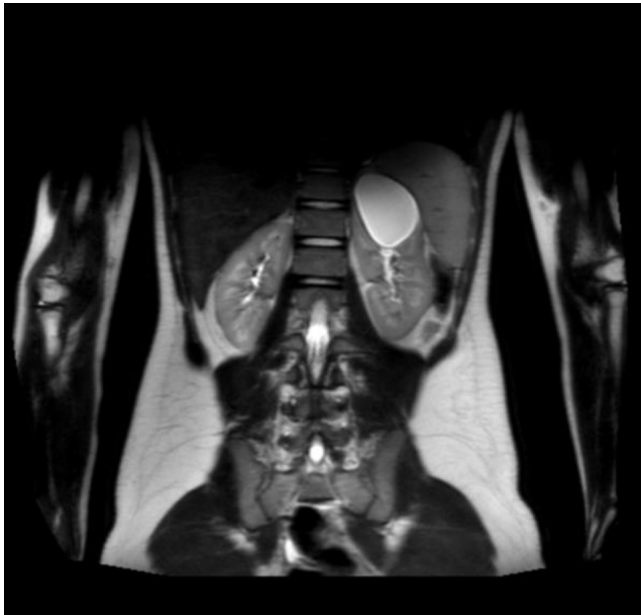
RESUMEN DEL CASO

Niña de 5 años sin antecedentes patológicos de interés. Acude por abdominalgia periumbilical asociada a fiebre (T^a máx. 38.9° C) de 24 h de evolución, vómitos y deposiciones diarreicas. Exploración física: se objetiva dolor a la palpación profunda periumbilical y en región inguinal derecha. Pruebas complementarias: Analítica sanguínea con leucocitosis (14.560 leucocitos/mm³), desviación izquierda (82% neutrófilos) y PCR de 60 mg/l. Sistemático/sedimento urinario: normal. Ecografía abdominal: apéndice de calibre normal, múltiples adenopatías inguinales bilaterales y presencia de un quiste simple cortical de 28 mm de diámetro en polo superior renal izquierdo, resto normal. Coproculativo: negativo. Fue diagnosticada de adenitis mesentérica y, casualmente, de un quiste renal cortical izquierdo en el polo superior. Tras comprobar tolerancia oral, rehidratación y resolución de la abdominalgia con analgesia fue dada de alta, siendo revisada en consulta de Nefrología Infantil. En controles ecográficos posteriores se observa aumento progresivo del tamaño quístico, con episodios de abdominalgia recurrente. A los 12 años se objetiva ecográficamente un tamaño

quistico de 3.6x 2.7x3.2 cm con presencia de algún tabique en el interior del quiste; riñón derecho: 10.5x 3.8x4.4 cm (espesor cortical: 14 mm) y riñón izquierdo: 10.3x5.5x4.8 cm. (espesor cortical: 16.4 mm). Se solicita RMN abdominal e interconsulta a Cirugía Pediátrica. RMN abdominal: En el polo superior renal izquierdo se visualiza un quiste de 6,3x5,6x4,3 cm; con algún tabique fino en su pared superior que no capta contraste, compatible con un quiste renal simple Bosniak II. Se decide efectuar drenaje percutáneo del contenido quístico con alcoholización del mismo, reduciéndose su tamaño y desapareciendo la abdominalgia, manteniendo una función renal normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los quistes renales simples son raros en la edad pediátrica, habitualmente detectados de forma casual por ecografía. Raramente producen sintomatología en forma de infección, hemorragia, clínica obstructiva o dolor por compresión, como en el caso de nuestro paciente. Es importante descartar su asociación con quistes hepáticos o pancreáticos, asociados a formas más graves de enfermedad con peor pronóstico renal. Su manejo es conservador, con controles ecográficos periódicos, sin embargo, en grandes quistes que comprometen el tamaño renal se debe realizar un drenaje con escleroterapia para intentar evitar su reaparición.



RMN-Imagen 1: Quiste renal en corte coronal

ECULIZUMAB COMO TERAPIA EFECTIVA EN DOS CASOS DE SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO

Alicia M.^a García Carrasco, Mariana Moreno Prieto, Rocío Risquete García, Gerardo García Matas, Leonor Bardallo Cruzado, Mariano Marín Patón

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemolítico urémico atípico se presenta con anemia hemolítica microangiopatía, trombopenia e insuficiencia renal, no asociado a diarrea hemorrágica. El daño se produce por activación no controlada de la vía alterna del complemento que lesiona el endotelio causando microangiopatía trombótica sistémica que conlleva a insuficiencia renal crónica.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1

Recién nacido de 11 días de vida que ingresa por vómitos y escasa ganancia ponderal, sin fiebre, diarrea u otra sintomatología. Antecedente familiar: hermano fallecido a los 6 meses de edad por sospecha de síndrome hemolítico urémico tras una bronquiolitis grave. Durante el estudio del síndrome emético, presenta anemia normocítica normocrómica no hemolítica con progresiva aparición de hemólisis: LDH 2141 U/L, haptoglobina 7 mg/dl, reticulocitos en 12%, trombopenia 32000/mm³, Hb 6 gr/dl, test de Coombs negativo, frotis de sangre periférica con anisopoiquilocitosis sin esquistocitos; asociado a elevación de creatinina plasmática y datos de insuficiencia renal. La actividad del ADAMTS13 es normal (69%) descartando púrpura trombótica trombocitopénica. Homocisteína en sangre normal. Presenta Insuficiencia renal aguda no oligúrica, por lo que precisa transfusión de hemoderivados sin requerir técnicas de diálisis.

Caso 2

Lactante de 15 meses que ingresa por anemia grave, trombopenia e insuficiencia renal. Antecedente personal: síndrome febril previo de 5 días de evolución, con síntomas catarrales y alguna deposición escasa de menor consistencia sin restos hemáticos. Datos analíticos sugestivos de anemia hemolítica (Hb 5,8 g/dl, LDH 7432U/L, haptoglobina 7 mg/dl, plaquetas 71.000/mm³, test de Coombs negativo, frotis de sangre periférica con esquistocitos), así como de insuficiencia renal (urea 159 mg/dl, creatinina 1,61 mg/dl) requiriendo transfusión periódica de hemoderivados así como técnicas de depuración extrarrenal con Hemodiafiltración. La actividad del ADAMS 13 de 43% descarta púrpura trombótica trombocitopénica. Homocisteína en sangre normal.

En ambos casos se realiza despistaje de causas de síndrome hemolítico urémico típico: hemocultivo, coprocultivo, y urocultivo negativos, serología negativas; con estudio de imagen de tórax negativo para neumonía. Tras instaurar medidas de soporte sin mejoría, se inicia tratamiento con eculizumab, con mejora paulatina de la tensión arterial, el filtrado glomerular, la anemia y trombopenia. Ambos continúan tratamiento con Eculizumab sin recaídas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El eculizumab es un anticuerpo monoclonal contra C5 que impide la formación del complejo de ataque de membrana e inhibe la activación continua de la vía alterna del complemento, detiene la progresión de la microangiopatía trombótica y el fallo multiorgánico. Predispone a infecciones por bacterias encapsuladas por lo que requiere ampliación de cobertura vacunal y profilaxis antibiótica.

GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA ASOCIADA A NEUMONÍA TÍPICA

Marta García Ramírez, Carolina Martínez San Vicente, Manuel González Cruz, Francisco Jesús García Martín
Hospital Vithas Xanit Internacional, Málaga.

INTRODUCCIÓN

La glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI) es una lesión inflamatoria glomerular de patogenia inmune asociada a gran variedad de entidades infecciosas, entre las que destacan: faringamigdalitis aguda por *Streptococcus pyogenes*, impétigo, neumonía, endocarditis y mononucleosis infecciosa.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 5 años, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por cuadro de 18 horas de evolución consistente en fiebre (40° C) y dolor abdominal, sin otra sintomatología asociada. En la exploración destaca regular estado general y dolor a la palpación en hemiabdomen derecho sin signos de irritación peritoneal. Se realiza sedimento de orina: 80-90 leucocitos/ campo, 40-50 hematíes/campo, abundante flora mixta, proteínas: 0.3 g/L; En analítica de sangre destaca leucocitosis (21800/mm³) con neutrofilia, PCR: 47 mg/L, PCT: 26 ng/ml; Y ecografía de abdomen normal, sin signos de apendicitis aguda. Con diagnóstico inicial de pielonefritis aguda se indica ingreso hospitalario con cefotaxima IV, pendiente de recibir resultados de hemocultivo y urocultivo. Queda afebril en primeras 12 horas. A las 24 horas del ingreso se evidencia en la auscultación res-

piratoria hipoventilación con crepitantes en hemitórax derecho. Se recibe urocultivo negativo. En radiografía de tórax se visualiza condensación en lóbulo superior derecho (LSD). Se diagnostica de neumonía típica en LSD, dada la buena respuesta a la cefotaxima IV, continúa con mismo antibiótico hasta completar 10 días. Al tercer día del ingreso, se evidencia orina hematórica, edema facial, escrotal y maleolar, hipertensión arterial (123/76) y proteinuria moderada (índice proteína/creatinina: 1.9). Inicia tratamiento con furosemida IV a 2 mg/kg/día, restricción de líquidos y sodio, evidenciando disminución de los edemas y control de la TA. Dado el diagnóstico de síndrome nefrítico se solicitan estudios complementarios destacando niveles de C3 disminuidos: 10.8 mg/dl. Se trata, por tanto, de una GNAPI asociada a neumonía típica adquirida en la comunidad. La evolución posterior es favorable, con desaparición de la hematuria macroscópica y proteinuria en 10 días, sin datos de cronicidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La presencia de leucocituria no siempre es indicativo de infección del tracto urinario, también está presente en las GNA.

La GNA debe ser considerada en cualquier niño que presente síntomas secundarios a sobrecarga de volumen, siendo el descenso transitorio de C3 sérico uno de los principales elementos diagnósticos.

Las formas no estreptocócicas son esporádicas, y la nefropatía es simultánea al proceso infeccioso.

No hay tratamiento específico. Las medidas terapéuticas incluyen restricción de líquidos y de sal, diuréticos y erradicación del proceso infeccioso si permanece activo.

HEMATURIA MACROSCÓPICA RECIDIVANTE DE CAUSA INFRECIENTE

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Isabel Bermúdez Hormigo, Noelia Orellana Castrillejo, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

La hematuria constituye la anomalía urinaria más común, pudiendo presentarse de forma variable, macro o microscópica. La historia clínica, la exploración física y la forma de presentación son de gran utilidad para orientar su etiología, sin necesidad de estudios complementarios en la mayoría de casos, siendo las infecciones urinarias, los traumatismos y la hipercalcemia sus causas más frecuentes.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 10 años sin antecedentes de interés remitido para estudio por presentar varios episodios de hematuria macroscópica en los últimos meses, de 1-2 días de duración, sin proteinuria, dolor abdominal ni clínica miccional acompañante. No objetivaron coágulos en la orina. No refería traumatismos ni procesos infecciosos previos o concomitantes. No otros sangrados. Todos los episodios de hematuria aparecieron unas horas después de realizar ejercicio físico intenso, permaneciendo asintomático entre los mismos.

Exploración física: Peso: 28 kg (P3), Talla: 136 cm (P3). TA: 100/55 mmHg. Normal. Pruebas complementarias: Analítica sanguínea: series roja, blanca y plaquetaria normales. Bioquímica: urea, creatinina, úrico, glucosa, proteínas totales, albúmina, ionograma (Na, K, Cl, Mg, Ca, P), perfil hepático, pH y 25-OH-vitamina D normales. Coagulación, Inmunoproteínas (Complementos C3 y C4, ASLO) y Serología hepática (anti HBc, anti VHC) normales. Orina: pH 6, D 1025, Hb 25 eri/mcl, resto negativo; sedimento: 10-20 eritrocitos/campo. Orina de 24 h: normal, FGe (Schwartz 2009): 115 ml/min/1,73 m². Ecografía del apto. urinario normal. Ecografía-Doppler renal: estenosis venosa renal izquierda a nivel de la pinza aorto-mesentérica con dilatación preestenótica de 0,9 cm, compatible con síndrome del Cascanueces.

Evolución: Durante los episodios permaneció normotenso, sin compromiso hemodinámico, manteniendo funciones renales glomerular y tubular normales; optando por realizar un manejo conservador (reposo e hidratación) con controles mediante ecografía-doppler renal sin cambios.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome de Nutcracker o del "Cascanueces" es una causa infrecuente y poco descrita en la literatura de hematuria macroscópica persistente debida a compresión de la vena renal izquierda en la bifurcación formada en la salida de la arteria mesentérica superior en la aorta. Se manifiesta principalmente en mujeres jóvenes y suele asociarse a lumbalgia. En su diagnóstico es fundamental la ecografía doppler-color, pudiendo confirmarse mediante angiorresonancia y venografía retrógrada. Su manejo depende de la clínica del paciente, siendo conservador en hematurias asintomáticas, como en el caso de nuestro paciente; con uso de terapia endovascular como primera elección en pacientes sintomáticos, por ser poco invasiva y su buen pronóstico a largo plazo.

HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA PÚRPURA DEL SCHONLEIN-HENOCH

Estibaliz Valdeolmillos Padrino, Sara Bellón Alonso, Sonia Fernández Fernández, Isabel Pinto Fuentes, José María de Cea Crespo

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La Púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) es una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso secundaria al depósito de IgA1. Hasta en el 50% se produce tras infección por Estreptococo A y en muchos casos no se conoce el agente etiológico. Se presenta habitualmente como dolor abdominal, artritis, exantema purpúrico y afectación renal y suele tener un curso benigno.

Presentamos el caso de manifestación inusual de la púrpura de Schonlein-Henoch.

RESUMEN DEL CASO

Varón de tres años, sin antecedentes de interés, que consulta por dolor abdominal y vómitos con restos hemáticos de tres días de evolución y una deposición blanda con restos hemáticos.

EF: Temperatura: 36,8° C. Buen estado general. No exantemas ni petequias. Exploración por aparatos normal.

Se realiza Hemograma: Hb 13.4 g/dL, Hto 39.7%, Plaquetas 571.000, Leucocitos 17940 (N 71,5%, L 15%, M 10%, E 0,5%), Bioquímica, gasometría y hemostasia normales. Sistemático de orina normal y se recoge coprocultivo que resultó negativo. Se completa estudio inicial con ecografía abdominal donde se evidencia engrosamiento mural del colon descendente desde ángulo esplénico sugerente de colitis inespecífica.

Durante las primeras 48 horas de ingreso mantiene deposiciones abundantes con sangre fresca, que se trataron con fluidoterapia iv ante sospecha de gastroenteritis aguda enteroinvasiva. Posteriormente de forma aguda, presenta edema y exantema purpúrico doloroso en miembros inferiores. Así mismo, se detectan tensiones arteriales >p95.

Ante el exantema purpúrico de miembros inferiores asociado a clínica digestiva e hipertensión arterial se establece la sospecha diagnóstica de Púrpura de Schonlein-Henoch, y se inicia tratamiento con corticoides intravenosos (1 mg/kg) y captopril oral. Finalmente, tras el inicio del tratamiento el paciente presentó una evolución favorable sin nuevas complicaciones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La PSH es la vasculitis más frecuente en la infancia. Tiene un espectro clínico muy amplio, y aunque la hemorragia digestiva es una manifestación poco frecuente es importante considerarla dentro del diagnóstico diferencial.

El diagnóstico precoz y la intervención multidisciplinaria son imprescindibles para el tratamiento de estos pacientes, evitando posibles complicaciones, que aunque infrecuentes, pueden ser de vital importancia.

HIPERCALCEMIA HIPOCALCIÚRICA FAMILIAR. ANÁLISIS DE UNA NUEVA FAMILIA CON ALTERACIÓN GENÉTICA DEL CaSR

M.^a Teresa Andrade Navarro, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Las causas de hipercalcemia son variadas en la edad pediátrica. En ocasiones se presenta como hallazgo analítico. En cualquier caso, la presencia de hipercalcemia de forma mantenida en analíticas seriadas obliga a la realización de pruebas complementarias para filiar su origen.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años asintomático remitido por su pediatra de atención primaria por hipercalcemia persistente en analíticas realizadas por hallazgo de hipercalcemia en hermanos mayores. Su dieta era equilibrada con ingesta adecuada de lácteos. Las cifras de calcemia oscilaban entre 11,5 y 12 mg/dl, con PTH normal. Presentaba antecedentes familiares de padre y 2 hermanos con hipercalcemia asintomática. No ha presentado antecedentes personales de interés. Se realizó analítica completa incluyendo niveles de magnesio, fósforo y vitamina D, normales. El Índice Ca/Cr en orina fue de 0,11 mg/mg y la calciuria de 24 h es de 1,8 mg/kg/día. Para completar el estudio se solicitó una ecografía abdominal, de paratiroides, radiografías de huesos largos y densitometría ósea, que resultaron normales. Dados los antecedentes familiares y la persistencia de hipercalcemia, se solicitó estudio genético. El paciente era portador de una mutación en exón 6 (c.1651A>G) del gen CaSR (en heterocigosis), siendo diagnosticado de hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF). En el padre y los 2 hermanos se confirmó la misma mutación.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dentro de las causas de hipercalcemia en edad pediátrica hay que considerar las hormonales, las alteraciones óseas, las enfermedades sistémicas y las farmacológicas, aunque también existen otras menos frecuentes. Ante un caso de hipercalcemia asintomática con agregación familiar con hipo/normocalciuria y PTH normal/alta, hay que considerar el diagnóstico de HFF y se debe solicitar la secuenciación del gen CaSR, que detecta 2/3 de los casos. El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con el hiperparatiroidismo primario, basándonos en la calciuria de 24 h y el índice Ca/Cr en orina aislada, lo que evitará intervenciones quirúrgicas innecesarias. La HHF tiene un curso benigno estable y no suele ser necesario tratamiento salvo calcemia mantenida >14 mg/dl, hiperparatiroidismo neonatal grave o pancreatitis recidivante.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL, ¿DETECTAMOS EL PROBLEMA A TIEMPO?

Patricia Flores Pérez, M.^a Mar Velilla Aparicio, Carmen de Lucas Collantes, Cristina Aparicio López

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La HTA, uno de los mayores factores de riesgo modificables de enfermedad cardiovascular en la edad adulta, se establece temprano en la vida. Su detección y diagnóstico suponen un verdadero reto clínico para los pediatras.

Nuestro objetivo es estudiar los valores de TA en una cohorte de niños sanos o en periodo de convalecencia, antes de ser dados de alta del hospital, para conocer en qué percentiles de media oscilan, su relación con el IMC y cuántos cumplirían criterios de estudio y derivación a una Consulta de Nefrología.

MÉTODOS

Registramos la TA de todos los pacientes mayores de 1 año dados de alta del Servicio de Pediatría durante 3 meses consecutivos. Para cada paciente se rellenó un formulario estandarizado que incluía datos epidemiológicos, comorbilidad, tratamientos y medidas antropométricas, incluyendo peso y talla.

Excluimos aquellos con diagnóstico de hipertensión secundaria, enfermedades crónicas, enfermedad renal conocida, neoplasias, o bajo cualquier tratamiento médico.

La TA fue tomada por el personal de enfermería utilizando métodos oscilométricos y repitiendo por auscul-

tación, hasta 3 veces, las cifras de TA >p90. El manguito se colocó en el brazo no dominante, con el paciente en decúbito supino o sentado.

RESULTADOS

Estudiamos 258 pacientes con una mediana de edad de 4,12 años (p25-75:2,42-6,92 años), 36 menores de 2 años, y predominio de varones (61,6%). La prevalencia de HTA fue 24,8% (84,3% estadio I y 15,6% estadio II), similar en niños y niñas; 9,7% tenían una TA alta-normal.

En esta cohorte, 3,49% eran obesos (IMC \geq p95), y un 5,81% adicional tenía sobrepeso (IMC p85-p95). El 37,12% habían recibido corticoides orales en las 48 horas previas al alta.

En un análisis de regresión multivariable, la incidencia de hipertensión entre los niños con sobrepeso y obesidad era 1,5 veces mayor que en niños con normopeso, después de ajustar para sexo y edad, y era 5 veces mayor en niños que habían recibido corticoides, aun a dosis bajas.

CONCLUSIONES

En nuestra cohorte, que reproduce los porcentajes de obesidad y sobrepeso de la población infantil de nuestro medio, las cifras de TA son inusualmente altas, probablemente por el número de factores que propician la iatrogenia. Aun así, merecerían un control y seguimiento posteriores; sin embargo, encontramos que la mayoría pasan desapercibidas para todo el personal sanitario y no se menciona entre los diagnósticos secundarios. La alta tasa de pacientes no diagnosticados debe hacernos reflexionar sobre la importancia de identificar y tratar a tiempo el problema.

HIPERTENSIÓN RENOVASCULAR POR ESTENOSIS UNILATERAL DE LA ARTERIA RENAL

Amaia Zugazabeitia Irazabal, Itziar Ojinaga Niño, Nerea Uribarri Yarza, María Herrero Goñi, Leire Madariaga Domínguez, Mireia Aguirre Meñica

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial (HTA) renovascular es una de las causas más frecuentes de HTA en el niño. Constituye la primera causa de HTA de origen renal en los niños menores de 3 años sustituida en la adolescencia por las enfermedades parenquimatosas renales.

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico 1: Niño de 6 años remitido para tratamiento y estudio de HTA (135/97 mmHg, >p99) de un año de evolución sin síntomas asociados. En analítica sanguínea completa únicamente presenta aumento leve de renina (56,5 Mu/L) y aldosterona (569 pmol/L), con estudio cardiológico y oftalmológico normales. En ecografía-doppler abdominal presenta aumento de velocidad pico sistólica en arteria renal derecha de localización medio distal que sugiere una estenosis que posteriormente se confirma mediante angio-tac. Ante dichos hallazgos, se inicia tratamiento antihipertensivo con amlodipino (0,2 mg/kg/día).

Se realiza angioplastia que transcurre sin incidencias y posteriormente mantiene TA en límite inferior a P90, pudiéndose retirar tratamiento antihipertensivo. En controles posteriores ha permanecido asintomático y con TA normal.

Caso clínico 2: Niño de 7 años remitido para tratamiento y estudio de HTA. Consulta por orinas espumosas durante 2 semanas confirmándose HTA (180/110 mmHg >p99). Asintomático salvo poliuria (3,4 ml/kg/hora) e hipercalciuria (14,3 mg/kg/24horas) con elevación de renina (29.2 ng/mL/h) - aldosterona (1059 pg/mL). Se instaura tratamiento antihipertensivo de forma escalonada con captopril, espironolactona y amlodipino sustituyéndolo por atenolol (1 mg/kg/día) y amlodipino (0,2 mg/kg/día) con buen control de TA. El estudio cardiológico y oftalmológico son normales. En ecografía-doppler presenta nefrocalcinosis bilateral sin alteraciones en vasos renales. Sin embargo, continúa HTA refractaria a tratamiento, por lo que se realiza angio-TAC que confirma una duplicidad de la arteria renal y una estenosis severa de la arteria polar superior de riñón izquierdo. Se realiza angioplastia con disminución progresiva de la TA. Evolutivamente, presenta re-estenosis con empeoramiento de HTA que se logra controlar farmacológicamente. Se valora una actitud intervencionista pero dada la dificultad técnica se difiere. Persisten hipercalciuria y nefrocalcinosis, por lo que se añade al tratamiento antihipertensivo una tiazida. En la actualidad presenta buen control de TA con tiazida y atenolol.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la sospecha de HTA secundaria debemos contemplar la HTA renovascular causada por estenosis de la arteria renal. La resolución de ésta puede revertir la patología. La ecografía-doppler es la técnica de elección inicial para posteriormente confirmarse mediante angio-TAC. La angioplastia es el tratamiento inicial de revascularización recomendable en el paciente pediátrico dejando la cirugía para los casos con lesiones complejas.

MANEJO CONSERVADOR DEL ABSCESO RENAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Marta García Ramírez, Enrique López Torres, Carlos Hermoso Torregrosa, Celestino Gómez Rebollo, Eva Rivada Antich, Francisco Jesús García Martín

Hospital Vithas Xanit Internacional, Málaga.

INTRODUCCIÓN

Los abscesos renales son colecciones de material purulento confinado al parénquima renal, una patología muy poco frecuente, pero con elevada morbilidad en pediatría. Objetivo: valorar el diagnóstico y tratamiento del absceso renal en la edad pediátrica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años con antecedente de hábito miccional retentor y un episodio de cistitis por *Escherichia coli* 4 meses antes. Acude a nuestro hospital por clínica de disuria de 2 días de evolución, asociado a fiebre alta, dolor abdominal y afectación del estado general en las 12 horas previas al ingreso. En analítica de sangre destaca leucocitosis (21300/mm³) con neutrofilia (89%), PCR: 5.8 mg/L, PCT: 0.44 ng/ml; Y en orina de micción media: nitritos y leucocitos positivo con bacteriuria moderada. Ante la sospecha de pielonefritis aguda ingresa con cefotaxima IV. A las 48 horas del ingreso continua con fiebre, además se evidencian signos de afectación hemodinámica y aumento del dolor referido a flanco derecho. En la analítica se objetiva aumento de los reactantes de fase aguda (RFA): 27900 leucocitos/mm³, PCR: 139 mg/L, PCT: 5.78 ng/ml. Tras estabilización hemodinámica, se realiza ecografía abdominal donde destaca área hipocogénica con disminución de vascularización en polo superior de riñón derecho (RD), asociada a menisco de líquido perirrenal; Ante estos hallazgos, se solicita TAC de abdomen que visualiza hipodensidad difusa del segmento superior del RD, con área más hipodensa en la vertiente caudal, delimitada de unos 2 x 2.4 cm, en relación con área abscesificada. Con el diagnóstico de sepsis de origen urinario y absceso renal derecho se sustituye gentamicina por meropenem IV, quedando afebril en las siguientes 48 horas y evidenciando mejoría del dolor y del estado general, así como normalización de RFA (PCR previo al alta 12 mg/L). En urocultivo y hemocultivo creció *E. Coli* multisensible; Completa 14 días con meropenem IV y 7 días con amoxicilina-clavulánico VO. Posterior al alta se realizan Flujometría y CUMS que fueron normales; Y a los 6 meses gammagrafía renal (DMSA) sin evidencia de cicatrices.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los abscesos renales son una patología infrecuente, pero con alta morbilidad, pudiendo producir sepsis de origen urinario.

Se manifiestan clínicamente como fiebre alta, afectación del estado general y dolor en flanco unilateral.

El diagnóstico de imagen se basa en la realización de un TAC de abdomen o una Uro-RMN.

El meropenem IV es uno de los antibióticos de elección, pudiendo evitar el drenaje quirúrgico en algunos casos.

NEFROPATÍA POR IgA: PRESENTACIÓN POCO USUAL

Itziar Serrano Viñuales, Ana Villamañán Montero, Elena Corella Aznar, Cristina Vera Sáez-Benito, Yolanda Romero Salas, M.^ª Luisa Justa Roldán

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La Nefropatía IgA es la glomerulonefritis primaria más frecuente. Cursa habitualmente con hematuria macroscópica recurrente que aparece con cuadros infecciosos.

Un 10% de los casos se presentan como síndrome nefrítico agudo y alrededor de un 8% presentan daño renal agudo o rápidamente progresivo pudiendo progresar a enfermedad renal crónica.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 14 años que es remitido a nuestra unidad por deterioro de la función renal (creatinina de 2.5 mg/dl) en contexto de cuadro de hematuria macroscópica de 24h de evolución, asociado a fiebre, vómitos y diarrea. En antecedentes destaca un ingreso 3 años antes por episodio de hematuria macroscópica tras faringoamigdalitis aguda con descenso de filtrado glomerular que recuperó en varios días, persistiendo durante meses microhematuria con normalización posterior de la orina. Al ingreso ante sospecha de nefropatía IgA con posible obstrucción tubular por cilindros hemáticos en contexto de deshidratación, se inicia pauta de rehidratación. Se realiza estudio confirmando datos de Insuficiencia Renal Aguda (IRA) que empeoran: creatinina 5.49 mg/dl, urea 109 mg/dl, filtrado glomerular estimado 12.9 ml/min/1.73 m². Presenta hematuria y proteinuria en orina. La Ig A es de 201 mg/dl y el complemento es normal. La autoinmunidad es negativa, el estudio serológico es normal, y se aísla en el copro-

cultivo *Campylobacter* Jejuni pautándose tratamiento con Azitromicina. A las 72 horas del ingreso y ante aumento progresivo de cifras de creatinina (7.96 mg/dl) y urea (144 mg/dl), se decide administrar tres pulsos de metilprednisolona con la sospecha de Glomerulonefritis (GMN) Rápidamente Progresiva. En los días sucesivos comienza a descender la creatinina, siendo dado de alta con cifra de 2.25 mg/dl, hematuria microscópica y leve proteinuria, en tratamiento con Prednisona oral y programando control clínico y biopsia renal una semana después. En control posterior presenta franca mejoría de la función renal (Creatinina 1.06mg/dl, urea 56 mg/dl, FG 65.4 ml/min/1.73 m²) y la biopsia renal confirma Nefropatía IgA con Necrosis tubular en resolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Nefropatía por IgA puede debutar como IRA, debiendo realizar un diagnóstico diferencial entre una obstrucción tubular por cilindros hemáticos, una necrosis tubular aguda o el inicio de una GMN rápidamente progresiva. La biopsia es necesaria en algunos casos para confirmar el diagnóstico de la enfermedad, y determinar la etiología de la IRA y por tanto la necesidad o no de iniciar o mantener tratamiento. En cualquier caso, es necesario un seguimiento a largo plazo monitorizando los factores que determinan el pronóstico (proteinuria, presión arterial y función renal).

NIÑA DE 7 AÑOS CON SÍNDROME NEFRÓTICO CONCOMITANTE A NEUMONÍA POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*

Virginia González Iribarren, Rosmari Vázquez Gomis, Alba María Pardo Zamora, Antonio Pagán Martínez, José Pastor Rosado

Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una paciente de siete años que ingresa por síndrome nefrótico y el tercer día de estancia, se diagnostica infección respiratoria por *Mycoplasma pneumoniae*. Es conocido el mecanismo inmunológico por el que *Mycoplasma pneumoniae* puede ser causante de síndrome nefrótico posterior a la infección respiratoria, pero en nuestro caso ambos cuadros se dieron simultáneamente.

RESUMEN DEL CASO

La paciente acude a Urgencias por edema palpebral bilateral de tres días de evolución, sin eritema ni secreciones. Asocia únicamente decaimiento y rechazo

de alimentación, sin otra sintomatología. No cuadro catarral ni gastrointestinal las semanas previas. A la exploración, peso 23.6 kg (p25), TA 122/67 mmHg (p95/p75), con buen estado general y adecuada coloración, objetivándose únicamente edema palpebral bilateral. Se realiza sedimento de orina que muestra proteinuria (+++), por lo que se extrae analítica sanguínea, donde se objetiva hipoalbuminemia y bioquímica de orina que muestra proteinuria. Ante sospecha de síndrome nefrótico ingresa, iniciándose tratamiento con Prednisona oral a 2 mg/kg/día, AAS a 2 mg/kg/día, vitamina D y calcio, con control de constantes y restricción hídrica. Se solicitan pruebas complementarias, objetivándose FG: 78.7 mg/min/1.73 m², anticuerpos antinucleares positivos y serología *Mycoplasma* IgM positivo. En analítica sanguínea hipoproteinemia, hipocalcemia e hiperlipemia.

El tercer día de ingreso inicia cuadro de tos y mucosidad, por lo que se realiza radiografía de tórax que objetiva un entramado retrocardíaco izquierdo. Coincidiendo en este momento el resultado de *Mycoplasma* IgM positivo, se inicia tratamiento antibiótico con Azitromicina vía oral durante 5 días, presentando rápida mejoría clínica.

Inicialmente presenta anuria, que mejora progresivamente hasta 2.9 ml/kg/día, pudiendo aumentar la ingesta hídrica. La evolución es favorable hasta el séptimo día de ingreso, cuando se objetiva ascitis y crepitantes a la auscultación, por lo que se reinicia la restricción hídrica.

Progresivamente se produce mejoría clínica y analítica con desaparición de la proteinuria y los edemas, por lo que tras 14 días de ingreso, se da de alta con Prednisona vía oral durante 5 semanas. Durante la retirada de corticoides se producen dos recaídas. Actualmente, en tercera inducción y en espera de valoración para biopsia renal.



Moderada cantidad de líquido libre en pelvis y líquido laminar periesplénico, perivesicular y en gotiera izquierda

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Están descritos los mecanismos inmunológicos y moleculares por lo que una infección respiratoria por *Mycoplasma* puede dar lugar a un síndrome nefrótico, pero también, aunque hay pocos cuadros descritos en la literatura, es posible que éste se produzca de forma concomitante a la infección respiratoria, como ocurrió en nuestro caso.

PACIENTE CON DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA

Itziar Serrano Viñuales, Jordi Sorribes i Estorch, Inés Martínez Redondo, Yolanda Romero Salas, Daniel Palanca Arias, Juan Pablo García Iñiguez

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La encefalopatía hipertensiva es un raro trastorno producido por un daño en el endotelio cerebral debido a unas cifras de tensión arterial por encima del p95, lo que condiciona un edema cerebral. La clínica puede ir desde cefalea o vómitos hasta las convulsiones y coma.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 5 años que acude a un hospital comarcal de nuestra provincia por presentar disminución del nivel de consciencia y movimientos paradójicos del hemisferio izquierdo tras previamente presentar un cuadro de vómitos. Durante los 5-7 días previos había presentado cefalea y algún vómito esporádico. Se administran 2 dosis de diazepam rectal 5 mg y ante la no recuperación del cuadro y objetivar un Glasgow 5 se decide intubación orotraqueal y traslado a nuestro centro.

A su llegada se realiza TAC craneal que no muestra alteraciones patológicas y se ingresa en UCI-Pediátrica. Durante su estancia y aún intubado y sedoanalgesiado se objetivan cifras de tensión arterial elevadas, de hasta 190/110, con diuresis mantenida en todo momento. En radiografía de tórax se aprecia fina línea de derrame pleural bilateral. No obstante, dada la estabilidad clínica es extubado a las 6 horas de su llegada presentando una exploración física y neurológica normal.

Se extraen analíticas que muestran una creatinina y urea normales y se recoge orina objetivando proteínas 0.5 g/L y microhematuria. Se realiza ecografía abdominal y cardiaca que son normales. Ante sospecha de glomerulonefritis aguda se completa estudio analítico constatándose cifras de complemento (C3 y C4) bajas, confirmándose el diagnóstico. El estudio oftalmológico es normal. Se pauta tratamiento con nifedipino y furosemida con mejoría progresiva de la tensión arterial.

Actualmente sigue controles en Nefrología y Cardiología Pediátrica con buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La encefalopatía hipertensiva es un cuadro excepcional en niños. Las consecuencias pueden ser graves de no tratarlo por lo que requiere un manejo en unidades especializadas así como un inicio precoz del tratamiento antihipertensivo. Es necesario descartar la etiología renal ya que es la causa más frecuente de las crisis hipertensivas a estas edades.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alba De La Mata Sauca, Francisco Javier Mejorado Molano, Paula Fernández Deschamps

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La forma de presentación más frecuente de glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI) es un síndrome nefrítico agudo, siendo ambos términos casi sinónimos, con una incidencia mundial de 470.000 casos anuales. La clínica se caracteriza por la tríada clásica de hematuria macroscópica, oliguria e hipertensión arterial, pero inicialmente puede presentarse con otros síntomas más inespecíficos como en el caso que presentamos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años que acude a Urgencias por dolor abdominal tipo cólico de localización periumbilical con irradiación a fosa renal izquierda en las últimas horas, asociando vómitos alimentarios. Fiebre hace 4 días, estando afebril las últimas 48 horas. Iniciado ese mismo día tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico por urocultivo positivo para *Escherichia coli* en muestra de orina recogida por incontinencia urinaria nocturna. A la exploración, regular estado general, normotensa, signos de deshidratación leve, sin edemas y dolor difuso a la palpación en hipocondrio izquierdo. Se extrae analítica sanguínea donde presenta datos de insuficiencia renal aguda (urea 130 mg/dl, creatinina 1.8 mg/dl, filtrado glomerular (FG) estimado 40 ml/kg/h, EFNa 1.6%), acidosis metabólica (pH 6.96, Bicarbonato 13 mEq/l, pCO₂ 58 mmHg) e iones normales. Sedimento urinario con moderada microhematuria, proteinuria y bacteriuria. Se administra expansión de volumen, se decide ingreso para rehidratación y antibioterapia intravenosa.

Durante el ingreso presenta edemas en párpados y tensiones arteriales en Percentil 99 para talla y edad, precisando una dosis de furosemida, con diuresis adecuada. Tras recoger orina de 24 horas se evidencia disminución del aclaramiento de creatinina con proteinuria en rango nefrótico, resto de función renal normal. Exudado faríngeo negativo y ASLO elevado con disminución del C3; tratada durante 7 días con amoxicilina-clavulánico. Mejoría progresiva con función renal alta con creatinina 0.9 mg/dl, FG estimado de 81 ml/kg/h, EFNa 0.5%. Posteriormente en seguimiento presenta normalización del complemento al mes del ingreso y desaparición de la proteinuria a los 3 meses, persistiendo actualmente microhematuria.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la presencia de hematuria macroscópica y proteinuria como datos de afectación glomerular y signos de insuficiencia renal aguda como oliguria y edemas, el diagnóstico de sospecha más habitual en niños es una GNAPI. Pero, como en el caso de nuestra paciente, cabe destacar otros síntomas menos habituales en su presentación tales como el dolor abdominal-lumbar, vómitos y astenia por el que consultó, así como la microhematuria detectada en la orina realizada en el despistaje de varias entidades nefrourológicas.

SÍNDROME DE CASCANUECES. ESTUDIO Y PREVALENCIA DE NUESTROS CASOS

Marisela Emérita Guido Ferrera, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón, Eugenia Rangel Villalobos, Antonio Mora Jurado

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Cascanueces (SC) es causado por compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la bifurcación formada por la aorta y arteria mesentérica superior, produciendo cuadro clínico de hipertensión de la VRI, desarrollo de varices en pelvis y uréter con episodios de hematuria frecuente.

Aparece en ambos sexos. Su prevalencia se desconoce por que la mayoría cursa de forma asintomática. Clínicamente cursa con hematuria micro-macroscópica, dolor en fosa renal, proteinuria-ortostática y varicocele izquierdo.

RESUMEN DEL CASO

En el transcurso de 3 años, se diagnosticaron 16 niños de SC, con edades entre los 7-13 años, en estudio por hematuria, proteinuria-ortostática, asociada a dolor

abdominal. La clínica prevalente es dolor abdominal 46.6%, micro-hematuria 20%, proteinuria-ortostática 13.3%, y menos frecuente HTA e infecciones urinarias recurrentes.

Los antecedentes familiares incluyen cólicos nefríticos y enfermedad renal crónica.

El examen físico fue en normal.

Realizamos estudio escalonado analizando sedimento de orina con presencia de hematuria y proteinuria menor de 1 g/dl, hematíes con morfología extraglomerular. Índice microalbuminuria/creatinina >30 mcg/gr.

Ultrasonografía doppler VRI con dilatación y enlentecimiento del flujo próximo a la pinza aortomesentérica, disminución del calibre con flujo acelerado a nivel distal. Medida de distancia y ángulos de la pinza menores de 30°.

En casos con ecografía dudosa se realizó AngioTAC donde se observó riñón izquierdo descendido, malrotado, presencia de arterias renales izquierdas permeables de menor calibre y dos arterias accesorias con origen en la arteria ilíaca común izquierda.

El tratamiento se basa en 5 estrategias terapéuticas según evolución y gravedad de la sintomatología. En nuestros pacientes iniciamos tratamiento conservador (medidas de reposo e hidratación tras crisis de dolor, proteinuria o hematuria). Y en un caso IECAS para mejorar la proteinuria del paciente.

No han precisado terapia endovascular, cauterización o procedimientos quirúrgicos abiertos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante la presencia de hematuria, proteinuria con o sin dolor abdominal debemos sospechar un Síndrome de cascanueces realizando una ecografía renal doppler para valorar los diámetros y velocidades del flujo de la vena renal izquierda.

En casos seleccionados realizar TC, RM o flebografía, siendo esta última el gold estándar para el diagnóstico de este síndrome, aunque no suele requerirse para el diagnóstico.

El tratamiento depende de la severidad de la clínica. En casos severos con sintomatología persistente se puede considerar la realización de un tratamiento quirúrgico intervencionista. En nuestros niños el tratamiento fue conservador y en uno de los casos con Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. No se precisó tratamiento quirúrgico.

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR COMO COMPLICACIÓN EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO

Cintia Aguilar Albarracín, Silvia Fernández Peregrina, Joanna Martínez Moya, Ana M.^a Campos Aguilera, Ana Mar Ruíz Sánchez, María Isabel Mañas Uxó

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente en Pediatría, siendo idiopático en el 90% de los casos. Se caracteriza por proteinuria, hipoalbuminemia, edema y dislipemia. La base del tratamiento son los corticoides, indicados al inicio, utilizándose los inmunosupresores en casos de resistencia, dependencia o efectos secundarios de los corticoides. La histología, la respuesta al tratamiento y la comorbilidad, condicionan el pronóstico y la progresión a enfermedad renal.

RESUMEN DEL CASO

Hombre de 14 años afecto de SN cortico-citostático, resistente de 10 años de evolución, con corticosensibilidad inicial y posterior córtico- citostático dependencia. Tratando secuencialmente con Ciclofosfamida, Micofenolato, Ciclosporina, Rituximab y Pulsoterapia corticoidea sin conseguirse remisión de última recaída. Biopsia renal: Glomerulopatía Colapsante. Iniciada Plasmaféresis sin control de proteinuria

Ingresa para segundo recambio programado de catéter vascular y administración de seroalbúmina endovenosa. No presenta sintomatología respiratoria, salvo hipoventilación de ambas bases. En su analítica inicial, trombocitosis. Estudio de coagulación TTPA 42,70 seg, el resto normal.

Se recambió catéter vascular sin conseguirse funcionalidad del mismo, por lo que se solicita AngioTAC que muestra trombosis de vena suprahepática izquierda, vena cava inferior y arterias lobares de LM, LID, LII y LSI, sin claras áreas de infarto pulmonar. Ecografía doppler renal y MMII normal. Se retiró catéter iniciándose tratamiento con Bemiparina y posteriormente con acenocumarol oral, manteniéndose asintomático desde el punto de vista respiratorio, aunque precisa ingresos sucesivos para control de edemas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Los pacientes con SN tienen un alto riesgo de sufrir episodios de tromboembolismo debido tanto al incremento de los factores procoagulantes como Fibrinógeno, factor VIII, y el descenso de la anticoagulación por pérdidas urinarias de anti-trombina III, Plasminógeno y proteína S. El estado

de Hipercoagulabilidad se incrementa por la hipovolemia debida a la hipoproteinemia o al uso de diuréticos.

- La anticoagulación profiláctica, aunque frecuentemente empleada en la clínica, permanece en discusión al no existir ensayos clínicos controlados, que avalen su recomendación.

Deberá ser tenida en cuenta ante situaciones de mayor riesgo como puede ser el uso de catéteres, cirugía, inmovilización, etc.

- La duración de la anticoagulación oral deberá ser al menos de 6 meses tras el diagnóstico, aunque se aconseja mantenerla mientras persista el SN.

VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASA ABDOMINAL NEONATAL

Raquel Gálvez Criado, Juncal Reguera Bernardino, Marta Fernández Fernández, Erick Ardela Díaz, José María Pradillos Serna, Paula Alonso Quintela

Complejo Asistencial de León, León.

INTRODUCCIÓN

Las válvulas de uretra posterior son una anomalía congénita rara (1/5.000-8.000 embarazos) debidas a la detención del desarrollo embrionario de la uretra posterior masculina. Existen 3 tipos (tipo 1 representa 95%). Son la causa más frecuente de obstrucción ureteral bilateral en recién nacidos varones. La clínica y severidad es muy variada (desde aborto hasta enuresis), siendo la hidronefrosis de diagnóstico prenatal un hallazgo frecuente.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido varón de 39 semanas de gestación. Ecografías prenatales normales a excepción de la realizada dos días antes del parto en la que se sospecha hidronefrosis derecha. Tras primeras micciones de características normales presenta a las 36 horas de vida hematuria macroscópica franca. No signos de distrés respiratorio, hemodinámicamente estable salvo por la presencia de HTA, con función renal normal para la edad. En ecografía realizada al ingreso se aprecia desestructuración del riñón derecho con hemorragia extensa que impide visualización del parénquima, engrosamiento vesical con riñón izquierdo normal. Se realiza sondaje transuretral para lavados vesicales. Ante la presencia de hematuria macroscópica neonatal con HTA se sospecha inicialmente nefroma mesoblástico. En control ecográfico a las 24 horas, se detec-

tó ureterohidronefrosis bilateral por lo que se realizó CUMS evidenciando la presencia de válvulas de uretra posterior asociadas a reflujo vesicoureteral derecho grado V e izquierdo grado IV y vejiga de lucha. En el riñón derecho se aprecian todos los cálices rellenos de contraste a excepción de uno sugiriendo ruptura del mismo como causa de la hematuria. A los 18º días de vida se realiza resección de las válvulas. Al alta creatinina de 0,4 mg/dl con desaparición de la HTA.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de una forma infrecuente de presentación de válvulas de uretra posterior no diagnosticadas en periodo prenatal. La ruptura de la vía urinaria asemeja el mecanismo "pop off" que en ocasiones se produce durante la gestación en los casos de VUP. El tratamiento quirúrgico, incluyó la resección de las válvulas sin realización de derivación urinaria externa dadas las cifras de creatinina que presentaba el niño en ese momento. El tratamiento médico está dirigido a corregir las alteraciones electrolíticas y la HTA. Los pacientes con VUP precisan seguimiento a largo plazo para control de la función renal y de la función vesical.

NEONATOLOGÍA

ABDOMEN AGUDO COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR

María Caunedo Jiménez, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello, Domingo González-Lamuño Leguina, Noelia Ruiz Castellano, M.^a Inmaculada Fernández Jiménez, Antonia Jesús López López

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

Las válvulas de uretra posterior constituyen la causa más común de obstrucción de la vía urinaria en el período neonatal y es la uropatía obstructiva que con más frecuencia lleva a la insuficiencia renal en la edad pediátrica. Sin embargo, el diagnóstico y tratamiento de las valvas de uretra posterior se ha revolucionado con el desarrollo de nuevas tecnologías de ultrasonido prenatal y el desarrollo de nuevos instrumentos endoscópicos y de resección, con lo que ha mejorado la supervivencia de los niños con este diagnóstico.

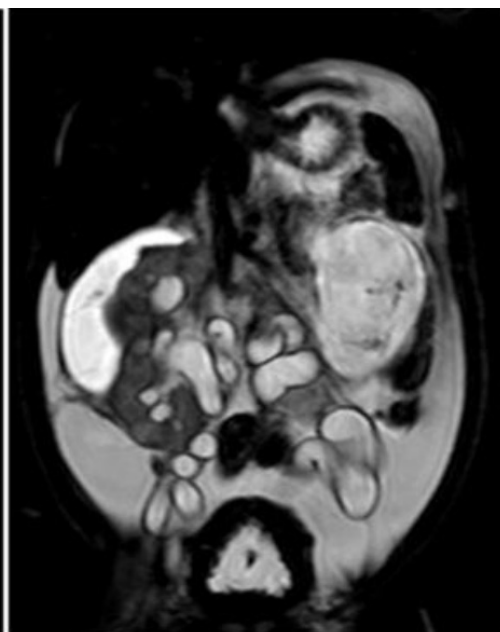
RESUMEN DEL CASO

RNPT (35 + 2 sem) PAEG (2240 gr). Embarazo controlado. Ecografías prenatales: semana 20 dilatación de pelvis renal izquierda; semana 32 dilatación pieloureteral bilateral. Inicia diuresis y expulsa meconio en las primeras horas. Lactancia artificial desde el nacimiento. Rechazo parcial de alimentación. Micciones frecuentes aunque

chorro miccional anormal. Ingres a las 2 semanas por abdomen patológico/peritonitis. Laparotomía exploratoria y estudios de imagen (ecografía, RMN) donde se observan válvulas de uretra posterior con vejiga muy engrosada; hematoma subcapsular renal derecho; y probables urinomas perirrenales izquierdos. Vejiga de lucha secundaria, que condiciona estenosis ureteral distal bilateral (por hipertrofia del detrusor) y ureterohidronefrosis asociada. Signos que sugieren rotura de vía urinaria, con presencia de colecciones compatibles con urinomas (con componente hemorrágico asociado); significativa cantidad de líquido ascítico. Datos de insuficiencia renal (mixta: prerrenal, renal, postrenal). Sondaje vesical y tratamiento médico de sostén. Buena evolución con corrección de las cifras de urea/cr, iones y acidosis metabólica. A los 38 días resección de las válvulas mediante cistoscopia. Ureterostomía bilateral de descarga. Buena evolución postquirúrgica. Tratamiento con ditropan y profilaxis antibiótica. Buen crecimiento y desarrollo. A los 7 meses no existen datos que sugieran insuficiencia renal, salvo discreta poliuria. Pendiente de reintervención para cierre de las ostomías.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Un diagnóstico tardío de las válvulas de uretra posterior puede tener repercusiones clínicas y analíticas severas, como en nuestro caso, por lo que una valoración detallada de las ecografías prenatales y un control evolutivo estrecho de los neonatos con alteraciones fetales es fundamental.



ANEMIA NEONATAL SEVERA POR TRANSFUSIÓN FETO-MATERNA MASIVA

Engracia Paz Payá, Virginia Fernández Provencio, Arnau Torres Montori, Rebeca Garrote Molpeceres, Irene Sanz Fernández, Cesár Villa Francisco

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

La transfusión feto-materna es una patología pediátrica de escasa incidencia (1/1000-5000 partos) producida por el paso de sangre fetal a la circulación materna. Dependiendo del volumen transferido y la velocidad, la clínica fetal varía; considerándose "trasfusión masiva" cuando el volumen transferido es $\geq 80-150$ ml. Se trata de una entidad de etiología incierta, con elevada morbimortalidad fetal y neonatal. Suele cursar con clínica inapreciable durante la gestación, y el diagnóstico se realiza mediante la detección de hemoglobina fetal en sangre materna.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un recién nacido a término con indicación de cesárea a las 38+6 de edad gestacional por presentación podálica. Segunda gestación controlada normal. Serologías y detección materna de estreptococo agalactiae, negativo. RCTG normal. Bolsa rota intraquirófano con líquido meconial fluido. No signos de desprendimiento de placenta. Cesárea sin incidencias. Nace un varón de 2.922 g de peso, con Apgar 6/7 y pH arterial y venoso de 7,21 y 7,26, respectivamente.

En la exploración destaca regular estado general con marcada palidez mucocutánea, distrés respiratorio, hipotonía e hipotensión con buena perfusión periférica. En el primer análisis presenta: acidosis metabólica grave y hemoglobina 3,6 g/dl con hematocrito 12,4% y reticulocitos 6,7%, además de alteración de la coagulación. Las ecografías transfontanelar y abdominal fueron normales. Durante su evolución presentó inestabilidad hemodinámica, que precisó ventilación mecánica y perfusión de dopamina. Tras la transfusión de un concentrado de hematíes y de plasma fresco, buena evolución clínica con normalización hemodinámica y de la coagulación. Las alteraciones hematológicas normalizaron con dos transfusiones más. En las pruebas complementarias adicionales: no elevación de bilirrubina, isogrupo e isoRh con la madre (A positivo). El Coombs directo fue negativo y la prueba de Kleihauer Betke contabilizó un 3,9% de hemoglobina fetal en sangre materna, siendo diagnosticado de transfusión feto-materna aguda.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La transfusión feto-materna es un cuadro clínico infrecuente e infradiagnosticado por la escasa clínica con

la que se presenta. Por contraposición, nuestro caso manifestó signos de shock hemorrágico que resolvió con transfusiones de hemoderivados y soporte respiratorio y hemodinámico. Puede tener graves consecuencias para el niño, por lo que un pilar fundamental para mejorar el pronóstico sería optimizar los medios para el diagnóstico precoz de este cuadro.

ANOMALÍA MIXTA DEL URACO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Khusama Alkadi Fernández, David González Pérez, Laura Merayo Fernández, Daniel Gutiérrez Pascual, Ana Oriazola Ingelmo, Eva García Valle

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La permeabilidad del uraco al nacimiento puede producir problemas congénitos (fístula/seno uracal, divertículo uraco-vesical y quiste de uraco), o adquiridos (repermeabilización, infección o malignización). El diagnóstico en la etapa neonatal se establece ante manifestaciones clínicas como emisión de orina por ombligo, signos locales inflamatorios, o de manera incidental, mediante hallazgos ecográficos. Los quistes de uraco suelen permanecer indetectables hasta la aparición de complicaciones, generalmente por infección; para su diagnóstico la ecografía es útil, pues permiten diagnosticar la cavidad quística uracal y estructuras adyacentes. El tratamiento dependerá de la presencia de complicaciones.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una mujer de 17 días de vida, recién nacido a término (37+6 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional (3000 gr), con embarazo controlado con ecografías y serologías prenatales normales, sin antecedentes de riesgo infeccioso y con un parto normal. Acude a urgencias al objetivar secreción purulenta a través de la base del cordón umbilical aproximadamente 2 horas previas al ingreso, impresionándoles de ombligo doloroso a la palpación, con irritabilidad, sin fiebre ni rechazo de tomas. Caída del cordón umbilical 5 días antes. A la exploración física, se objetiva región umbilical discretamente hiperémica, con bultoma indurado que impresiona de doloroso a la palpación con secreción purulenta a través de base umbilical. Además se objetiva pañal con resto de secreción purulenta. Resto de exploración por aparatos normal. Ante sospecha de onfalitis se inicia antibioterapia endovenosa con cloxacilina y tobramicina. Se aísla *S. Aureus* con evolución favorable desapareciendo los síntomas inflamatorios y la secreción purulenta. Se realiza Ecografía Abdominal en el que se objeti-

va anomalía mixta del uraco consistente en pequeño quiste subumbilical y divertículo uracal en vejiga. En control posterior se observa conducto con una longitud aproximada de 3 cm y un diámetro máximo de 9 mm (próximo al ombligo) que se extiende desde la cúpula vesical, cranealmente, hasta el ombligo en relación con uraco persistente observándose pequeña cantidad de contenido líquido en su porción distal. Durante el ingreso es valorada por Cirugía Pediátrica, que realizará seguimiento ambulatorio.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las anomalías uracales deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las onfalitis en período neonatal. El tratamiento ha de ser individualizado, con un estrecho seguimiento del caso, por su posible resolución espontánea. La cirugía se reservará cuando fracase el tratamiento médico, o ante la persistencia completa del conducto.



Anomalia mixta del uraco en ecografía abdominal

ATRESIA ILEAL COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA DIGESTIVA NEONATAL

Khusama Alkadi Fernández, David González Pérez, Raquel Vázquez Canal, Elena Pérez Belmonte, Ana Orizaola Ingelmo, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

Los cuadros obstructivos digestivos originan la mayoría de las urgencias quirúrgicas neonatales, siendo las más frecuentes las atresias y estenosis. La atresia yeyuno-ileal tiene una frecuencia de 1/3000 nacidos vivos. Clínicamente cursa con distensión abdominal, vómitos biliosos y ausencia de emisión de meconio, aunque en las estenosis, puede haber expulsión de pequeñas cantidades de meconio grisáceo. La radiografía simple de abdomen evidencia importante dilatación de asas intestinales. El tratamiento es quirúrgico, con resección del segmento atrésico y anastomosis término-terminal.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido (37+5 semanas), de peso adecuado (3415 gr), que ingresa por alteración en ecografías prena-

tales, con dilatación de asas e hidramnios. Serologías normales. SGB negativo. Ecografías prenatales normales hasta semana 31+6 donde se objetiva perímetro abdominal correspondiente a semana 34+5 con líquido amniótico normal y asas dilatadas hasta 18 mm, con peristaltismo visible y dilatación colónica. En semana 36+6 presenta ILA 30, perímetro abdominal >40 semanas y abdomen ocupado por asas distendidas hasta 25 mm. Parto inducido. Nace llorando con frecuencia cardíaca adecuada. Apgar 8-8. Al ingreso, exploración física con abdomen distendido, blando y depresible, palpándose asas distendidas en marco cólico izquierdo. Se coloca sonda nasogástrica con salida de abundante contenido bilioso. En las primeras 24 horas se realiza radiografía, ecografía abdominal y enema opaco sugestivos de atresia ileal y microcolón. A las 36 horas de vida, cirugía programada, constatándose segmento atrésico en zona ileal con zona proximal a la atresia muy dilatada y adherida, sugestivo de perforación intraútero, y microcolón. Se realiza anastomosis término-terminal. Pautada profilaxis prequirúrgica con ampicilina, tobramicina y clindamicina. Al séptimo día, dehiscencia de herida quirúrgica con exudado, aislándose en el cultivo *Klebsiella Pneumoniae*, sensible al tratamiento, por lo que se completan 14 días de antibioterapia. Cultivos posteriores negativos. Se inicia nutrición parenteral a los 3 días de vida, que se suspende a los 26 días de vida. A los 14 días de vida inicia nutrición enteral continua

con leche materna que tolera bien, sin distensión abdominal y con tránsito frecuente, realizando deposición. A los 20 días de vida inicia nutrición por succión oral con evolución favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La atresia intestinal constituye una urgencia quirúrgica, requiriendo un diagnóstico precoz. El hallazgo ecográfico prenatal de polihidramnios o una imagen de doble burbuja puede detectar un posible caso. No obstante, sospecharla ante clínica de vómitos, distensión abdominal y alteración en la eliminación del meconio en el recién nacido.



Estudio radiológico complementario de la atresia intestinal

CANDIDIASIS CUTÁNEA NEONATAL PRECOZ. IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO CORRECTO

Nuria Martín Ruiz, Silvia Benito Costey, Carolina Castaño Vicente-Cella, Roberto Alijarde Lorente, Victoria Caballero Pérez, Lorena Gracia Torralba

Hospital Obispo Polanco, Teruel.

INTRODUCCIÓN

La candidiasis es la infección por hongos más frecuente en el recién nacido (RN).

La patología causada por este microorganismo es muy amplia, abarcando desde la infección cutáneo-mucosa hasta la enfermedad invasiva grave en pacientes con factores de riesgo. La candidiasis invasiva tiene una importante relevancia clínica especialmente por su gravedad y elevada mortalidad.

El RN es más susceptible a la infección tanto por su sistema inmune inmaduro como por los procedimientos invasivos a los que se ve sometido o por el uso de antibióticos de amplio espectro o de esteroides.

Hay 2 tipos básicos de infección por *Candida*, la mucocutánea o superficial y la diseminada; ambas pueden ser de origen congénito o neonatal, esta última es la más común. La forma diseminada da signos inespecíficos de infección, además de los datos clínicos de los sitios donde se localice como sistema nervioso central, riñón, globos oculares, etc. Su mortalidad oscila de 15 a 54%. Se puede confundir con septicemia bacteriana de otro origen.

RESUMEN DEL CASO

Neonato mujer de 2 días de vida. Padres de origen marroquí. Embarazo controlado. Parto eutócico a las 41 semanas de edad gestacional. Peso de RN 3680 gramos. Apgar 9/10. Exploración: Presenta pápulas múltiples sobre placa eritematosa, exudativa, con zona descamativa acompañante en área glútea, extensión a área inguinal y labio mayor. Luxación de cadera izquierda. No manifiesta clínica sistémica. Se realiza consulta con Unidad de dermatología, y ante la sospecha de dermatitis eccematosa, se inicia tratamiento tópico con mupirocina y corticoide de baja potencia (previamente se recoge muestra para estudio microbiológico). Cuatro días después, presenta empeoramiento notable, con mayor eritema y extensión de la placa a espalda, abdomen, área del pañal junto a micosis oral. La paciente se mantiene afebril y con buen estado general. Se modifica tratamiento a antifúngico vía oral junto con tratamiento tópico, con mejoría progresiva posterior. No se administró tratamiento parenteral al no presentar síntomas de afectación sistémica. El resultado de frotis cutáneo fue positivo a *Candida*. No se aisló *Candida* a nivel sanguíneo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La micosis cutánea superficial neonatal es una infección con riesgo de producir una infección sistémica de alta mortalidad, por lo que destacamos la importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado para evitar la progresión de la enfermedad.



CARACTERÍSTICAS DE LAS INFECCIONES DE TRACTO URINARIO EN EL RECIÉN NACIDO

Mariana Moreno Prieto, Victoria Molina Martínez, Alicia García Carrasco, Pedro Juan Jiménez Parrilla, M.^ª Carmen Cuadrado Caballero

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las infecciones del tracto urinario (ITU) son frecuentes en los recién nacidos y constituyen un motivo de ingreso hospitalario. Pueden ser la primera manifestación de una uropatía, por lo tanto es importante su diagnóstico precoz y tratamiento. El objetivo principal de esta revisión es determinar características clínicas y analíticas de los recién nacidos ingresados por ITU en nuestro medio.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes ingresados por ITU en nuestro hospital entre enero de 2013 y enero 2015.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados 21 recién nacidos entre 1-28 días de vida; 16 varones (76%) y 5 mujeres (24%). Los síntomas más frecuentes fueron la fiebre (52%), vómitos (28%), rechazo de tomas

(19%). Las pruebas complementarias realizadas fueron sedimento de orina en todos los casos, encontrando leucocituria (66%), nitritos (28%) y bacteriuria (23%). Llama la atención que en 23% de los casos el sedimento fue normal pero con cultivo patológico. El urocultivo fue positivo en 80% de los casos. En 20% de los casos no fue determinante el cultivo por posible contaminación, pero había alta sospecha de ITU. El método de recogida en el 100% fue sondaje vesical. Los gérmenes aislados fueron: *Escherichia coli* (61%), *Klebsiella pneumoniae* (4%), *Klebsiella oxytoca* (4%), *Enterobacter aerógenes* (4%), *Proteus mirabilis* (4%). En la analítica de sangre encontramos leucocitosis >15000 (42%), PCR >30 mg/l (57%) y PCT >1 ng/ml (14%). Se realizó ecografía abdominal al 71%; encontrando alteraciones en el 19% (ectasia pielocalicial leve). No otras malformaciones detectadas por ecografía. No se observa una asociación entre PCT elevada y ecografía renal alterada. El tratamiento en el 100% fue Ampicilina y Gentamicina IV por 10 días. En el seguimiento posterior encontramos que solamente 2 pacientes de los 21 reingresaron por ITU. Uno de ellos con reflujo vesicoureteral unilateral y el otro diagnosticado de un quiste renal.

CONCLUSIONES

La forma de presentación de las ITUs en neonatos es atípica pudiendo presentar síntomas generales inespecíficos. La fiebre no es un síntoma constante (48% fueron afebriles). Por lo que es complicado diferenciar de otras patologías. No existen pruebas de laboratorio específicas para diagnosticar una ITU. Se ha sugerido que la procalcitonina >1,0 ng/ml podría comportarse como un marcador de lesión renal tardía. *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 al ser un método sencillo para la detección de anomalías congénitas e hidronefrosis.

CASOS DE CMV CONGÉNITO EN UNA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA A LO LARGO DE CUATRO AÑOS

Jorge Suárez Alonso, María Garmendia Amunarriz, María Caunedo Jiménez, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello, Ana Orizaola Ingelmo, Ana Belén Pérez Santos

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

- El CMV es la causa más frecuente de infección congénita en países desarrollados.
- Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz del mismo dada la alta morbimortalidad que puede causar en el RN.

- La transmisión es vertical y por LM; no se recomienda el cribado de CMV durante el embarazo dada la dificultad de establecer el momento de la primoinfección y los escasos recursos de tratamiento durante el embarazo para evitar la transmisión.
- Existe una gran variabilidad en la presentación clínica, estando la sintomatología hematológica característica presente en una minoría de los casos.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos los 6 casos de CMV congénito registrados en la comunidad de Cantabria en los últimos 4 años (1/3000 RN), con diferentes criterios de solicitud de CMV. 3 ingresaron por prematuridad, 2 por anomalías en ecografías prenatales y uno de ellos microcefalia. Durante la evolución, sólo dos presentaron clínica hematológica asociada (exantema petequial/equimosis, hepatitis). En todos la PCR de CMV en orina resultó positiva, y se inició tratamiento iv con ganciclovir 6 semanas, seguido de valganciclovir vo, con negativización de carga viral. En pruebas de imagen (ECO y RM cerebral), se encontraron hallazgos en 5 pacientes (en el 6º no realizada): quistes cerebrales, leucomalacia, vasculopatía, calcificaciones, ventriculomegalia y polimicrogiria. Evolutivamente, han desarrollado distintas secuelas, predominando hipoacusia (4) y retraso psicomotor (2), hipotonía, hemiparesia, hiperextensión axial o apoyo asimétrico de EEII. Todos siguen tratamiento rehabilitador, y uno porta audífonos.

Uno de los casos es un embarazo bicorial biamniótico, con infección únicamente en uno de los gemelos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La prematuridad y el CIR deben hacer sospechar infección congénita por CMV. La ausencia de screening durante el embarazo supone un reto diagnóstico, de ahí la importancia de protocolos de screening, diagnóstico y tratamiento en las unidades neonatales.
- El método diagnóstico de elección es PCR de virus en orina.
- Importancia de las pruebas de imagen (ECO, RM).
- El tratamiento con ganciclovir ev+ valganciclovir oral ha demostrado la misma eficacia que ganciclovir ev exclusivo en la disminución de carga viral, lo que supone una disminución de estancia hospitalaria. A pesar del tratamiento efectivo 5 de 6 casos presenta secuelas.
- Actualmente existen abiertas múltiples líneas de investigación con el objetivo de mejorar el diagnóstico precoz, evitar la transmisión fetal y facilitar tratamiento en RN para reducir la morbi-mortalidad.

CASUÍSTICA DE NUESTRA EXPERIENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE TRATADO CON PARACETAMOL ENDOVENOSO

Laia Ferré Moragues, Jesica María Expósito Escudero, Paloma González Carretero, Eva Fernández Longarela, Mónica Morales O'Hagan, María Fresco Vilches

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El ductus arteriosos persistente (DAP) es una complicación frecuente del recién nacido pretérmino y se asocia a un aumento de la morbimortalidad. Su cierre puede ser quirúrgico o mediante tratamiento farmacológico con inhibidores no selectivos de la ciclooxigenasa (COX). En los últimos años se han descrito series de casos que proponen el paracetamol como otra opción farmacológica terapéutica tras el fracaso o contraindicación de los fármacos habituales. A continuación describimos la casuística de nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del uso del paracetamol como tratamiento del DAP.

MÉTODOS

Análisis descriptivo de la serie de casos de los recién nacidos diagnosticados de DAP a los que se les ha administrado paracetamol endovenoso en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales de un hospital de tercer nivel durante el periodo incluido entre Enero 2013 y Enero 2016. Los datos se expresan en media y desviación estándar, o mediana y rango intercuartílico en el caso de que los datos no sigan una distribución normal.

RESULTADOS

A continuación presentamos 4 casos de DAP con contraindicaciones para la administración de ibuprofeno en los que ensayamos el tratamiento con paracetamol endovenoso antes del cierre quirúrgico. La edad media gestacional fue $28 \pm 1,41$ semanas, con un peso medio al nacimiento 1070 ± 239 gramos. Tras la administración del fármaco se obtiene una bilirrubina media de $7,80 \pm 1,34$ mg/dl y una mediana de AST de $34,50$ ($9,00 - 65,00$) U/L y ALT de $8,50$ ($5,00 - 33,00$) U/L.

Las características ecográficas de los casos se resumen en la siguiente **tabla**. En los 4 casos se administraron 15 mg/kg/dosis c/6h durante 72h y en uno de ellos se reajustó la dosis a 10 mg/kg/dosis c/6h durante 24h. En todos los casos se objetivó el cierre ecográfico. No se observó efectos secundarios en ninguno de los casos.

CONCLUSIONES

En nuestra serie observamos que el tratamiento farmacológico con paracetamol endovenoso para el cierre del DAP fue eficaz, por lo que podría consistir un tratamiento farmacológico alternativo en los casos

en los que los inhibidores de la COX están contraindicados y no se dispone de la opción quirúrgica. Se necesitan más estudios prospectivos, controlados y correctamente diseñados que demuestren su seguridad y eficacia.

Casos tratados con paracetamol endovenoso							
Caso	Edad gestacional (semanas)	Peso (gr)	Sexo	DAP (mm)	Índice Ai/Ao	Contraindicaciones ibuprofeno	Cierre DAP
1	29	1400	mujer	< 1,5	1	insuficiencia renal oligúrica en contexto de fallo multiorgánico	sí
2	26	957	varón	2.3	1.2	hemorragia subependimaria	sí
3	28	1078	varón	3	1.2	oliguria	sí
4	29	846	varón	2	1.4	clínica digestiva y trombopenia	sí

CATETERIZACIÓN PERCUTÁNEA DE LA VENA FEMORAL EN NEONATOLOGÍA

Marta Díaz Ruiz, José M.^a Lloreda García, José Luis Leante Castellanos, Elisabeth Gómez Santos, Pablo Muñoz Martínez, Francisca Bermejo Costa

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

otros 2 infección relacionada con el catéter y en 1 caso una obstrucción del catéter. En 2 casos se canalizó la arteria femoral, con retirada inmediata y sin presentar trombosis ni otros problemas asociados. En los últimos meses el uso de la ecografía por el neonatólogo ha permitido la canalización VF en condiciones de mayor estabilidad del paciente.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los catéteres venosos femorales (CVF) son necesarios en neonatos que precisan medicaciones por tiempo prolongado y en los que otros accesos venosos ya han sido agotados.

CONCLUSIONES

Los CVF usando la técnica de Seldinger proporcionan una vía alternativa para el acceso vascular central en pacientes en las unidades de cuidados intensivos neonatales.

MÉTODOS

Serie retrospectiva de 33 CVF insertados en recién nacidos por neonatólogos usando la técnica de Seldinger en un periodo de 4 años y medio.

CUANDO LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG CURSA SIN ESTREÑIMIENTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Idoia Sánchez Martínez, Javier Nogueira López, María Villarreal Calvo, Laura Díaz Munilla, Sara Hernández Martín, Lourdes Gómez Gómez

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

RESULTADOS

La mediana (rango) de edad y pesos en la inserción fueron 10 días (1-52) y 2500 g (700-6000), siendo 5 menores de 1500 g, y 3 menores de 1000 g en la inserción. El CVF permaneció in situ durante una mediana de 6 días (1-34). En el 66.7% el CVF se retiró por dejar de ser necesitado. En 4 casos se retiró por fallecimiento del paciente y en 1 por traslado a otro centro. La mayoría de las complicaciones fueron leves, salvo en 2 casos de ascitis, una de ellas precisando punción peritoneal evacuadora. En 3 casos se apreció congestión y edema del miembro, en 2 salida accidental, en

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es un problema congénito de colon que origina dificultad en la defecación, manifiesta desde el periodo neonatal como retraso en la emisión de meconio (REM). Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz para evitar graves complicaciones.

Objetivos:

- Presentar un recién nacido (RN) con EH de debut neonatal con evolución tórpida por retraso en el diagnóstico.
- Revisar los pacientes diagnosticados de EH en nuestro hospital en los últimos 5 años y estudiar su presentación con el fin de establecer alguna estrategia que evite retrasos en el diagnóstico de esta patología.

RESUMEN DEL CASO

RN de 8 días de vida (ddv) que acude a Urgencias por rechazo de las tomas y vómitos esporádicos. Es un RN a término, con parto por cesárea. Primera evacuación de meconio a las 47 horas de vida. Posterior ritmo deposicional normal. Alimentación con lactancia materna exclusiva. Ganancia ponderal adecuada. La exploración física y la ecografía abdominal practicadas son normales por lo que es remitido a su domicilio.

Reconsulta con 15 ddv por vómitos y rechazo alimentario, evidenciándose estancamiento ponderal. Persiste ritmo deposicional adecuado (3-4/día) Presenta mal estado general y distensión abdominal que sugiere cuadro obstructivo, ratificado por radiografía y ecografía abdominales. El enema y la biopsia rectal confirman el diagnóstico de aganglionosis de colon.

Revisión

En nuestro hospital se producen unos 4500 partos al año, de los cuales 6-8 son RN con REM. Entre 2010-2015 se diagnosticaron 8 pacientes de EH. Todos (excepto uno diagnosticado con 12 horas de vida) presentaron REM. 5 debutaron en Maternidad con distensión abdominal, fueron diagnosticados y tratados precozmente, y su evolución fue favorable. Los otros 3, dados de alta como asintomáticos y con adecuado ritmo deposicional, debutaron con problemas de alimentación y fallo de medro entre la primera y la tercera semana de vida. Ninguno tuvo estreñimiento. Todos precisaron varias consultas previas al diagnóstico del cuadro obstructivo (uno con enterocolitis). Su evolución fue más tórpida.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Los pacientes con REM podrían beneficiarse de un protocolo de seguimiento al alta de Maternidad, protocolo que en nuestro medio no se realiza.
- Aunque no exista estreñimiento en un RN con REM, cualquier síntoma digestivo debe ser subsidiario de seguimiento estrecho con alta sospecha de EH mientras no se demuestre lo contrario.
- Un control telefónico desde Maternidad a los pacientes con REM podría adelantar el diagnóstico de EH en los de debut más insidioso y tardío.

DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA NEONATAL ASOCIADA A LACTANCIA MATERNA EN UN HOSPITAL COMARCAL EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS

Ana M.^a García Miguel, Carlos Miguel Angelats Romero, M.^a José Morales Lozano, Sofía Cesín González, M.^a Teresa Tormo Alcañiz, José Miguel Sequi Canet

Hospital Francesc de Borja, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La deshidratación hipernatrémica neonatal (DHN) es un proceso potencialmente grave, que según lo publicado, ha presentado un incremento en los últimos años, principalmente en neonatos con lactancia materna exclusiva.

El objetivo del estudio es analizar las características de las DHN en nuestro hospital.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de los neonatos ingresados con DHN en el servicio de neonatología de un hospital periférico en los últimos 10 años. Para la búsqueda de los pacientes se utilizó la base de datos interna del hospital. Se consideró como caso todo menor de 29 días, que presentara una natremia mayor o igual a 150 mEq/L, no explicada por otra causa más que al escaso aporte de leche materna.

RESULTADOS

Encontramos 36 casos. En cuanto a los factores maternos observamos una edad media de 30 años, el 92% de ellas eran primíparas y un 40% inmigrantes.

Todos los pacientes fueron a término, predominando los partos vaginales (70%). Al ingreso la media de pérdida de peso fue un 13.6%, con una edad media de 5 días. Un 47% procedía de nuestra maternidad. La media de Na fue 155 mEq/L, normalizándose entre las 24-48 horas.

Los signos asociados más frecuentes fueron ictericia (53%) e hipertermia (37%). Un 22% presentaba clínica neurológica. El 72% de nuestros pacientes presentaban succión vigorosa al diagnóstico.

A un 78% se les solicitó PCR y a un 20% hemocultivo.

En cuanto al tratamiento se usó rehidratación iv (suero glucosado 10%) en un 30%. La rehidratación vo se realizó con alimentación mixta (53%), materna (20%), materna más agua libre entre tomas (16.5%), fórmula hidrolizada (5%), artificial (3%), mixta más agua libre (2.5%).

La media de estancia hospitalaria fue 3 días. Al alta se pautó al 53% lactancia materna exclusiva, mixta 36% y artificial 11%.

CONCLUSIONES

En nuestro medio la DHN se asocia a problemas relacionados con la lactancia materna, secundarios a factores de riesgo como tipo de parto e inexperiencia en primíparas. Es frecuente en nuestro medio la ictericia, hipertermia y clínica neurológica leve como formas de presentación. Esto conlleva la realización de pruebas complementarias innecesarias en la mayoría de los casos.

Las soluciones hay que buscarlas en un mayor apoyo a la madre lactante por parte de los profesionales sanitarios, especialmente en las primeras semanas de vida del recién nacido, en realizar un diagnóstico clínico precoz, sin abusar de exploraciones complementarias y en establecer un tratamiento adecuado preservando la lactancia materna.

DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA: EXCEPCIONAL DIAGNÓSTICO EN LA ÉPOCA NEONATAL

Alba Rivas Piorno, Sara Zanón Ortiz, Ester Torres Martínez, Rosa M.^a Cano López, Marta de Andrés San Cristóbal, Lucía Conde Orti

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida nefrogénica (DIN) se caracteriza por la incapacidad para concentrar la orina debido a resistencia periférica a la acción de la hormona anti-diurética. En aquellos casos en los que no hay acceso

libre al agua se produce un aumento de la osmolaridad plasmática con hipernatremia hiperclorémica. Existen dos tipos de herencia, ligada al cromosoma X relacionada con alteraciones en el receptor de la vasopresina-2 y AD/AR relacionada con alteraciones de la acuoprina-2.

RESUMEN DEL CASO

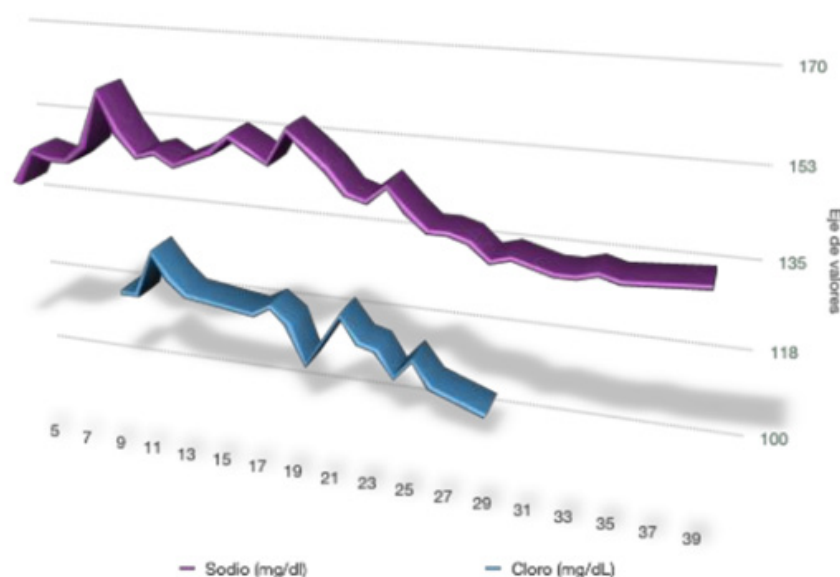
Prematuro varón de 34+5 semanas de gestación, fruto de una segunda gestación de madre fumadora. No constan en la historia obstétrica antecedentes de interés salvo la detección en semana 24 de un retraso del crecimiento intrauterino con alteración del doppler en semana 31. Cesárea urgente por alteración del severa del doppler.

Valorado por cardiología es diagnosticado de CIA, CIV y ductus arterioso persistente con repercusión hemodinámica. A los 5 días de vida se inició tratamiento con ibuprofeno (2 tandas completas) con cierre del ductus.

En controles analíticos seriados se evidencia desde los 5 días de vida hipernatremia hiperclorémica (Na: 152 mg/dL; Cl: 121 mg/dL) En un primer momento se atribuye a la pérdida ponderal del 10% y a la restricción hídrica por su cardiopatía con hiperaflujo pulmonar.

Ante la persistencia de hipernatremia hiperclorémica y la escasa ganancia ponderal a pesar del control de los aportes, se completa estudio y se rehistoria a la madre, refiriendo entonces antecedentes de DIN diagnosticada en época de lactante.

En estudio se detecta osmolaridad plasmática elevada, osmolaridad urinaria baja y natriuresis disminuida. Todo ello, junto con los antecedentes maternos, compatible con diagnóstico de DIN.



Natremia/Cloremia

Se inició aportes de agua libre (necesitando aportes de hasta 60 cc/Kg/día de agua y 200 cc/Kg/día de leche materna) con progresiva normalización de la natremia, mejoría del estado de hidratación y ganancia ponderal.

Se completó estudio con RMN hipofisaria que descarta causa central de la diabetes.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las alteraciones de la natremia son comunes en neonatología, siendo la mayoría de ellas leves, de etiología conocida, transitorias y fáciles de tratar. La patología presentada por el contrario supone un reto dada su baja incidencia, la necesidad de una buena anamnesis y de un alto índice de sospecha para diagnosticarla en el periodo neonatal. Pero es de vital importancia un diagnóstico precoz para evitar afectación del desarrollo psicomotor derivado de un retraso del inicio del tratamiento.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR: REVISIÓN DE CASOS EN RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINOS MENORES DE 32 SEMANAS DE GESTACIÓN Y/O MENOS DE 1500G DE PESO EN NUESTRA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

Alicia M.^a García Carrasco, Cristina Encabo Gil, Carmen Salamanca Cuenca

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La displasia broncopulmonar (DBP) se define como la necesidad de oxígeno durante más de 28 días postnatales. Según los requerimientos de oxígeno necesitados a las 36 SEG (o al alta si se produce primero), se diferencian 3 grados de DBP: leve (precisa aire ambiente) moderada (necesidad de $FiO_2 < 0.3$) y grave (necesidad de $FiO_2 \geq 0.3$).

Objetivo: Analizar la incidencia de DBP en sus diferentes grados en los RNPT menores de 32 SEG y/o menos de 1500 gramos de peso al nacimiento, identificando posibles factores que inciden en el desarrollo de la enfermedad así como en la gravedad de la misma.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales durante los años 2013-2014.

RESULTADOS

Durante los años analizados nacieron un total de 69 RNPT < de 32 SEG y/o < de 1500 gramos de peso. De ellos 31 fueron mujeres (44.9%) y 38 varones (55.1%). 23

provenían de embarazos múltiples (33.3%). Se realizó maduración pulmonar con corticoide a 65 (94.2%), completa a 48 de ellos (69.5%) e incompleta a 17 (24.6%). Se administró surfactante intratraqueal a 31 de ellos (44.9%), 23 precisaron dosis única (74.3%), a 7 se repitió dosis (22.5%) y solo un caso precisó una tercera (3.2%). Se aplicó ventilación invasiva a 35 de los pacientes con una duración media de 6.8 días. Once de los pacientes desarrollaron DBP (15.9%): 4 leve (36.3%), 4 moderada y (36.3%) y 3 grave (27.4%). De estos 11 pacientes, 7 de ellos tenían una edad gestacional menor de 28 SEG (63.6%), de este subgrupo 5 eran de muy bajo peso (< de 1000 g) (45%). Del subgrupo de gestación gemelar, 4 presentaron DBP (17%). El 100% de los pacientes que desarrollaron DBP habían recibido maduración pulmonar y surfactante intratraqueal. Precisaron ventilación mecánica durante 16 días de media.

CONCLUSIONES

La incidencia de DBP fue el 15.9%. Los prematuros extremos <28 SEG son los que presentaron mayor incidencia, 63,6% frente al 36.3% de los pretérminos de 28 a 32 SEG, siendo más frecuente en aquellos de extremado bajo peso. En todos los casos se administró maduración pulmonar y tratamiento con surfactante endotraqueal. Las necesidades de VMI fue de media 16 días.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR: REVISIÓN DE LA INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A SU GRAVEDAD EN NUESTRO HOSPITAL ENTRE LOS AÑOS 2013 A 2015

Olga Micol Martínez, Sonia Valero Portero, Juan José Agüera Arenas, Ana M.^a Martínez García-Cervantes, M.^a Pilar Olmo Sánchez, Miguel Alcaraz Saura

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La displasia broncopulmonar (DBP) sigue siendo una morbilidad frecuente en los recién nacidos pretérmino (RNPT), especialmente en los de muy bajo peso al nacimiento (RNMBP). Numerosos factores se han descrito en su patogenia. Pese a los avances en las estrategias para su prevención, no ha ocurrido un descenso en su incidencia, aunque sí se ha producido en los últimos años un cambio en su expresión clínica y gravedad. El objetivo del estudio es describir la incidencia de DBP y los factores de riesgo asociados a su gravedad, en RNMBP ingresados en la unidad de Cuidados intensivos Neonatal de un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo longitudinal de los RN <1500g ingresados en 2013, 2014 y 2015. Se excluyen los pa-

cientes fallecidos antes de los 28 días de vida. De una base de datos específica para el RNPT se recogen variables que pudieran estar relacionadas con el desarrollo de DBP. Se hicieron dos grupos (grupo 1: leve-moderada, grupo 2: grave) para comparar factores de riesgo asociados a la gravedad.

RESULTADOS

En el periodo estudiado se incluyen un total de 209 RNPT de <1500 g. La incidencia global de DBP fue de 37% (leve 32%, moderada 42%, grave 26%), con mayor incidencia a menor edad gestacional. La mayoría de ellos recibieron pauta previa de maduración completa así como intubación precoz y surfactante en las pri-

meras horas de vida. Se observó mayor riesgo de DBP grave en niños que habían recibido surfactante ($p: 0.04$), debido probablemente a una afectación pulmonar más importante. El antecedente de sepsis precoz y/o nosocomial se observó con mayor frecuencia en aquellos con displasia grave ($p: 0.01$). El grupo de mayor gravedad recibió más días de ventilación mecánica invasiva (VMI) ($p < 0.01$): grupo 1 una media de VMI de 11 días, en comparación con 26 días del grupo 2. Para el resto de factores de riesgo (coriamnionitis, corticoides antenatales, peso y edad gestacional, intubación precoz, días de nutrición parenteral o ligadura quirúrgica del ductus no se objetivó asociación estadísticamente significativa con la gravedad de DBP.

Resultados del estudio

Distribución de la muestra por EG	24-27 semanas: 41 (52.6%) 27+1-30 semanas: 32 (41%) >30 semanas: 5 (6.4%)
Distribución de la muestra por peso al nacimiento	<1000 g: 55 (70.5%) 1001-1500g: 23 (29.5%)
Distribución de la muestra por año de nacimiento	2013: 38 2014: 26 2015: 14
Corticoterapia prenatal en la madre	Pauta completa: 50 (64.1%) Pauta incompleta: 13 (16.7%) Ninguna dosis: 15 (19.2%)
Empleo de surfactante intratraqueal en primeras horas de vida	Sí: 52 (66.7%) No: 26 (33.3%)
Dosis de surfactante	Una dosis: 41% Dos dosis: 23%
Soporte mediante VMI	Convencional: 60 (77%). Media: 20 días VAFO: 13 (16.7%) Media: 8 días
Soporte con VMNI	CPAP; 3/78 CPAP+CAF; 2/78 CPAP+IMVn: 36/78. Media: 24 días IMVn; 4/78 IMVn+CPAP+CAF: 34/78
Comorbilidades	DAP: 54 (69.2%) ROP: 49 (62.8%) Neurológico: 22 (28.2%) Enterocolitis: 5 (6.4%)
Distribución de la muestra por sexo	Varón: 45 (57.7%) Mujer: 33 (42.3%)
Éxito	2 (2.6%)

CONCLUSIONES

La incidencia de displasia es similar a otras series publicadas. En nuestro estudio destaca que el diagnóstico de membrana hialina tratada con surfactante y la duración de VMI se asocia de forma significativa a las formas graves de displasia. Nuestros resultados nos obligaron a iniciar hace un año un protocolo de administración de surfactante de forma no invasiva para intentar evitar la necesidad de VMI.

DISRAFISMO ESPINAL OCULTO ¿CUÁNDO SOSPECHARLO?, A PROPÓSITO DE UN CASO

Laura Díaz Munilla, Mikel Mendizábal Díez, Ilargi Urriza Ripa, Idoia Sánchez Martínez, Javier Nogueira López, Irene Gil Hernández

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El disrafismo espinal oculto es una anomalía congénita en la que existe una fusión incompleta de las estructuras del tubo neural, sin exposición al exterior.

Presentamos un caso clínico de un recién nacido a término diagnosticado en sus primeros días de vida de lipomielomeningocele con médula anclada. A propósito del caso se revisa el diagnóstico y tratamiento del disrafismo espinal oculto.

RESUMEN DEL CASO

Paciente recién nacido a término en el que se aprecia tras el nacimiento masa a lumbar izquierda con mínima lesión ulcerosa superficial no diagnosticada intraútero. Valores de alfa-fetoproteína normales durante el embarazo. No antecedentes familiares ni obstétricos reseñables.

Se encuentra asintomático, sin alteraciones esfinterianas y con una exploración neurológica normal. Al inicio de su estudio, se solicita ecografía de partes blandas, de utilidad como prueba diagnóstica en el periodo neonatal, informada como hallazgos compatibles con médula anclada y disrafismo lumbar bajo asociado a lipoma. Posteriormente se realiza Resonancia Magnética (RM) que concluye hallazgos compatibles con lipomielomeningocele con médula anclada. Es valorado por Neurocirugía quienes indican seguimiento ambulatorio estrecho, con abstención terapéutica por el momento ya que el paciente se encuentra asintomático.

Se amplía estudio con ecografía abdominal, ecografía transfontanelar y RM cerebral descartando posibles alteraciones asociadas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Existen ciertos estigmas cutáneos, que se asocian a disrafismo espinal oculto y que nos deben hacer sospechar la presencia de alteraciones más complejas como la médula anclada. En la mayoría de ocasiones estos marcadores cutáneos son la única manifestación inicial. De ahí la importancia de estar familiarizado con este tipo de entidad, para sospecharla de forma precoz.

El diagnóstico precoz de este tipo de entidad es de gran importancia, ya que puede llevarnos a detectar otras malformaciones graves y la corrección quirúrgica puede ayudar a prevenir daños neurológicos irreversibles.

La ecografía es útil en el diagnóstico inicial en el neonato ya que no se ha completado la osificación de la columna, aunque el "gold standard" para el diagnóstico es RM.

La cirugía es el tratamiento de elección para desanclar la médula, aunque no se realizará de forma precoz si el paciente permanece asintomático. La extirpación completa del lipoma no suele ser posible al existir tejido nervioso entremezclado con grasa.



Imagen de la masa lumbar: Lesión parasagital lumbar izquierda de consistencia elástica con telangiectasias y pequeña zona deprimida en el centro epitelizada (posible ulceración intraútero resuelta).

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE DEL RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO: DESCRIPCIÓN Y ANÁLISIS DE LOS CASOS REGISTRADOS ENTRE LOS AÑOS 2013 A 2015 EN NUESTRO HOSPITAL

Sonia Valero Portero, Olga Micol Martínez, Juan José Quesada López, Carlos del Toro Saravia, Miguel Alcaraz Saura, Ana María Martínez García-Cervantes

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El ductus arterioso persistente (DAP) es la anomalía cardiocirculatoria más frecuente en recién nacidos pretérmino (RNPT). Su incidencia es inversamente proporcional a la edad gestacional (EG). Numerosos factores pre y postnatales pueden actuar sobre la persistencia del mismo. Además, la presencia del DAP está relacionada con la morbimortalidad de los RNPT, y su tratamiento no está exento de complicaciones, por lo que existen controversias en su manejo. El objetivo del estudio es describir y analizar algunos factores relacionados con el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de los pacientes diagnosticados de DAP.

MÉTODOS

Describimos las características de los recién nacidos (RN) con peso al nacimiento <1500 g ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales de hospital de tercer nivel con diagnóstico de DAP en los años 2013-2015. Analizamos algunos factores relacionados con la evolución y respuesta al tratamiento de esta patología, así como con el desarrollo de comorbilidades asociadas a la prematuridad.

RESULTADOS

En el periodo estudiado ingresaron en nuestra unidad 224 RN de <1500 g, de los cuales 94 fueron diagnosticados de DAP (42%), 85 de ellos (90.4%) en la primera semana de vida. Del total de los diagnosticados, en 28 (29.8%) se produjo el cierre espontáneo sin necesidad de tratamiento. La mayor EG y el empleo de corticoterapia prenatal en la madre se asociaron a mayor tasa de cierre espontáneo en la muestra estudiada ($p < 0.001$). No se encontró asociación con el peso al nacimiento en este aspecto. El resto de pacientes (70.2%) presentaron DAP clínica y/o ecográficamente significativo, recibiendo tratamiento para su cierre: 38 (58.5%) se trataron con ibuprofeno únicamente, 5 (7.6%) recibieron tratamiento quirúrgico aislado y 22 (33.8%) ambos tipos de tratamiento. Aquellos RN que recibieron drogas vasoactivas en los primeros días de vida presentaron con mayor frecuencia DAP significativo, precisando tratamiento médico y/o quirúrgico en mayor medida ($p < 0.001$). En total, 60 pacientes fueron tratados con ibuprofeno (63.8%), de los cuales 38 (58.5%) presentaron respuesta total o parcial. Se observó peor respuesta en pacientes intubados ($p 0.03$). En neonatos que requirieron tratamiento quirúrgico se observa mayor incidencia de comorbilidades (displasia broncopulmonar, retinopatía del prematuro, enterocolitis necrotizante) ($p < 0.001$). Otros datos se muestran en la **tabla** adjunta.

CONCLUSIONES

La incidencia de DAP en nuestro medio es similar a la descrita en estudios realizados previamente, así como la tasa de cierre espontáneo. Existen diversos factores relacionados con la evolución del DAP y la necesidad de tratamiento, así como con el desarrollo de comorbilidades.

Distribución de la muestra por peso	< 1000g: 70 (74.5%) 1000-1500g: 24 (25.5%)
Distribución de la muestra por EG	24-27 sem: 50 (53.2%) 27+1-30 sem: 40 (42.5%) > 30 sem: 4 (4.3%)
Distribución de la muestra por sexo	Hombre: 49 (52.1%) Mujer: 45 (47.9%)
Distribución de la muestra por año de nacimiento	2013: 44 2014: 33 2015: 17
Embarazo único/múltiple	Único: 65 (69.2%) Múltiple: 29 (30.8%)

Enfermedad materna	HTA: 22 (23.4%) Diabetes gestacional: 2 (2.1%) Corioamnionitis: 10 (10.6%) Ninguna: 62 (66%)
Soporte con ventilación mecánica invasiva previo al diagnóstico de DAP	80 (85.1%)
Tratamiento con surfactante intratraqueal	69 (73.4%)
Tratamiento con drogas vasoactivas	40 (42.6%)
Comorbilidades asociadas al diagnóstico de DAP	DBP: 53 (56.4%) ROP: 44 (46.8%) NEC: 9 (9.6%)
Éxitus	13 (13.8%)

ENFERMEDAD/SÍNDROME DE CAROLI

M.^a Isabel Mañas Uxó, Carmen M.^a Martínez Porras, Romy Yui Hifume, Gador Sanabria Medina, Ana M.^a Campos Aguilera, Francisco Javier Díez-Delgado Rubio

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad/Síndrome de Caroli son trastornos congénitos raros caracterizados por la dilatación de los conductos biliares intrahepáticos. Actualmente sólo se han descrito 250 casos. El Síndrome de Caroli (SC) se caracteriza por ectasia o dilatación segmentaria de los conductos intrahepáticos menores y fibrosis hepática congénita, asociándose a menudo con enfermedad renal poliquística autosómica recesiva. La Enfermedad (EC), forma menos frecuente, se limita a la dilatación de los conductos principales. La EC es esporádica y el SC generalmente se hereda de forma autosómica recesiva. El diagnóstico se realiza principalmente con estudios de imagen destacando la ecografía, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica y la colangiografía.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término (peso 2900 gramos) ingresa para estudio de oligoamnios severo y malformación renal. No otros antecedentes personales ni familiares de interés. Exploración física normal. En ecografía abdominal se visualizan riñones aumentados de tamaño, disminución de la diferenciación cortico-medular, múltiples lesiones microquísticas bilaterales en corteza renal y una imagen quística compleja de 3.4 cm x 3.4 cm. Se evidencia dilatación de la vía biliar intra-

hepática con áreas de dilatación quística y colédoco dilatado e hígado con leve aumento de la ecogenicidad de forma difusa y sin lesiones focales. Se realiza así mismo gammagrafía hepatobiliar ^{99m}Tc-HIDA, poniéndose de manifiesto un quiste comunicante con vía biliar. Existe una moderada afectación funcional renal e hipertensión arterial (percentil superior a 99%), por lo que se inicia tratamiento con captopril. La función hepática se mantiene en parámetros normales para su edad. Ante la sospecha diagnóstica de EC/SC se solicita estudio genético donde se hallan variantes en heterocigosis en los genes PKHD1 y PKD1, relacionados, principalmente el primero, con el SC y la enfermedad renal poliquística autosómica recesiva y dominante, respectivamente. Pendiente de ampliación del estudio genético para la confirmación definitiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos este caso por la rareza del diagnóstico y porque, a pesar de ser una entidad congénita, no se suele manifestar clínicamente en edades tan tempranas.

Aunque la función hepática es preservada inicialmente puede afectarse progresivamente debido a colangitis y obstrucciones biliares recurrentes. Dichos cuadros así como la disfunción renal, la presencia de otras enfermedades asociadas y el mayor riesgo de padecer cáncer del conducto biliar determinan su pronóstico.

ENFISEMA SUBCUTÁNEO EN RECIÉN NACIDO SIN FACTORES DE RIESGO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUMOTÓRAX A TENSIÓN

Olalla M.^ª Otero Vaccarello, Ana Belén Pérez Santos, Raquel Vázquez Canal, Isabel Planelles Asensio, Ana Orizaola Ingelmo, Elena Pereira Bezanilla

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

El neumotórax a tensión es una causa poco frecuente de distrés respiratorio en el recién nacido sano. La causa más frecuente es el síndrome de la membrana hialina seguido del síndrome de aspiración meconial y el barotrauma asociado a maniobras de reanimación. Con frecuencia se encuentra asociado a malformaciones del tracto urinario y cardíacas.

La mayoría de ellos cursa de manera asintomática. Otros en cambio, pueden presentarse con taquipnea, quejido respiratorio, cianosis, apnea o asimetría torácica.

Se presenta el caso de un recién nacido a término, parto por cesárea que no precisó reanimación, y que a los 15 minutos de vida presenta de forma espontánea enfisema cervical con distrés respiratorio e inestabilidad hemodinámica progresiva.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término de 41+3 semanas. Peso al nacimiento 3830 gramos. Embarazo controlado sin incidencias, con ecografías y serologías normales. EGB negativo. Parto inducido, terminación por cesárea por desproporción. Líquido amniótico claro. No precisa reanimación. Se indica piel con piel. A los 15 minutos de vida avisan desde quirófano obstétrico por enfisema cervical, edema en esclavina y distrés respiratorio progresivo por lo que se traslada a UCI neonatal, se realiza radiografía de tórax urgente objetivándose neumotórax a tensión, con neumomediastino, enfisema subcutáneo cervical y colapso pulmonar bilateral. Se realiza drenaje urgente mediante punción, con colocación de drenaje pleural derecho durante 5 días. Mejoría clara en radiografía de control, manteniendo soporte respiratorio durante 4 días. Resolución paulatina del neumotórax y enfisema residual. Durante el ingreso se realizan ecografía cerebral, abdominal y cardíaca para descartar malformaciones asociadas, hallándose dilatación de pelvis renal izquierda de 4 mm.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El neumotórax es una causa tratable de alta morbimortalidad neonatal que requiere un rápido diagnóstico y tratamiento. A pesar de la alta incidencia muy pocos cursan con síntomas aparentes, por lo que es indispen-

sable una sospecha diagnóstica precoz ante mínimos síntomas. Además, en los neumotórax espontáneos no asociados a otros factores de riesgo es importante descartar malformaciones a otros niveles.

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA NEONATAL: UNA ICTERICIA DIFERENTE

Laura Sánchez Salado, Sara Díaz Tardón, Sara Bellón Alonso, Iciar Olabarrieta Arnal

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos a dos lactantes con sospecha de esferocitosis hereditaria neonatal que precisaron dos ingresos por ictericia no isoimmune y uno de ellos un ingreso para trasfusión de concentrado de hematíes.

La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica congénita más frecuente en nuestra población y hasta un 65% puede iniciarse en el período neonatal. Es un defecto primario de diferentes proteínas estructurales de la membrana del hematíe que cursa con hemólisis extravascular. La clínica varía, desde formas silentes hasta formas graves, que precisan esplenectomía.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de dos neonatos que ingresan en la Unidad Neonatal por hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia. Como antecedentes familiares, en ambos, destaca madre con esferocitosis hereditaria, una de ellas asocia una hepatopatía por virus C debida a las transfusiones. Los grupos sanguíneos de madres e hijos son isoimmune con coombs directo negativo.

Tras descenso progresivo de las cifras de bilirrubina, son dados de alta. En un control analítico, se objetiva, en ambos casos, un nuevo aumento de bilirrubina en rango de fototerapia y una anemia de hasta 5 g/dl con respecto al hemograma previo. Ante los resultados analíticos y antecedentes familiares descritos, se inicia tratamiento con ácido fólico y son citados para controles en consultas.

En uno de los lactantes, a los dos meses, se objetiva hemoglobina de 6.9 g/dl con esferocitos en sangre periférica e ingresa para trasfusión de concentrado de hematíes. Mientras que nuestro otro paciente nunca ha precisado ninguna transfusión.

En ambos casos, se realizan seguimientos con controles de hemoglobina dentro de la normalidad o en límite inferior de la misma, manteniendo esferocitos en frotis sanguíneo. Se encuentran asintomáticos sin signos de anemia ni esplenomegalia y sin precisar nuevas transfusiones.

Dado que durante el periodo neonatal el diagnóstico es difícil, ambos pacientes están pendientes de realización de test de fragilidad osmótica a partir de los 6 meses de edad, momento en el que la morfología eritrocitaria generará menos confusión.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La esferocitosis hereditaria es una enfermedad autosómica dominante que se presenta típicamente en los primeros meses de vida, por lo que los hijos de padres con esta entidad deben ser estrictamente controlados.

Dado que la ictericia es un hallazgo frecuente en los neonatos, se debe mantener un alto nivel de alerta si ésta se asocia a anemia o esplenomegalia ya que es también el signo más frecuente de la esferocitosis hereditaria neonatal.

ESPASMO DEL SOLLOZO EN UNA RECIÉN NACIDA

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, Amparo Blasco Ventas, Lida Esther Vidal Pelaez, Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

El espasmo del sollozo es el fenómeno paroxístico no epiléptico más frecuente en lactantes y preescolares, se observa en entre 5 y 7%. Se inician generalmente entre los 6 y los 12 meses de edad, y sólo 15% empezarán antes del sexto mes. Su presentación neonatal es rara. Su evolución es benigna, con tendencia a la desaparición a los 3-4 años. Es secundario a episodios de hipoxia cerebral aguda precipitados por llanto, dolor, sorpresa o frustración. Después de una inspiración profunda se produce un espasmo que detiene la respiración y condiciona apnea. El paciente se torna rígido y con cianosis en los labios y en los dedos, o flácido y pálido. Se reconocen 2 tipos el cianótico y el pálido, pueden coexistir ambos en un paciente, pero es infrecuente. La terapia se dirige a calmar la ansiedad paterna, explicando la benignidad y temporalidad del cuadro y la ausencia de secuelas a largo plazo.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 3 días que tiene como antecedentes un embarazo controlado, ITU materna en 3º trimestre, parto distócico con ventosa, con apgar 8/9, reanimación tipo I, peso al nacer 3260 gr, período neonatal inmediato sin incidencias, recibe lactancia materna exclusiva y ha recibido 1º dosis de vacuna de hepatitis B; recibe el alta de la maternidad 1 día antes, ha presentado toda la noche irritabilidad no consolable y en 3 oca-

siones durante el llanto episodios de probable apnea acompañados de cianosis facial de pocos segundos de duración, sin movimientos anómalos, no impresionaba desconexión con el medioambiente, en el último episodio se quedó más desplomada y pálida, por este motivo acude a urgencias donde presenciamos un episodio de llanto prolongado que termina con apnea y cianosis de rápida recuperación y que se sigue de una succión enérgica del pecho materno. Con esta información se plantea el diagnóstico de espasmo de sollozo en etapa neonatal, se decide ingresar, se realiza analítica sanguínea normal, el electrocardiograma es normal y se deja monitorización cardiorespiratoria y neurológica, durante el ingreso presenta otros episodios compatibles, notamos que su irritabilidad es por hambre por lo cual se inició lactancia mixta con lo cual mejora la irritabilidad y dejan de producirse dichos episodios.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades más frecuentes a esa edad (cardiopatías, reflujo gastroesofágico, obstrucción de vía aérea, convulsiones, etc.) porque pueden ser graves o requerir tratamiento específico.

ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA APERTURA PIRIFORME NASAL COMO CAUSA DE DISTRÉS RESPIRATORIO EN EL NEONATO Y ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DEL INCISIVO CENTRAL MAXILAR ÚNICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rocío Perera Gómez¹, Gemma Calderón López¹, Ana Sánchez Martín¹, Marta González Fernández-Palacios²

¹ Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

² Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La estenosis congénita de la apertura piriforme nasal es una causa rara de obstrucción de la vía aérea en el neonato, pudiendo ser clínicamente indistinguible de la atresia de coanas, que es mucho más frecuente. Esta anomalía se puede manifestar de forma aislada o asociada a otras malformaciones, como el síndrome del Incisivo Central Maxilar Único (SICMU). El SICMU es una rara entidad (Incidencia 1:50.000 nacidos vivos) que consiste en múltiples trastornos del desarrollo, fundamentalmente de la línea media, resultado de factores desconocidos que actúan intraútero. El diente se diferencia del incisivo central normal en que la forma de la corona es simétrica; se desarrolla y aparece justo en la línea media del arco dental maxilar, tanto en la dentición primaria como en la definitiva. Las anoma-

lías congénitas más comunes asociadas son: holoprosencefalia, retraso mental, cardiopatías congénitas, fisura labial o palatina, microcefalia, hipopituitarismo, entre otras.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 24 horas de vida que ingresa desde planta de maternidad por distrés respiratorio leve. Sin antecedentes familiares de interés. Embarazo y parto sin patología. Edad gestacional 40 semanas, fiebre intraparto como factor de riesgo infeccioso. A la exploración destaca estridor inspiratorio y espiratorio, aleteo nasal, tiraje subcostal intermitente, paladar ojival, cornetes nasales edematosos y dificultad para introducir sonda nasogástrica por fosa nasal derecha. No precisa oxigenoterapia.

En TAC de senos paranasales se evidencia estenosis congénita de la apertura piriforme nasal de forma bilateral ligeramente asimétrica de predominio derecho, así como paladar pseudotriangular y dentición maxilar anómala con imagen de incisivo central único. Ecocardiografía: ductus persistente pequeño y foramen oval permeable. Ecografía abdominal normal. RMN cerebral normal. Estudio genético (cariotipo y microdeleciones): normal. Valoración ORL normal. Perfil tiroideo normal. Evolución favorable con resolución espontánea del distrés respiratorio, siendo dado de alta a los 9 días de ingreso.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un neonato con distrés respiratorio y obstrucción nasal es importante descartar anomalías en la vía aérea superior como la estenosis congénita de la apertura piriforme nasal.

Debe pensarse en ella ante todo recién nacido con conaje y dificultad respiratoria, asociado a la dificultad de pasar una sonda a través de la región anterior de las fosas nasales.

Si se confirma, es fundamental el estudio de extensión para descartar malformaciones asociadas, ya es frecuente su asociación con anomalías de la línea media, que pueden ser potencialmente graves.

La evolución es a menudo satisfactoria con medidas conservadoras.

ESTREPTOCOCO AGALACTIE Y LACTANCIA MATERNA: ALGORITMO PARA EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPEÚTICO

Sara Díaz Tardón, Laura Sánchez Salado, Sara Bellón Alonso, Iciar Olabarrieta Arnal

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una niña de 14 días con sepsis tardía por estreptococo agalactie. No tenía factores de riesgo conocidos y el exudado rectovaginal materno fue negativo. Se realizó cultivo de la leche materna, que también fue negativo.

El estreptococo agalactie es la causa más frecuente de sepsis neonatal bacteriana tardía. Ante un cribado materno negativo, los datos publicados indican que es oportuno descartar una colonización de la leche materna.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de una niña de 14 días de vida que acude por fiebre de corta evolución sin otra sintomatología asociada. El embarazo había sido controlado, con serologías maternas normales y con exudado rectovaginal para estreptococo agalactie negativo. Fue una cesárea por alteración del registro cardiotocográfico. Resto de período neonatal sin incidencias. Alimentada con lactancia mixta.

Presenta buen estado general, sin alteraciones en la exploración. En Urgencias se realiza analítica con 19.990 leucocitos (74,8% neutrófilos y 4% cayados), PCR 3 mg/L y procalcitonina de 0,3 ng/ml. La orina y la punción lumbar son normales. Se extraen también cultivos y se ingresa para antibioterapia con ampicilina y gentamicina.

Durante el ingreso, se notifica la presencia de estreptococo agalactie en sangre, por lo que se cambia el tratamiento a penicilina. Además, se repite el exudado rectovaginal a la madre que vuelve a ser negativo. Dada la ausencia de antecedentes, se decide cultivar la leche materna y se retira, reintroduciéndose en el momento que el cultivo es negativo.

La paciente permanece asintomática y completa 14 días de antibiótico, con hemocultivo posterior negativo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El cribado prenatal de colonización materna por estreptococo agalactie entre las semanas 35-37 ha disminuido claramente la incidencia de sepsis tardías por esta causa. Sin embargo, el hecho de que todavía existan casos como el nuestro en el que este cultivo es negativo, deja dudas sobre la patogenia exacta.

A pesar de que la colonización intraparto es la forma más frecuente de infección, la bibliografía apunta a la importancia de la lactancia materna como otra de las posibles fuentes de contagio. Ante esta incertidumbre diagnóstica, planteamos un algoritmo de manejo, basado en la retirada de la lactancia materna hasta confirmar que el resultado del cultivo es negativo.

Ante el hecho de que esta colonización materna es intermitente, dejamos un horizonte abierto ante la duda de si realmente es útil el cribado prenatal.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE APLASIA CUTIS CONGÉNITA EN MIEMBROS INFERIORES EN NUESTRA ÁREA SANITARIA

Alicia Rendo Vázquez, M.^a José García Monje, Natalia Battikhi Precedo, Esther Vázquez López, Isabel López Conde, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es una entidad poco frecuente caracterizada por la ausencia congénita de epidermis, dermis y/o tejidos subyacentes con una incidencia estimada de 3 casos por cada 10.000 recién nacidos.

Aunque la forma más frecuente afecta al vértex, también puede localizarse en cara, tronco y extremidades e incluso según los diferentes subtipos (clasificación de Frieden), asociar otras malformaciones.

Múltiples factores intervienen en su etiopatogenia como la presencia de bandas y adherencias amnióticas, determinadas drogas y/o fármacos, traumatismos o infecciones intraútero. Su diagnóstico se basa en una lesión compatible apoyada por pruebas complementarias que ayudan a descartar malformaciones asociadas o clasificar anatomopatológicamente la lesión.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos 4 casos de recién nacidos a término fruto de embarazos controlados sin incidencias con ACC en extremidades inferiores.

Los casos 1 y 2 se corresponden con dos hermanos de raza gitana y padres consanguíneos. El primer paciente nació con afectación bilateral de zonas extensoras pretibiales desde las rodillas a los pies, dedos, nalgas y uñas distróficas. Su hermana presentó, afectación unilateral de zona pretibial y uñas distróficas. A ambos se les realizaron estudios radiológicos, cariotipo (resultados normales) y la biopsia de piel mostró ampollas subepidérmicas.

Caso 3: prima en segundo grado de los anteriores y con padres consanguíneos, presentaba zonas de aplasia en miembro inferior izquierdo con uñas distróficas. Estudios radiológicos normales y en microscopía electrónica de biopsia cutánea se apreciaban alteraciones por debajo de lámina densa con epidermolisis bullosa.

Caso 4: mujer de raza caucásica y padres sanos no consanguíneos. Nace con ausencia cutánea localizada en pie y tobillo derecho y distrofia ungueal asociada, sin compromiso mucoso al nacimiento. Radiología sin alteraciones. Anatomía patológica de biopsia cutánea: Piel con mínimas y focales hendiduras dermo-epidérmicas inespecíficas.

El tratamiento en todos los casos fue conservador, aplicando antisépticos locales y antibioterapia tópica. Progresivamente, la piel fue reemplazada por piel atrófica e hipopigmentada. Así mismo, se realizaron estudios en familiares de estos 3 niños sin mostrar casos nuevos de ACC.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La ACC de localización en vertex es una entidad común pero su localización extremidades inferiores es inusual, pudiendo asociarse en estos casos a alteraciones en diversos órganos que debemos conocer para descartar al diagnóstico.

El tratamiento tópico adecuado de esta lesión cutánea es fundamental para evitar retracciones que puedan limitar la movilidad de estos pacientes y empeorar su calidad de vida.



EXTROFIA VESICAL: MANEJO INTERDISCIPLINAR DE UNA PATOLOGÍA COMPLEJA POCO FRECUENTE

Alicia Llombart Vidal, Lucía Sanguino López

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una anomalía compleja del sistema genitourinario y musculoesquelético que forma parte de un síndrome malformativo mucho más amplio conocido como complejo extrofia-epispadia. Afecta a uno de cada 10-50.000 RNV y presenta una mayor incidencia entre los varones. La forma típica incluye la exposición de la vejiga a través de un defecto de pared abdominal, el epispadias, la diástasis púbica y la inserción baja del ombligo, pudiéndose acompañar de otras malformaciones asociadas. En cuanto al abordaje de estos pacientes, la estrategia más generalizada actualmente consiste en una reparación en tres tiempos: el cierre vesical primario en la etapa neonatal, la corrección del epispadias alrededor del año de vida y la reparación del cuello de la vejiga a los 4-5 años. Además, es imprescindible un adecuado manejo ortopédico para facilitar el cierre de la pelvis hacia la línea media, lo que disminuye el riesgo de una recidiva del prolapso vesical. En el manejo postquirúrgico, el otro pilar básico del tratamiento, neonatólogos y anestesistas colaboran para lograr un adecuado control del dolor para mantener una buena inmovilización que minimice el riesgo de aparición de complicaciones.

RESUMEN DEL CASO

En el último año, dos casos de extrofia vesical fueron intervenidos en nuestro hospital en las primeras 48 horas de vida con cierre vesical primario e inmovilización pélvica con fijadores externos. En ambos casos se retiró la VMI en las primeras 72 horas postcirugía y recibieron analgesia epidural con lidocaína en perfusión varias semanas, junto con opioides y otros tratamientos sistémicos. El primer caso presentó una evolución favorable, y fue dado de alta con 46 días de vida. El segundo caso presentó complicaciones con el sistema de fijación externa y a los 15 días postcirugía una dehiscencia parcial de la herida quirúrgica con protrusión de la vejiga. En ningún caso hubo complicaciones relacionadas con el uso prolongado de analgesia epidural. Actualmente el primer caso está pendiente de la corrección del epispadias, mientras que el segundo está a la espera de un nuevo cierre vesical que se realizará sobre los 4-6 meses de edad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La extrofia vesical es una enfermedad compleja, poco frecuente que requiere un manejo interdisciplinar es-

pecializado. El pronóstico de estos pacientes dependerá tanto de la cirugía como del manejo posquirúrgico y de la aparición de complicaciones. A pesar de que la calidad de vida en estos pacientes ha mejorado en los últimos años, todavía existen limitaciones físicas y emocionales importantes.

FENILCETONURIA TRANSITORIA EN EL PREMATURO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Beatriz Salamanca Zarzuela, Elena Infante López, Marta Arribas Arceredillo, Marta del Olmo Fernández, Carlos Alcalde Martín, Fernando Centeno Malfaz

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

Las hiperfenilalaninemias son definidas como el aumento de fenilalanina (Phe) plasmática por el déficit en la hidroxilación de este aminoácido. Su detección se incluye en los Programas de Cribado Metabólico neonatal en sangre impregnada en papel, ya que su evolución sin tratamiento condiciona clínica neurológica de distinta índole. Dependiendo de los niveles de Phe al diagnóstico, se distinguen en nuestro medio, Hiperfenilalaninemia Benigna (niveles entre 2,5 y 6 mg/dl) y Fenilcetonuria (PKU) clásica (por encima de 6 mg/dl), con distintos grados de severidad. En la mayoría de los casos, se debe a una condición genética, con herencia autosómica recesiva. Aunque infrecuentes, existen formas transitorias, en hijos de madre con fenilcetonuria, concurrentes con procesos inflamatorios generalizados, secundario a drogas, a insuficiencia renal, o, en período neonatal, sobretudo prematuros, debida a la inmadurez funcional del sistema enzimático de oxidación de los aminoácidos aromáticos.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido pretérmino (29+4 semanas de edad gestacional) de peso adecuado para su edad gestacional (1.290 gramos). Padres de origen dominicano. Embarazo controlado normal. Antecedentes familiares sin interés. Hermana por parte de madre sana. Período neonatal inmediato con distrés que precisa CPAP, sin otras complicaciones. La muestra de sangre para cribado de metabolopatías, a las 48 horas de vida, sin ingesta previa de proteínas, resulta negativa para PKU. A los 16 días vida con un peso de 1.430 gr, y alimentación enteral exclusiva con lactancia materna (LM) fortificada (ingesta proteica 3,4 gr/kg/día), se repite la muestra con unos niveles de fenilalanina en sangre de 7 mg/dL. Ante los niveles compatibles con PKU muy suave, se inicia alimentación mixta con fórmula libre de fenilalanina (X-Phe) y LM fortificada con un aporte de 3,5 gr/Kg/día de proteínas (2,5 X-Phe y 1 de proteínas de

alto valor biológico), asegurando así mismo, el aporte de calórico y volumétrico necesario. Se completa estudio con nuevas muestras plasmáticas y orina de 12 horas, resultando los siguientes controles negativos. Se realiza cribado a ambos progenitores al no haberse realizado al nacimiento. Tras los resultados negativos de las nuevas muestras, se reintroduce alimentación normal con evolución posterior normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La inmadurez propia de los recién nacidos pretérminos puede causar hiperfenilalaninemia transitoria. Aunque estas formas no han demostrado dejar secuelas, ante niveles elevados de fenilalanina en sangre, debe restringirse el consumo de fenilalanina, asegurando un adecuado aporte proteico total, hasta descartar una forma clásica de PKU, por el riesgo de afectación neurológica, sobre todo por ser pacientes de corta edad.

FRACTURA HUNDIMIENTO CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Margarita Laura Arnés Parra, Ainara Lecuona Serrano, Naia Larrinaga Dañobeitia, Miren Aintzane Euba López, Mireia Urrutia Adan, M.^a Idoia Martínez Fernández de Pinedo
Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

Las fracturas con hundimiento craneal congénitas son un proceso poco frecuente. Aunque se han relacionado con traumatismos obstétricos (extracción fetal dificultosa, fórceps ...) o con traumatismos externos directos sobre el útero gestante, en la mayoría de casos la etiología es desconocida.

RESUMEN DEL CASO

1. Recién nacida pretérmino (34+5 semanas), madre de 41 años con hipotiroidismo crónico autoinmune tratado, primigesta. Embarazo controlado normal salvo crecimiento intrauterino retardado (CIR) II en tercer trimestre, sin referir accidente o episodio traumático durante la gestación. Parto inducido por CIR con doppler alterado recibe antibiótico (por rotura de bolsa) y maduración pulmonar; finalizado mediante cesárea por alteración del registro cardiotocográfico, extracción sin incidencias. Preciso ventilación con presión positiva con buena respuesta posterior (Apgar 2/7 1'/5'). En la exploración física se observó fenotipo CIR y depresión parietal izquierda sin crepitación ni hematoma. El estudio ecográfico y radiográfico evidenció hundimiento parietal izquierdo sin objetivarse líneas de

fractura, ni hemorragias intracraneales ni otras alteraciones ecográficas. Presentó hipoglucemia al ingreso tratada con medidas habituales, sin otras alteraciones analíticas.

2. Recién nacido a término (41+1 semanas), tercera gestación en una madre de 34 años. Embarazo de curso sin incidencias, sin antecedente de accidente o episodio traumático. Parto instrumental (ventosa) por expulsivo prolongado. Preciso ventilación con presión positiva con recuperación posterior (Apgar 5/8 1'/5'). En la exploración se observó hundimiento parieto-frontal derecho, resto normal y somatometría normal. Ecográficamente se advirtió acabalgamiento de los huesos frontales con desaparición de la fontanela anterior, resto de estructuras cerebrales sin alteraciones.

En ambos casos, se decidió seguimiento en consultas de neuropediatría, neurocirugía y neonatología, con actitud conservadora. Ninguno de los dos niños presenta alteraciones en el desarrollo psicomotor ni neurológico hasta la actualidad, con buena evolución de la fractura hundimiento a los 3 y 10 meses de vida, respectivamente.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las fracturas con hundimiento craneal congénitas sin antecedente traumático o "espontáneas" se han atribuido a factores tales como compresión del cráneo fetal por tumores uterinos, alteraciones de la pelvis materna o compresión de la cabeza fetal sobre el promontorio sacro materno. Se considera que la fractura-hundimiento sería consecuencia de una compresión prolongada sobre una determinada zona del cráneo fetal. No obstante, estas hipótesis son formulaciones teóricas, ya que no existe ninguna base experimental que pueda apoyarlas. El tratamiento depende el tamaño de la fractura y el hundimiento, y en los casos presentados, la actitud indicada ha sido expectante con buena evolución posterior.



GUÍA DE ATENCIÓN INICIAL AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ICTIOSIS CONGÉNITA AUTOSÓMICA RECESIVA

Luana Barreto da Silva, Carmen Baquero Fernández, Martín Iriondo Sanz

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La ictiosis es una familia de trastornos genéticos de la piel muy heterogénea en cuanto a la clínica y al fenotipo que puede presentar, caracterizándose por presentar piel seca y descamada. Es una enfermedad rara y al ser poco prevalente existe una gran dificultad a la hora de realizar estudios que puedan avalar los cuidados. En España, un estudio reciente estima la prevalencia de ictiosis congénita autosómica recesiva (ICAR) en pacientes menores de 10 años en 16,2 casos por millón de habitantes.

Objetivo: Presentar una guía de atención inicial al paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva.

MÉTODOS

Se realiza por parte de un panel de expertos, compuesto por enfermeras, pediatras y dermatólogos, una revisión bibliográfica. Se incluyen los descriptores "Ichthyosis" (Mesh) e "Infant, Newborn" (Mesh). Artículos publicados en inglés, español o portugués durante los últimos 5 años.

RESULTADOS

Los apartados en los que se divide la guía son:

Atención sanitaria integral.

- Diagnóstico.
- Valoración integral.
- Tratamiento farmacológico específico.

Cuidados.

- Manejo.
- Cura de las lesiones.
- Curas de las lesiones infectadas.

Medidas de prevención.

- Prevención de lesiones
- Prevención de la desnutrición.
- Prevención de la deshidratación.
- Prevención de infecciones.

Atención a la familia.

- Educación y participación.
- Entorno y red de apoyo.

CONCLUSIONES

Disponer de una herramienta de este tipo permite realizar un enfoque multidisciplinar coordinado en unidades de cuidados neonatales de recién nacidos afectados de ICAR. Son pacientes que no requerirán medios técnicos avanzados pero si recursos humanos. Se debe tener en cuenta que los cuidados neonatales están directamente relacionados con la morbimortalidad de esta enfermedad y que el apoyo y la capacitación de la familia son fundamentales.

Esta guía de atención es una herramienta para ofrecer cuidados de calidad a pacientes pediátricos afectados de ICAR. Unificar y registrar los cuidados nos permitirá aprender de nuestra práctica.

HEMANGIOMAS INFANTILES Y AVANCES EN SU TRATAMIENTO

Pilar Ferrer Santos, Lorena Cuadrón Andrés, Paula María Barberá Pérez, Estela Soro Ferrer, Rebeca Lanuza Arcos, Laura Escartín Madurga

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles son los tumores benignos más frecuentes en la infancia, con una incidencia de hasta un 10%. Se ha observado una mayor incidencia en recién nacidos prematuros, y en la mayoría de los casos involucionan de manera espontánea antes de los 10 años de edad. Actualmente, los betabloqueantes han sustituido a los corticoides orales como tratamiento de primera línea, con excelentes resultados, y se dispone de indicaciones más precisas para su utilización.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida prematura de 31 semanas de edad gestacional. A los cinco días de vida aparece lesión rojo violácea, plana, de pequeño tamaño y sugestiva de hemangioma en hemifacies izquierda, que aumenta de tamaño y volumen de forma progresiva. A los quince días de vida se pauta timolol tópico, sin respuesta. A la quinta semana de vida la paciente presenta un hemangioma tuberoso, de gran tamaño, que afecta a la apertura ocular, por lo que se decide tratar con propranolol sistémico durante su estancia en UCI neonatal. Previamente, se realiza RM para valorar la afectación intraorbitaria, ecografía abdominal descartando de

hemangiomas múltiples y cardíaca para descartar patología que impidiese la administración de betabloqueantes.

Al iniciar tratamiento se monitoriza ECG, tensión arterial, saturación de oxígeno y glucemias, y se comprueba adecuada tolerancia al mismo. Se inicia pauta a 1 mg/kg/día, y se aumenta la dosis hasta 2 mg/kg/día a los 10 días de tratamiento, con muy buena respuesta al mismo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante los hemangiomas infantiles se recomienda actitud expectante. Respecto al tratamiento farmacológico, en los últimos cinco años ha quedado demostrada la eficacia y ausencia de efectos adversos del tratamiento con betabloqueantes, siendo en este momento el tratamiento de elección en esta patología. En los últimos estudios proponen nueva posología de propranolol, a 3 mg/kg/día durante 6 meses, siendo la eficacia de un 60%.



HEMATOMA SUBDURAL CRÓNICO EN UN LACTANTE ASOCIADO A DÉFICIT DE FACTOR VIII/VON WILLEBRAND. ¿ASOCIACIÓN REAL O COINCIDENCIA?

Olalla M.^a Otero Vaccarello, Daniel Gutiérrez Pascual, Sonia Vilanova Fernández, María Caunedo Jiménez, Sara Barbarín Echauri, Pilar Gortázar Arias

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

El hematoma subdural espontáneo de etiología no traumática en el lactante, ha sido relacionado con el aumento del espacio extracerebral subaracnoideo, asociado, o no, a otros factores predisponentes como un traumatismo leve que puede pasar inadvertido y/o a alteraciones de la coagulación.

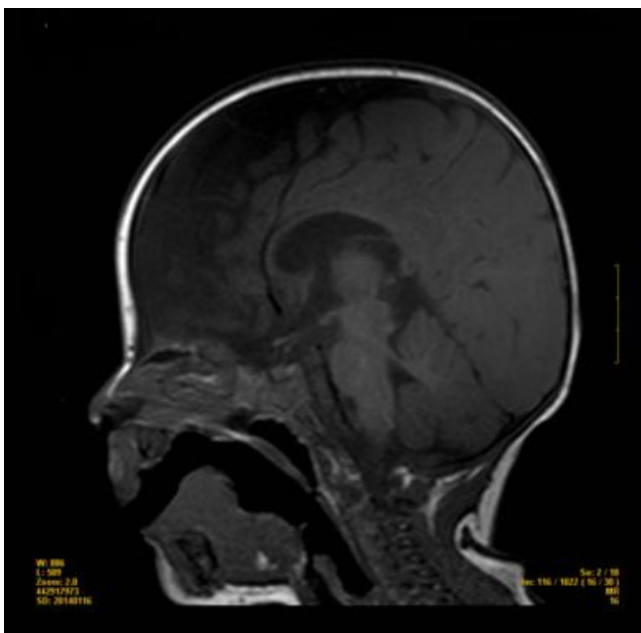
RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un lactante de 8 meses de edad, con hallazgo casual de hematoma subdural frontal izquierdo. Se trata del 1º gemelo de una gestación mediante FIVTE por ovodonación, bicorial-biamniótico. Ecografías prenatales normales. APP en semana 26+1, maduración pulmonar completa. En semana 27+4 cesárea electiva por presentación podálica de ambos gemelos. Test de Apgar 6-7. Peso al nacimiento 1035 gramos. Longitud 37,5 cm y PC 26,5 cm. Durante su ingreso en la Unidad Neonatal, se realizan Ecografías cerebrales seriadas (primer día, a la semana, y al mes de vida) que resultan normales. Alta a los 60 días de vida (EPM 36 sem) con diagnósticos de enfermedad membrana hialina, sepsis tardía por estafilococo epidermis, apneas de la prematuridad, retinopatía grado 1, hipotiroidismo y anemia neonatal. Tras el alta sigue control en consultas de seguimiento de Neonatología. En ecografía cerebral de control a los 5 meses de vida se objetiva aumento del espacio extracerebral bilateral asociado a colección subdural parietal izquierda, sin observarse alteraciones en parénquima cerebral y sistema ventricular. Los padres no refieren ningún tipo de traumatismo. Se realiza RM cerebral, donde se objetiva importante aumento del espacio extracerebral subaracnoideo fronto-parietal (hasta 9 mm) y presencia de colección subdural frontal izquierda con un espesor de hasta 8 mm compatible con hematoma subdural crónico en capas. No se observan claras malformaciones subyacentes ni lesiones residuales de patología perinatal. Los padres refieren encontrarle más irritable en los últimos días por lo que se decide ingreso para completar estudio. Fondo de ojo normal. EEG normal. Se detecta un nivel de fibrinógeno en límite inferior, y déficit de la molécula de Factor VIII/Von Willebrand. Se inicia tratamiento antifibrino-

lítico con ácido tranexámico vía oral que se mantiene durante 30 días.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El tratamiento del hematoma subdural crónico espontáneo sigue siendo objeto de discusión. En nuestro caso, la presencia de un hematoma subdural asociado al déficit de la molécula de Factor VIII/Von Willebrand, determina la indicación de tratamiento antifibrinolítico con ácido tranexámico por su efecto inhibitor competitivo sobre la activación de la fibrolisina con la indicación de tratamiento de una hemorragia asociada a una fibrinólisis excesiva.



HEMORRAGIA INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN UN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Francisca Campayo Losa, Jennifer Almendros Vidal, Àngela Altur Altur, Ada Leandro Fonseca, Raúl Silvestre Beneyto, José María Olmos García

Hospital Virgen de los Lirios, Alicante.

INTRODUCCIÓN

Las hemorragias intracraneales (HIC) en el recién nacido a término son menos frecuentes que en prematuros, y su desarrollo puede relacionarse con la existencia de algunos factores de riesgo. No obstante, no siempre se encuentra una causa predisponente, considerándose en este caso idiopáticas. Presentamos

el caso de un neonato a término, con HIC idiopática sintomática que precisó cuidados tras la fase aguda para preservar su desarrollo psicomotor.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término, sin factores de riesgo conocidos de coagulopatía, consulta en nuestra unidad a los 14 días de vida por febrícula asociada a rechazo de tomas, deposiciones líquidas y vómitos ocasionales de tres días de evolución. Gestación no complicada, cesárea electiva en la semana 38, Apgar 9/10. Peso al nacimiento: 2960 gr. Distrés respiratorio de adaptación autolimitado. Lactancia materna exclusiva. Peso 3070 gr (pérdida de peso comprobada 200 gr). Temperatura 37.5° C. Presentaba aceptable aspecto general, cierta irritabilidad y tinte icterico de piel y mucosas, siendo el resto de la exploración física normal.

Tras el ingreso, se constató ascenso febril, por lo que se recogieron muestras para cultivo, se realizó punción lumbar (PL) – líquido cefalorraquídeo hemorrágico con pleocitosis- y se inició tratamiento antibiótico empírico. Ante persistencia de fiebre, a las 48 horas se repitió la PL, nuevamente con líquido hemorrágico. Se solicitó ecografía cerebral, objetivándose un aumento de tamaño y ocupación del ventrículo izquierdo. Estos hallazgos motivaron la realización de una resonancia magnética craneal, donde se confirmó la presencia de hemorragia subaracnoidea intraventricular con hidrocefalia en ventrículo izquierdo.

Tras resultado negativo de los cultivos se suspendió tratamiento antibiótico. La evolución posterior fue satisfactoria, quedando afebril al séptimo día, con normalización de tomas y recuperación ponderal. Estudio de coagulación normal.

Posteriormente fue necesaria la implantación de reservorio ventricular por desarrollo de hidrocefalia secundaria, siendo el desarrollo psicomotor posterior normal.



Ocupación de sistema ventricular por material hemático sobreinfectado, con aumento de tamaño de ventrículo izquierdo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La HIV sintomática en el RN a término es rara, generalmente no se encuentra factor predisponente y en la mayoría de casos no se conoce con exactitud el foco de sangrado.

La evolución neurológica es muy variable y, aunque habitualmente el pronóstico es bueno, en algunos casos desarrollan secuelas neurológicas motrices o del desarrollo psicomotor graves. Es por ello que, aunque la ausencia de factores de riesgo se ha asociado a mejor pronóstico, estos pacientes requieren un seguimiento estrecho, como fue necesario en nuestro paciente, dada la posibilidad de desarrollar secuelas importantes.

HIPERBILIRRUBINEMIA SEVERA PROLONGADA EN EL NEONATO

Rocío Vallejo Hernández, Emma Gómez Gómez-Mascaraque, Carmen Sara Gallego Fernández, Resurrección Reques Cosme

Hospital El Escorial, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un neonato con hiperbilirrubinemia severa prolongada más allá de los 40 ddv.

RESUMEN DEL CASO

ANTECEDENTES OBSTÉTRICOS: Madre de 36 años. No enfermedades (ictericia al nacimiento). G3A0V3. 2 hermanos ingresados por ictericia. O Rh Positivo. Embarazo controlado, curso normal. Serologías negativas, rubéola inmune. Ecografías normales. Parto mediante cesárea por 2 cesáreas anteriores, 38+2 de gestación, presentación cefálica. Exudado anovaginal para SGB negativo. Líquido amniótico claro.

ANTECEDENTES NEONATALES: Peso: 3820 gr (P93). Talla: 48,5 cm (P26) PC: 35 cm (P71) Apgar 9/10. Exploración Física: Normal. O Rh Negativo. Coombs Directo: Negativo.

ENFERMEDAD ACTUAL: Lactante de 40 ddv que acude por ictericia prolongada (sin coluria ni hipocolia). Lactancia materna exclusiva. Ictericia que comienza a las 72 horas de vida. 2 ingresos para tratamiento con fototerapia: 5 ddv (Bilirrubina total: 18,5 mg/dL) y a los 11 ddv (Bilirrubina total: 22,7 mg/dL). ITU por Enterococo tratada adecuadamente. Ascensos posteriores (última analítica a los 27 días con Bilirrubina: 20,7 mg/dL). Frotis sanguíneo sin alteraciones morfológicas. Bilirrubina directa normal. Función hepática normal, valor absoluto de reticulocitos levemente aumentado, (con % normal), Haptoglobina disminuida, ecografía

abdominal y cerebral sin alteraciones, A1AT normal. TSH normal. Pruebas metabólicas normales. **EXPLORACIÓN FÍSICA:** BEG. Ictericia intensa de piel y mucosas. Exploración neurológica normal. Se deriva a consultas de Hematología Pediátrica para descartar enzimopatías y otras causas de ictericia prolongada. Le realizan analítica a los 60 ddv con Biirrubina de 11,9 mg/dL. **JUICIO CLÍNICO:** HIPERBILIRRUBINEMIA SECUNDARIA A LACTANCIA MATERNA.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

COMENTARIO: La hiperbilirrubinemia neonatal ocurre comúnmente en los recién nacidos, como resultado del desequilibrio entre producción y eliminación de bilirrubina. Aproximadamente el 50-60% de neonatos la presentan y la mayoría de los recién nacidos desarrollan ictericia clínica después del segundo día de vida como expresión de una condición fisiológica. La ictericia en la mayoría de los casos es benigna, pero por su potencial neurotoxicidad, debe ser monitorizada muy de cerca para identificar neonatos que pueden desarrollar alteraciones neurológicas y realizar un buen diagnóstico diferencial con todas las causas de ictericia (fisiológica, infecciones, por lactancia materna, hemolíticas, obstrucción gastrointestinal, endocrinopatías, defectos de la conjugación...).

CONCLUSIÓN: Ante una hiperbilirrubinemia severa prolongada hay que descartar causas patológicas debido a la neurotoxicidad que ésta produce. Descartando estas causas, se puede atribuir a la lactancia materna, ya que aunque en la mayoría de los casos se autolimita a 1-2 semanas se ha visto que a veces se puede prolongar a 1-2 meses.

HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE DEL RECIÉN NACIDO, ETIOLOGÍA NO SIEMPRE TAN EVIDENTE

Víctor Aguado Lozano, Eloisa de Santiago García-Caro, Carolina Jiménez Alcántara, Manuel Vicente Martín, Manuel Baca Cots

Hospital Quirón Málaga, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La hipertensión pulmonar (HTP) es una enfermedad poco frecuente.

El espectro de la HTP en niños es variado y complejo: idiopática, HPT persistente del recién nacido, asociada a enfermedades metabólicas y del tejido conectivo...; aunque, el grupo más frecuente lo constituye la HTP persistente del recién nacido o la asociada a cardiopatías congénitas.

Sin tratamiento específico, la HTP idiopática tiene un pronóstico fatal, con una supervivencia media menor de 1 año; sin embargo, la HPT persistente del recién nacido o la asociada a cardiopatías congénitas tiene mayor supervivencia.

RESULTADOS

Recién nacido, con embarazo y parto sin incidencias, que a las 20 horas de vida comienza con distrés respiratorio con falta de respuesta a oxigenoterapia y, que en ecocardiograma se sospecha coartación de aorta; por lo que, se intuba, conecta a ventilación mecánica, se inician prostaglandinas y se deriva a nuestro hospital. En nuestro hospital continúa con hipoxemia refractaria y se objetiva gradiente pre-postductal 16%. Nuevo ecocardiograma: HTP moderada con buen flujo aórtico y ductus moderado derecha - izquierda. Se suspenden prostaglandinas y se inicia óxido nítrico (NOi) y drogas vasoactivas con mejoría inicial, pero persistiendo HTP severa ecocardiográficamente, que obliga a inicio de sildenafil y milrinona, añadiéndose posteriormente bosentán. Finalmente, puede extubarse al doce día, suspenderse milrinona e iniciar NOi con ventilación mecánica no invasiva. Tras 1 mes de ingreso, se produce gran mejoría de la HTP, que permite descenso y suspensión de antihipertensivos pulmonares; pero, se produce empeoramiento del ductus, que se hace izquierda - derecha con edema pulmonar secundario, precisando inicio de diuréticos, que mantiene hasta el alta a los 2 meses.

Estudio genético, metabólico, estudio de hipercoagulabilidad y autoanticuerpos negativo. Seguimiento en consulta externa de cardiología con resolución total de la HTP y del *ductus*.

CONCLUSIONES

Dado que la HTP puede aparecer antes que los síntomas propios de enfermedades metabólicas de pronóstico fatal, es importante incluir el despistaje de estas metabolopatías en el protocolo de estudio de los lactantes con HTP.

En nuestro paciente, tras estudio genético, metabólico, estudio de hipercoagulabilidad y autoanticuerpos negativo, se descartó que se tratara de una HTP idiopática o asociada a enfermedades metabólicas. Y se concluyó que debió ser una HTP persistente del recién nacido en relación a algún proceso que pasó desapercibido, debido a la elevada reactividad del árbol vascular de los recién nacidos que pueden desarrollar HTP persistente en relación con asfixia, aspiración meconial, sepsis o síndrome de distrés respiratorio.

HIPOTONÍA NEONATAL TRAS TRATAMIENTO MATERNO CON DIAZEPAM

Laura Míguez Martín¹, Diana Álvarez González¹, Rocío Sancho Gutiérrez², Helena Higuelmo Gómez¹

¹ Hospital de Cabueñes, Asturias.

² Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

El Diazepam (DZP) constituye parte de la terapia usual en gestantes con hipertensión gestacional, amenaza de parto prematuro, así como en la sedoanalgesia obstétrica durante el trabajo de parto. Su farmacocinética sumada a la inmadurez funcional del feto y del recién nacido pueden provocar sintomatología en época neonatal.

RESUMEN DEL CASO

Se describen tres recién nacidos con hipotonía y somnolencia secundarias al uso de DZP materno en el último mes de la gestación, dos de ellos gemelos.

El caso nº 1 es una recién nacida de 36 semanas de gestación. Embarazo controlado desde la semana 18, HTA en tratamiento con Hidralazina desde la semana 30 que requirió ingreso hospitalario y tratamiento con DZP continuado (5 mg/24 horas) desde la semana 35. Preciso ventilación con presión positiva durante el 1º minuto de vida por escaso esfuerzo respiratorio, sin necesidades ventilatorias posteriores. Presentó desde el nacimiento discreta hipotonía generalizada, somnolencia y dificultades en la succión, precisando alimentación enteral con sonda orogástrica. Ante la ausencia de otros hallazgos en las pruebas complementarias (ecografía cerebral normal, CPK 155 UI/L, GOT: 47 UI/L, GPT 19 UI/L) y el antecedente materno, se solicitan tóxicos en orina que resultan positivos a benzodiazepinas, y niveles de DZP en sangre el 5º día (46,1 ng/ml). Asintomática a partir de los 13 días.

Los siguientes casos son 2 gemelos varones de 37+3 semanas de gestación en los que se aprecia hipotonía generalizada y escasa reactividad a estímulos durante las primeras horas de vida. Embarazo controlado, FIVTE, HTA gestacional en tratamiento con DZP (5 mg/24 horas) los últimos 15 días de embarazo. El 1º gemelo, de peso 2730 gr, presentó hipotonía, somnolencia y dificultades con la alimentación, por lo que se solicitan tóxicos en sangre y orina, detectándose niveles elevados (DZP en sangre: >100 ng/ml). El 2º gemelo, de peso 3060 gr, presentó sintomatología más leve, con tendencia a somnolencia, pero más reactivo, realizando tomas por succión aceptables. Tóxicos en sangre: positivos (DZP 75,3 ng/ml). En ambos gemelos, la clínica se autolimitó en 48 horas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El uso de DZP en gestantes debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de la hipotonía en el recién nacido. Se debe evitar el uso de este fármaco a dosis altas durante el embarazo ya que presenta un rápido paso a través de la placenta y se acumula en el feto. En caso de sintomatología neonatal, la determinación de niveles en sangre es de gran ayuda en el diagnóstico diferencial.

INFARTO CEREBRAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

Olalla María Otero Vaccarello, Raquel Vázquez Canal, Eva García Valle, Estíbaliz Alegría Echaury, M.ª Socorro Pérez Poyato, Ana Pérez Santos

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es un síndrome polimalformativo multisistémico que inicialmente fue descrito como hipercrecimiento en la

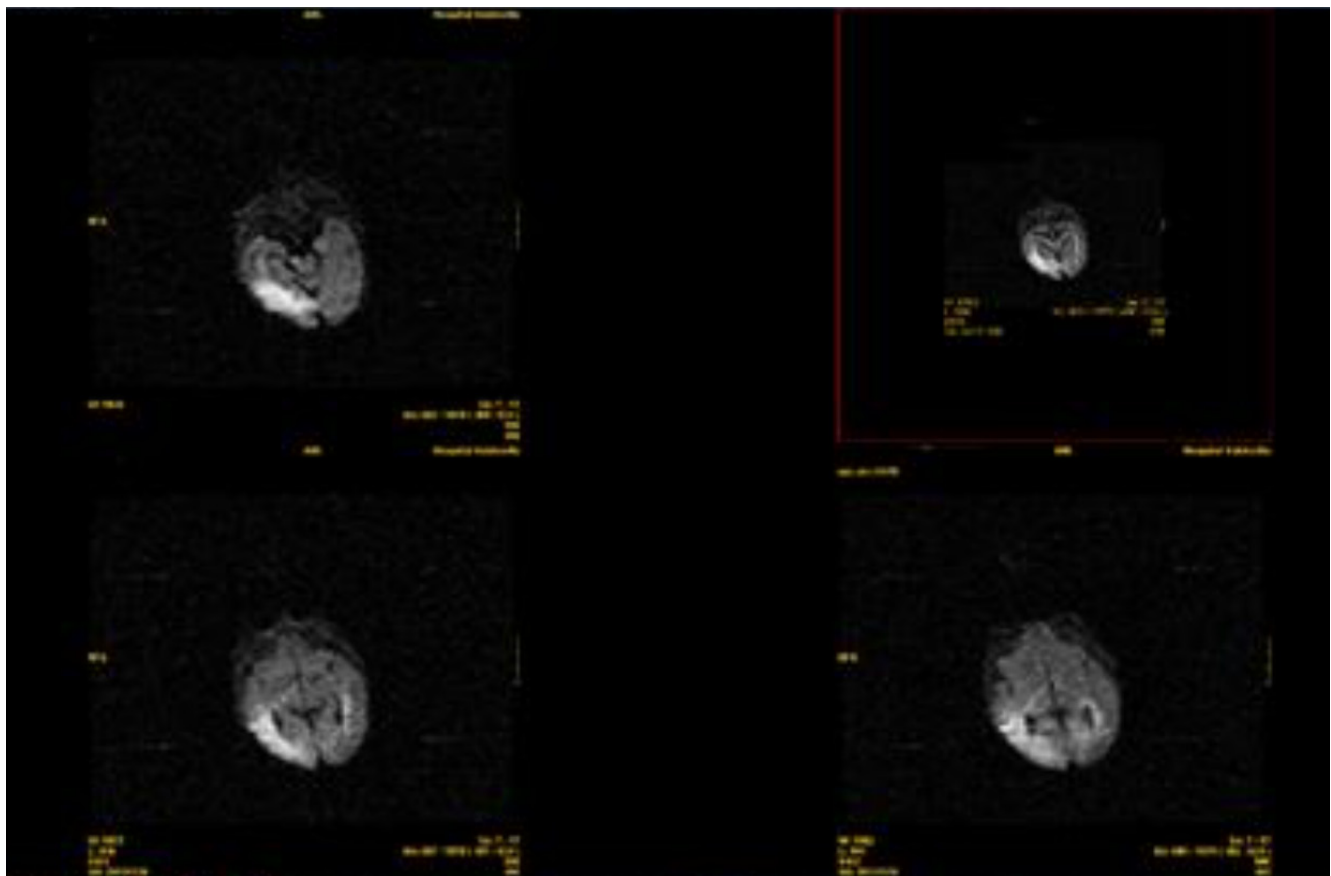
infancia, macroglosia y onfalocele; pudiendo asociar otras manifestaciones como hipoglucemia neonatal, pliegues en lóbulos auriculares, nevus flammeus y visceromegalia entre otros.

La mayoría de los casos son esporádicos. Las alteraciones genéticas afectan a la regulación de genes con impronta en el cromosoma 11p15.5, los mecanismos de regulación no son totalmente conocidos.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos neonato de 9 días de vida con forma de presentación atípica, diagnosticado de SBW tras infarto cerebral.

Madre de 29 años sin antecedentes de interés, embarazo espontáneo controlado con APP en semana 28 detectándose polihidramnios con serologías víricas negativas. Parto espontáneo en semana 36+2. Somatometría al nacimiento: peso 3730 gr (>p95), Longitud 50,5 cm (>p95), PC 34 cm (p50-75). Durante su ingreso en planta de maternidad se realizan controles de glucemia seriados, por PEEG, constatándose únicamente una hipoglucemia asintomática de 39 mg/dl, con controles posteriores normales. Dado de alta al 4º día de planta de maternidad con control en neonatología para seguimiento por hipoglucemia neonatal y fenotipo peculiar.



A los 9 días de vida ingresa en UCIN por crisis convulsivas clínicas, con correlato eléctrico. Glucemias normales. Al ingreso se constata taquicardia supra-ventricular que se autolimita sin precisar tratamiento, sin objetivar nuevos episodios y con ecocardiograma normal. Se realiza angioRMN cerebral objetivándose lesión hipóxico-isquémica severa y extensa de evolución subaguda, sin evidenciarse lesiones trombóticas. Dentro del estudio de infarto se realiza estudio de coagulación, metabólico y despistaje de infección que son normales. El estudio doppler cervical y cerebral resultó normal.

En la exploración física destaca macrosomía con microcefalia relativa, macroglosia con protusión lingual, doble surco en lóbulos auriculares, hena umbilical y angioma en extremidad inferior derecha; detectándose asimismo hidronefrosis grado II bilateral. Todo ello compatible con SBW, se extrae estudio genético que confirma el diagnóstico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Muchos de los pacientes con SBW presentan retraso cognitivo, secundario a hipoglucemias neonatales no diagnosticadas, sin encontrarse asociación con infarto isquémico.

En nuestro caso se realizó determinación de glucemia en periodo neonatal inmediato y también durante el

momento agudo que resultaron normales. Se realizó estudio completo de infarto cerebral que fue normal. La macroglosia en pacientes con SBW puede ser causa de obstrucción de vía aérea y consecuentemente de isquemia cerebral por hipoxia mantenida, siendo la única etiología compatible con nuestro paciente.

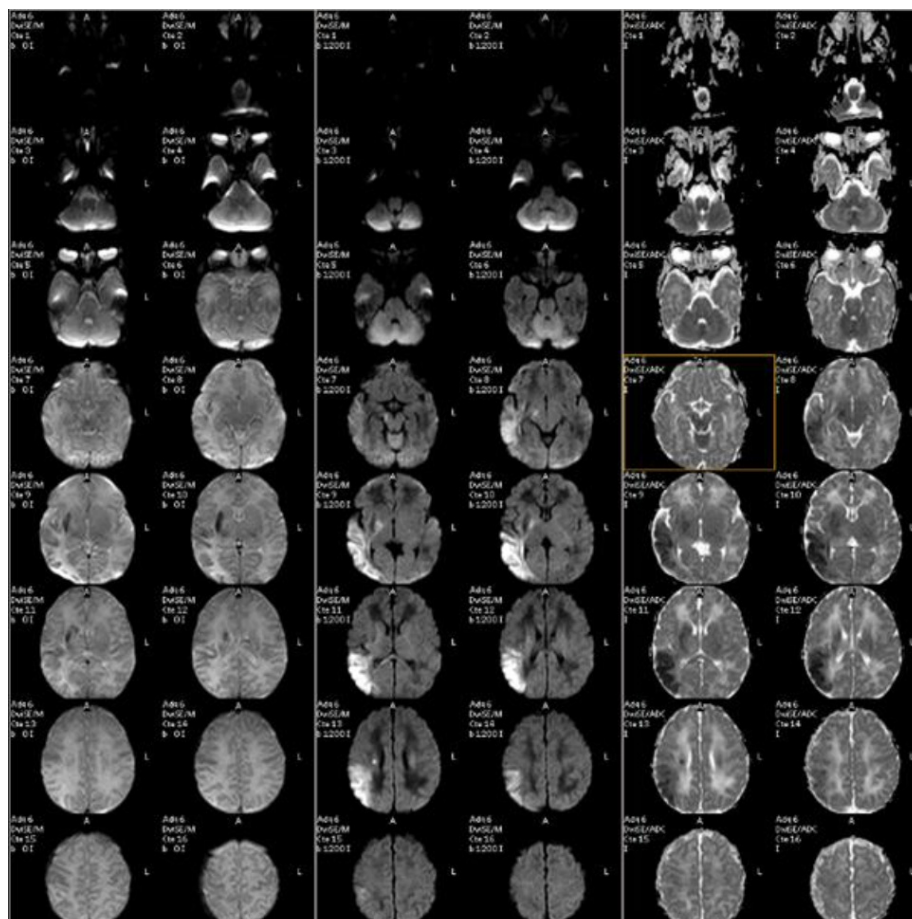
INFARTO DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA NEONATAL COMO CONSECUENCIA DE SUFRIMIENTO PERINATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^a Cristina Vicho González, Rosario Espejo Moreno, Belén Rodríguez Jiménez, Belén de la Vega Castro, Monserrat Fuentes Martín, M.^a Concepción Ortiz Barquero

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La isquemia cerebral neonatal forma parte de un grupo de trastornos heterogéneos en los que se produce una disrupción focal del flujo sanguíneo cerebral, entre la semana 20 de gestación y hasta los 28 días de vida postnatal, confirmado por neuroimagen y/o por estudios neuropatológicos.



Resonancia magnética cerebral: imagen de difusión

Es una patología infradiagnosticada debida a la variabilidad de criterios para definirla. Existen factores predisponentes maternos, placentarios y fetales siendo los más frecuentes la preeclampsia, diabetes materna, corioamnionitis, asfisia perinatal, policitemia y sepsis neonatal.

Presentamos un caso de un recién nacido a término con accidente vascular isquémico cerebral secundario a sufrimiento perinatal.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Antecedentes familiares de interés: madre con tromboembolismo pulmonar con estudio de trombofilia negativo, en tratamiento con heparina de bajo peso molecular durante la gestación. Abuela materna con 3 episodios de trombosis venosa profunda.

En las primeras horas de vida presenta crisis tónico-clónicas de hemicuerpo izquierdo sin manifestaciones vegetativas. Exploración intercrisis con presión palmar asimétrica e hipotonía axial leve. Se inicia tratamiento con fenobarbital intravenoso cediendo las crisis.

Analítica, con amonio y láctico, normal. Ecografía cerebral: imagen hiperecogénica difusa ganglio-basal derecha, que abarca el núcleo caudado, compatible con lesión isquémica, sin desviación de la línea media.

Electroencefalograma: esporádicas anomalías epileptiformes en región fronto-central derecha, con normalización en controles posteriores. Disminución de la dosis de fenobarbital hasta su supresión tras resultados electroencefalográfico normal.

Resonancia magnética craneal: extenso infarto de la arteria cerebral media derecha.

Ante antecedentes se realiza estudio de trombofilia con homocisteína, antitrombina III, factor V Leiden, Proteína C y S normales. Ecocardiograma normal

No nuevas crisis. Al alta persiste brazo izquierdo en hiperextensión con presión palmar asimétrica. Normalización progresiva posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La isquemia cerebral neonatal es una patología infrecuente en recién nacidos a término, pero que hay que tener presente en los casos de sufrimiento neonatal presentándose como un déficit neurológico con o sin crisis asociadas.

La lesión presenta un patrón distinto según se produzca durante la época prenatal, intraparto, o el período neonatal.

En nuestro caso la sospecha clínica conllevó un diagnóstico y tratamiento precoz con escasas secuelas al alta, aunque pendiente de evolución.

A pesar de que los estados protrombóticos son raros en los neonatos sin patología asociada, en caso de antecedentes familiares, es necesario realizar estudio de trombofilia. Dado que los neonatos presentan alteraciones fisiológicas de la coagulación este puede posponerse hasta los 6 meses de vida.

INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS EN GESTACIÓN GEMELAR

David González Pérez, Laura Merayo Fernández, Josune Alegría Echauri, Estíbaliz Alegría Echauri, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello, Ana Belén Pérez Santos

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La infección congénita por citomegalovirus (CMV) (prevalencia en España 0.3-2.4%, equiparable al resto de países desarrollados), supone la etiología más frecuente de infección congénita así como la principal causa de retraso psicomotor e hipoacusia neurosensorial de origen infeccioso.

La identificación del genoma del virus en el recién nacido (RN) mediante PCR en orina o sangre está indicada ante sospecha de infección congénita sintomática y como método de screening en el RN prematuro.

RESUMEN DEL CASO

RN a término (38+3 semanas). Segundo gemelo de gestación bicorial biamniótica. Ecografías prenatales normales. Serologías TORCH negativas. Estreptococo grupo B negativo. Test combinado del primer trimestre riesgo bajo. Parto eutócico, presentación nalgas. Apgar 5-8. Reanimación con presión positiva. Somatometría al nacimiento: peso 2370 gramos (<p5), longitud 47 cm (p10-p25), perímetro craneal 30 cm (<p5). Ingresa al nacimiento para estudio por microcefalia. Resto de exploración normal. PCR CMV en orina positiva, con serologías IgM e IgG positivas. Serologías maternas: IgM negativa, IgG positiva. Carga viral en sangre: 1660 UI/mL. En LCR, bioquímica normal y PCR CMV negativa. Ecografía transfontanelar: signos de vasculopatía lenticuloestriada en ganglios basales de forma bilateral e hidrocefalia a expensas de los ventrículos laterales. Tratamiento con ganciclovir endovenoso desde el segundo día de vida completando 6 semanas y posteriormente valganciclovir oral. En RM cerebral, malformación global del desarrollo cortical con polimicrogiria difusa y calcificaciones periventriculares. Fondo de ojo normal. V-EEG normal para su edad gestacional. Potenciales visuales normales. Potenciales auditivos alterados.

Asintomático desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico. Alimentación por succión con curva ponderal ascendente desde el tercer día de vida.

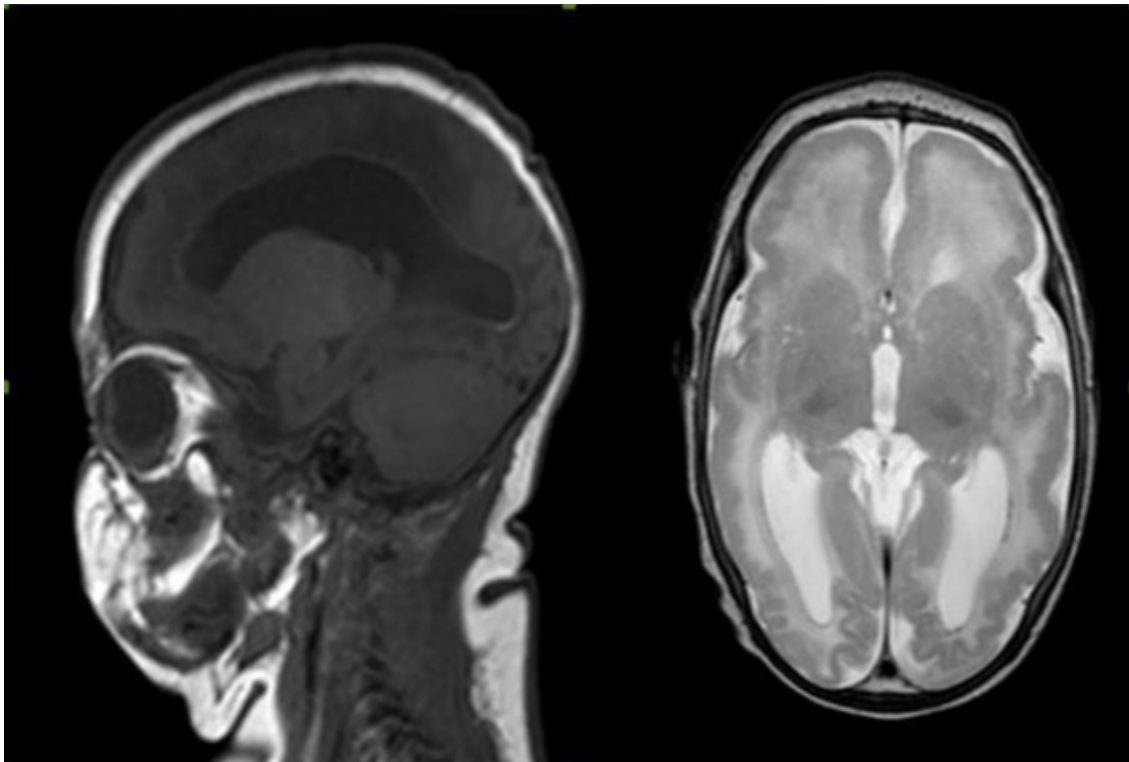
Exploración neurológica al alta normal para su edad, salvo discreta irritabilidad e hipotonía. Seguimiento en consulta de Neuropediatría y Rehabilitación, con retraso psicomotor global (actualmente 6 meses).

Hermano (primer gemelo) sano. Somatometría al nacimiento: peso, longitud y perímetro cefálico inferior a percentil 5. PCR CMV en orina negativa. Serologías CMV IgG Positivo, IgM Negativo. Ecografía transfontanelar normal.

Padres sanos no consanguíneos. No antecedentes familiares de retraso psicomotor ni discapacidad intelectual.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La infección congénita por CMV en gestaciones múltiples está poco presente en la literatura. En embarazos bicoriales biamnióticos se describe mayoritariamente la afectación de un sólo feto, como nuestro caso. A diferencia, en las gestaciones monocoriales, ambos fetos suelen estar afectados, por lo que se deduce que la estructura placentaria intervendría en la transmisión, además de la carga viral materna y el periodo de primoinfección o reactivación materna.



RMN

LA ENFERMEDAD HEMOLÍTICA DEL RECIÉN NACIDO EN EL SIGLO XXI: EPIDEMIOLOGÍA E INFLUENCIA DEL CONTROL OBSTÉTRICO Y OTROS FACTORES EN SU CURSO EVOLUTIVO

Verónica María Padín Vázquez, Héctor Ríos Duro, Ana Concheiro Guisán, Cristina Fonte Feal, José Ramón Fernández Lorenzo

Hospital Álvaro Cunqueiro, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los avances surgidos en el siglo XX entorno a la enfermedad hemolítica del recién nacido (EHRN) supusieron un cambio drástico en su curso. El objetivo de este

trabajo es definir la realidad actual de la enfermedad y su evolución en los últimos años, en cuanto a características epidemiológicas y clínicas, control, prevención y tratamiento postnatal.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de EHRN que precisaron ingreso en la Unidad Neonatal de nuestro centro de 2000 a 2014.

RESULTADOS

347 neonatos precisaron ingreso por EHRN. La incidencia de La enfermedad se estima en 5,78 casos por

cada 1000 recién nacidos (0,7 casos por conflicto Rh). El sistema ABO causa la mayoría de los casos (83,86%). En el 81,81% de los casos se cumple el protocolo de profilaxis con gammaglobulina antiD. 29 gestantes presentaron un Coombs indirecto positivo, 15 presentaban isoimmunización por embarazos previos. El 72,41% de los neonatos presentaban un grado actividad hemolítica media. El 37,9% presentó anemia y el 61% ictericia. 161 pacientes precisaron fototerapia, 45 gammaglobulina inespecífica y 27 transfusión sanguínea. Sólo un 28,5% de los casos se clasifican como severos.

CONCLUSIONES

- Las mejoras de manejo, control y tratamiento de la EHRN por parte de hematólogos, obstetras y neonatólogos han hecho que, aunque todavía existentes, sean anecdóticos los casos graves de EHN. La correcta profilaxis antiD ha sido crucial.
- El uso de tratamientos de riesgo (exanguinotransfusión, gammaglobulina inespecífica) es mínimo.
- La anemia neonatal por anticuerpos pasivos debidos a la administración de gammaglobulina parece improbable.

LUPUS NEONATAL SIN SÍNTOMAS MATERNOS

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Jaime Brioso Galiana

Hospital Punta Europa, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El lupus neonatal (LEN) es una enfermedad poco frecuente descrita por primera vez en 1954, que se debe al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos IgG anti-Ro/SSA y con menor frecuencia anti-La/SSB y anti-U1RNP. Incidencia estimada es de 1/15.000-20.000 recién nacidos y predomina sexo femenino. La mayoría de las manifestaciones son cutáneas, hematológicas, hepáticas, y las más graves bloqueo cardíaco. El LEN presenta en el 50% de los pacientes sintomáticos compromiso cutáneo exclusivo, en el otro 50% compromiso cardíaco y en un 10% coexisten ambos.

Hasta en un 40-60% de los casos las madres están asintomáticas, por lo que requiere para su diagnóstico un alto índice de sospecha.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido (RN) varón de 24 días de vida que acude por presentar desde hace 5 días lesiones anulares que han ido en aumento, en cabeza, tronco, miembros y área genital. Afebril. No les impresiona de pruriginoso. Estado general conservado, sin otra sintomatología asociada.

No ha realizado cambios en la leche

AP: Recién nacido a término de peso adecuado a la edad gestacional. Embarazo y parto normales. Lactancia materna 5 días. Adecuada ganancia ponderal.

AF: No enfermedades sistémicas

EF: TEP normal. Lesiones anulares generalizadas, en tronco, cabeza, miembros y área genital, más eritematosa en la periferia con descamación central. ACR: normal. Resto de la exploración normal.

Ante la sospecha clínica de lupus neonatal se solicitan anticuerpos maternos y al recién nacido.

Pruebas complementarias RN: Hemograma: Htíes: 2.560.000. Hb. 8.4 g/dl. Hto: 24.3%. VCM: 95 fl. Serie blanca y plaquetar normal.

Bioquímica: Normal, salvo: GOT: 81 U/L. GPT: 175 U/L.

EKG: ritmo sinusal a 150 lpm, Eje QRS 9°, sin alteraciones de la repolarización.

Autoinmunidad: AC Antinucleares Positivo 1/320. Anti-DNA: Negativos. AntiENA: positivo para anti-Ro y anti-LA. (Igual que la madre).

Evolución: tras comprobar que no existe afectación cardíaca se da de alta con revisión en consulta en una semana, con tratamiento con hierro oral. En la revisión del recién nacido (ya con los resultados de la inmunidad) las lesiones están remitiendo por lo que no se añade ningún tratamiento.

Las lesiones han desaparecido por completo a los 3 meses del inicio del cuadro.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Al igual que lo descrito en la literatura, nuestro paciente presentó afectación hematológica y hepática, con buena evolución de la afectación cutánea, sin precisar tratamiento alguno.

La madre se derivó a Reumatología para su control y consejo sobre futuros embarazos.

MANEJO DE ONFALOCELE GIGANTE EN EL PREMATURO EXTREMO

Sara Zanón Ortiz, Ana Valiente Armero, Alba Guerrero Martínez, Pilar Sáenz González

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El onfalocele es un defecto central de la pared abdominal con exteriorización de vísceras abdominales recubiertas por una membrana. Su incidencia oscila

entre 2-3/10.000 nacimientos. Con frecuencia asocia otras malformaciones (genéticas y/o morfológicas) que marcan el pronóstico.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 26 semanas de EG y 750 g. Quinta gestación con detección prenatal de onfalocele gigante (estómago, asas intestinales e hígado en su interior). Biopsia corial con cariotipo normal y sin aneuploidias de cromosomas 13, 18, 21, X e Y. Parto espontáneo, vaginal y eutócico con 144 horas de bolsa rota. Apgar 10/10 que precisa reanimación con O2PPi. Al nacimiento, se confirma diagnóstico e ingresa en UCIN con soporte respiratorio no invasivo.

Recibe primera dosis de surfactante con técnica mínimamente invasiva a las 2 horas de vida por enfermedad de membrana hialina. Intubación a las 23 horas de vida por apneas y acidosis respiratoria. Conexión a ventilación mecánica convencional y segunda dosis de surfactante. Ante la EG y la patología respiratoria se decide: posponer la corrección quirúrgica del defecto, colocación de silo a las 24 horas de vida y mantener profilaxis antibiótica. Ecografías postnatales normales.

Mala mecánica pulmonar con enfisema pulmonar bilateral por lo que a las 24 horas de vida pasa a ventilación de alta frecuencia (VAFO). DAP de 3mm con cortocircuito derecha izquierda. En las siguientes 24 horas presenta, de manera espontánea y junto con la vibración de la VAFO, entrada significativa del contenido del onfalocele en cavidad abdominal. No síndrome compartimental ni compresión abdominal pero aumento de las presiones pulmonares con hipoxemia refractaria. A los 4 días presenta hipotensión que requiere soporte inotrópico y precisa óxido nítrico inhalado. Brusco empeoramiento a los 5 días de vida con neumotórax, mayor hipertensión pulmonar y escasa respuesta al tratamiento. Ante la crítica situación del paciente y pronóstico vital, de acuerdo con los padres, se decide limitación del esfuerzo terapéutico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El manejo quirúrgico de los pacientes con onfalocele gigante se asemeja a las gastrosquisis. Hay que considerar el incremento en la presión abdominal ocasionado en la reparación quirúrgica. En el caso de pacientes prematuros, el momento quirúrgico es todavía más delicado. En el caso presentado, la prematuridad extrema primo en el manejo durante toda su evolución. La edad gestacional y la mala evolución respiratoria condicionaron el pronóstico. Aunque no se dieron en nuestro caso, el retraso en el cierre del defecto aumenta el riesgo infeccioso y de rotura de la membrana.

MANEJO MULTIDISCIPLINAR DE RECIÉN NACIDA CON HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA EN ÁREA DE MATERNIDAD JUNTO A SU MADRE

Itziar Ojinaga Niño, Sara Ansó Oliván, Izaskun Asla Elorriaga, M.^a Gema Grau Bolado, Ascensión Arteagabeitia López, Lourdes Román Echevarría

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La asistencia al recién nacido junto a su madre de manera segura es el principal objetivo de la Sección de Medicina perinatal de nuestro hospital.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso clínico de una recién nacida, fruto de una tercera gestación, de unos padres no consanguíneos controlada y de curso normal, con DNA fetal 46 XX y parto eutócico, que al nacimiento presenta una alteración de la diferenciación sexual, mostrando una virilización grado IV de Prader, sin gónadas palpables, con resto de la exploración física normal y encontrándose asintomática. Ante la sospecha de Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) se realizaron las pruebas hormonales, bioquímicas y de imagen necesarias que confirmaron el diagnóstico por déficit de 21 hidroxilasa. Se realizó un control multidisciplinar con la Sección de Endocrinología Pediátrica iniciándose tratamiento por vía oral con hidrocortisona, fludocortisona y cloruro de sódico a las 72 horas de vida con buena tolerancia y manteniéndose durante su estancia en la planta de maternidad asintomática, sin signos de clínicos ni analíticos del síndrome pierde sal. Está pendiente del resultado del estudio genético familiar. Fue dada de alta a los 8 días de vida junto a su madre. Actualmente es controlada en consultas externas de Endocrinología Pediátrica sin incidencias.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las anomalías de la diferenciación sexual del recién nacido son una urgencia médica y la hiperplasia suprarrenal congénita debe ser tenida en cuenta como primera opción ante una recién nacida virilizada. El diagnóstico y tratamiento precoz multidisciplinar de entidades potencialmente graves pueden ser controladas de manera segura por un equipo multidisciplinar sin separar al recién nacido de su madre.

MIELOMENINGOCELE CERVICAL EN RECIÉN NACIDO

Nerea López Vázquez, Jon Montero Gato, Ainhoa Aguirre Conde, Iker Serna Guerediaga, Amaia Urretabizkaia Zubizarreta, Garazi Plaza Fraga

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN

Las disrafias espinales son los defectos congénitos del cierre del tubo neural y ocurren entre la tercera y la cuarta semana de gestación, con una incidencia de 5/10000 recién nacidos vivos. Este defecto estructural, el cual se ha relacionado en mayor medida con el déficit de ácido fólico materno, puede ocurrir a cualquier nivel del neuroeje siendo más frecuente a nivel lumbosacro. Sus formas de presentación varían desde el simple cierre incompleto del arco posterior de una vértebra carente de significado patológico, hasta extensas lesiones raquímedulares acompañadas de malformaciones del sistema nervioso central y de otros órganos. El mielomeningocele es la forma más frecuente y grave de disrafias espinales, ya que supone la protrusión del componente meníngeo y medular.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término con gestación de curso normal (tratamiento materno con ácido fólico desde la semana 4 de embarazo, cribado con alfafetoproteína y ecografías normales). Se objetiva tumoración violácea pediculada de aproximadamente 3 cm en línea media cervical posterior al nacimiento, sin otros síntomas y con exploración neurológica normal. Se realiza ecografía de partes blandas que se informa como masa exóftica redondeada de 3.5 cm de ecogenicidad heterogénea y áreas quísticas en su interior que comunica con la médula cervical. Se confirma el diagnóstico de mielomeningocele cervical a nivel de C3-C4 mediante RMN, sin objetivarse otras anomalías del tubo neural. Se realiza corrección quirúrgica a los 24 días de vida sin complicaciones, con buena evolución neurológica y desarrollo psicomotor normal hasta el momento actual.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Tanto el compromiso de tejido medular como la localización del defecto estructural se correlacionan con el pronóstico neurológico, ya que influyen en la dificultad del procedimiento quirúrgico así como en las complicaciones asociadas. Las lesiones mayores y más altas son de peor pronóstico ya que presentan una mayor probabilidad de secuelas neurológicas. En nuestro caso, a pesar de la localización cervical, el componente medular era escaso por lo que se mantuvo con exploración neurológica normal al diagnóstico y no se

apreció repercusión neurológica tras la cirugía. En ausencia de tratamiento adecuado la mayoría de los pacientes con mielomeningocele cervical padecen déficit neurológico progresivo discapacitante. Esto refleja la importancia de la prevención mediante la administración de ácido fólico durante la gestación, el diagnóstico prenatal y el tratamiento oportuno.

MONOPARESIA FLÁCCIDA UNILATERAL DE MIEMBRO INFERIOR EN NEONATO

Irene Pilar Fernández Viseras, Patricia Martín Cendón, Teresa de Benito Guerra, Victoria Ramos Ramos, Gonzalo Cortázar Rocandío, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La monoparesia flácida del pie por afectación del nervio peroneo común es una patología muy infrecuente en el periodo neonatal. Consiste en una mononeuropatía cuya etiología puede ser por compresión intraútero, accidentes obstétricos o incluso neonatales. Se caracteriza por la ausencia de dorsiflexión y eversión del pie, junto a pérdida del tono y masa muscular por la falta de estimulación nerviosa de los músculos.

RESUMEN DEL CASO

Ingresa RNAT (38+3 SG), por apreciarse en exploración clínica asimetría de ambos miembros inferiores.

AP: Producto de 3º gestación controlada. Parto por cesárea electiva. APGAR 9/10/10. P: 3.550 g, T 50 cm PC 35 cm.

Exploración: Buen estado general. Actitud y movimientos espontáneos normales salvo en miembro inferior derecho (MID), con tendencia a la flexión rotación externa, con ausencia de movilidad activa y dolor a la movilización pasiva. Hipoplasia (MID) y pie ipsilateral, con pocos pliegues, sobre todo a nivel distal. Perímetro gemelo derecho 9,5 cm y contralateral 11,5 cm, no diferencias a nivel de ambos cuádriceps, pie derecho 1 cm más pequeño que el izquierdo. Ortolani positivo. Movilidad de rodilla conservada. No reflejo rotuliano ni aquileo. Reflejo prensión plantar anulado. Nula movilidad de pie derecho y dedos de mismo pie. Resto exploración normal.

P. complementarias:

Hemograma normal.

Bioquímica:enzimas hepáticas, enzimas musculares e iones normales.

Radiografía piernas comparadas: No se aprecia alteración ósea, con diferencia notable en partes blandas.

Ecografía de caderas: Luxación completa de cadera derecha. Izquierda normal.

Electroneurograma: Se explora conducción nerviosa motora y sensitiva de ambos MMII, observándose signos compatibles con lesión del nervio ciático poplíteo derecho previo a su división a nivel de hueco poplíteo.

En seguimiento por traumatología y tratamiento ortopédico por luxación completa de cadera derecha con arnés pavlik desde su alta en neonatal. A los 2 meses, destaca atrofia distal del MID, pie equinovaro con dedos en garra y rigidez de tobillo. Ausencia de sensibilidad en cara externa del pie y parte distal de la pierna. Ausencia de reflejos rotuliano, aquileo y flexor plantar derecho.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. Destacar que ante un neonato que presente al nacimiento atrofia muscular, no sólo hay que pensar en que sea de origen muscular sino también descartar lesiones nerviosas.
2. En nuestro caso no hubo distocia de parto, lo que nos hace pensar que se produjo por compresión nerviosa, probablemente por la postura intrauterina del feto.
3. Ante este tipo de lesiones hay que descartar lesiones óseas secundarias como ocurrió en nuestro caso, que pensamos que dicha postura conllevó la luxación de cadera que asociaba.
4. Actualmente continúa con tratamiento ortopédico y rehabilitador.

MORBIMORTALIDAD EN LOS RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO EN LOS ÚLTIMOS TRES AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ana Martínez García-Cervantes, M.^a Pilar Olmo Sánchez, Olga Micol Martínez, Miguel Alcaraz Saura, Juan José Agüera Arenas, Manuel Cidrás Pidrú

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP) son los grandes consumidores de recursos humanos y económicos en las unidades neonatales, ya que, a pesar de ser el grupo menos numeroso es el responsable de la mayor morbilidad y mortalidad neonatal. Nuestro objetivo es conocer los datos de morbilidad y mortalidad de dicha población en nuestra unidad con el fin de poder compararlo con series de Hospitales de nuestro medio e implantar, si procede, puntos de mejora.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo con datos recogidos de todos los RNMBP (<1500 g) nacidos en los años 2013, 2014 y 2015 en nuestro hospital. Los datos recogidos han sido: año de nacimiento, sexo, edad gestacional, peso al nacimiento (PN), fallecimiento y la edad a la que se produjo el mismo, hemorragia intraventricular (HIV) grave entendida como aquella clasificada en grado III-IV de Papile, enterocolitis necrotizante (NEC) que ha precisado cirugía, retinopatía tratada con láser, displasia broncopulmonar (DBP) moderada o grave y necesidad de cirugía para tratar la persistencia del conducto arterioso.

RESULTADOS

Durante el periodo estudiado ingresaron en nuestra unidad 264 RNMBP, lo que supone un 1,2% de todos los recién nacidos en nuestro hospital. Por edad gestacional, los nacidos en la semana 28-29 representan el mayor porcentaje (27,6%), seguidos por los nacidos en la semana 26-27 (24,5%). En cuanto al peso, son mayoritarios los que presentan un PN entre 751 y 1000 gramos (34,8%), seguidos de los comprendidos entre 1251 y 1500 (24,6%). La supervivencia en 2015 ha aumentado hasta un 87,2%, que contrasta la supervivencia de los años 2014 y 2013, 75,3 % y 82,5%, respectivamente. La media de edad del fallecimiento (excluyendo a los fallecidos más allá del mes de vida) fue de 8.6 días de vida. El 11.2% de todos los RNMBP presentaron HIV grave. El 20% presentó DBP moderada o grave. El 7.5% precisó laserterapia por retinopatía y el 8,7% precisó intervención para cierre del ductus.

CONCLUSIONES

Nuestros datos son similares a los de otras series, con algunas diferencias a destacar. Coinciden las incidencias de RNMBP y la presencia de HIV grave. Sin embargo, nuestra incidencia de fallecimientos está ligeramente por debajo de las series publicadas, así como la necesidad de tratamiento quirúrgico por persistencia del ductus arterioso. Sin embargo, nuestros diagnósticos de DBP moderada-grave está por encima de otras series publicadas. Analizar el manejo perinatal y postnatal de la patología respiratoria de éstos niños es, en éstos momentos, nuestro objetivo prioritario.

DISTRIBUCIÓN POR PESO (2013-2014-2015)	
≤500 g	3 (1.1%)
501-750 g	46 (17.4%)
751-1000 g	92 (34.8%)
1001-1250 g	58 (22%)
1251-1500 g	65 (24.6%)

DISTRIBUCIÓN POR EDAD GESTACIONAL (2013-2014-2015)	
<24 sem	5 (1.9%)
24-25 sem	38 (14.3%)
26-27 sem	65 (24.5%)
28-29 sem	73 (27.6%)
30-31 sem	50 (18.9%)
≥32 sem	33 (12.5%)
DISTRIBUCIÓN POR PATOLOGÍA (2013-2014-2015)	
HIV grave	23 (8.7%)
DBP (mod-grave)	50 (20%)
NEC (cirugía)	20 (7.5%)
ROP (laserterapia)	20 (7.5%)
PCA (cirugía)	23 (8.7%)
Supervivencia	215 (81.4%)

NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA EN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO CON ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA TRAS HIPOTERMIA TERAPÉUTICA

M.^a Desamparados Palacios Mellado, Antonio Emilio Jeréz Calero, Elisabeth Fernández Marín, Lucía Rodríguez Díez, Blanca Molina Cuevas, Ana Cejudo Gómez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

INTRODUCCIÓN

La necrosis grasa subcutánea es una paniculitis del tejido celular subcutáneo que afecta típicamente a recién nacidos a término y posttérmino. Suele estar relacionada con complicaciones perinatales (asfixia perinatal, hipotermia terapéutica, aspiración de meconio) y maternas (hipertensión materna, diabetes gestacional). Otros factores posibles que se han relacionado son la cirugía cardíaca neonatal, macrosomía, exposición activa o pasiva a tabaco durante la gestación y factores familiares de riesgo de trombosis. Suele aparecer en la primera semana de vida y resolver espontáneamente a los 1-2 meses.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida de 41 semanas gestacionales, madre hipertensa, fumadora, parto inducido que finaliza en cesárea por registro poco tranquilizador, líquido amniótico meconial, test de Apgar 6-9, pH arteria umbi-

linal 7.00. Precisa reanimación con ventilación presión positiva. Durante las primeras horas de vida cumple criterios de encefalopatía hipóxico-isquémica moderada por lo que se inicia hipotermia activa controlada durante 72 h. Al cuarto día de vida se observa lesión de inicio en zona escapular y progresión dorsal consistente en placa indurada con nódulos palpables sin pérdida de sustancia, de aspecto eritematoso violáceo, dolorosa a la palpación. Coincidiendo con la aparición de esta lesión plaquetopenia que precisa transfusión. No sangrado activo. Nuestra paciente presentó así mismo hipercalcemia mantenidas de hasta 13,4 mEq/L sin alteración de electrocardiograma ni arritmias que respondieron a corrección hidroelectrolítica en 48 horas. Al alta se llevó a cabo seguimiento de calcio sérico bisemanal que se mantuvo en cifras de normalidad y revisiones programadas de la necrosis grasa que resolvió al mes de vida.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La necrosis grasa subcutánea es una entidad poco frecuente y su manejo es en general es expectante. En ocasiones puede requerir tratamiento quirúrgico. Puede asociar complicaciones graves como hipercalcemia. El mecanismo por el que se produce es desconocido. Se debe hacer un seguimiento del calcio sérico bisemanal hasta los 6 meses o hasta la desaparición clínica de las lesiones.

Otra infrecuente complicación que se asocia a la necrosis grasa subcutánea es la trombocitopenia que aparece típicamente con la lesión y se resuelve a los días o semanas.

Hoy en día, la hipotermia terapéutica se ha convertido en el tratamiento básico de la encefalopatía hipóxico-isquémica moderada-severa por lo que se deben conocer esta afección y sus posibles complicaciones, detectar las alteraciones metabólicas, si se presentan, e instaurar un tratamiento adecuado.



Necrosis grasa subcutánea en paciente tratada con hipotermia

NEUTROPENIA DE COMIENZO NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Andrea Vega Benito Sánchez, Patricia Bote Gascón, Ana M.^a Sánchez Torres, Sonsoles Sanromán Pacheco, Félix Omeñaca Teres

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La neutropenia (neutrófilos < 1000/uL) es una patología frecuente en las unidades neonatales, estando presente hasta en un 8% de los recién nacidos ingresados. Es más frecuente en los recién nacidos de muy bajo peso (< 1.500 g).

Las causas más frecuentes de neutropenia neonatal son benignas, transitorias y limitadas a los primeros días de vida. Sin embargo, la neutropenia puede prolongarse y suponer un problema serio de defensa frente a microorganismos en los recién nacidos.

RESUMEN DEL CASO

Gestación gemelar, bicorial biamniótica mediante fecundación in vitro. Se realiza parto por cesárea urgente por sangrado materno a las 32 semanas de gestación. Madre de 43 años sana. No antecedentes familiares de interés. Grupo sanguíneo A positivo. No consumo de fármacos durante el embarazo. Rotura de membranas de 72 horas de evolución. Buen estado al nacimiento, con 2.160 g y 2.040 g de peso del primer y segundo gemelo respectivamente. Precisan aspiración de secreciones sanguinolentas. Control analítico dentro de la normalidad a las 12 horas de vida, hemocultivos estériles y sin datos clínicos sugestivos de infección durante su ingreso. A los 25 días de vida presentan neutropenia (340/uL y 490/uL neutrófilos). En las pruebas complementarias se objetiva: anemia macrocítica, leucopenia leve, plaquetas normales, ausencia de reactivos de fase aguda, ausencia de formas inmaduras, serologías para TORCH negativas, detección indirecta de anticuerpos antineutrófilos negativos; pH, lactato, glucemia y ácido fólico normales. Vitamina B12 en el límite bajo de la normalidad. Homocisteína y metionina elevadas en sangre (13,1 umol/L y 66 umol/L) y metilmalónico en orina elevado. Se diagnostica de anemia megaloblástica y neutropenia por déficit de vitamina B12. Se pauta tratamiento con ácido fólico oral y vitamina B12, una dosis intramuscular y después oral, una vez a la semana. Se objetiva recuperación de la anemia y la neutropenia en 3 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque la mayoría de las neutropenias neonatales sean benignas, es obligado realizar un diagnóstico correcto, incluyendo anamnesis, exploración física y

pruebas complementarias orientadas a descartar las causas conocidas. Entre ellas, oncohematológicas, infecciosas, inmunes, genéticas y metabólico-nutricionales.

El tratamiento depende de la causa, generalmente expectante, pero en casos graves o con clínica asociada pueden precisarse antibióticos de amplio espectro y factor estimulante de colonias de granulocitos. El déficit de vitamina B12 es una causa cuya incidencia ha aumentado, principalmente debido a dietas maternas estrictas. Se trata con vitamina B12 oral 1 vez a la semana hasta rellenar los depósitos y en casos graves con dosis inicial intramuscular.

NUEVA INDICACIÓN DE LOS INHIBIDORES DE LA VÍA m-TOR: TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA REFRACTARIA ASOCIADA A ESCLEROSIS TUBEROSA

Lucia Conde Ortí

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia asociada a la Esclerosis Tuberosa (ET) es refractaria al tratamiento farmacológico convencional hasta en dos tercios de los pacientes. El pronóstico intelectual y la calidad de vida del enfermo dependen directamente del control precoz y eficaz de las crisis.

Se ha demostrado la implicación de la vía m-TOR (determinada por los genes TSC1 y TSC2) en la patogenia de la enfermedad, tanto en el desarrollo de tumoraciones multisistémicas como en la epileptogénesis. Por ello, los fármacos inhibidores de esta vía (Everolimus, Sirolimus y Tensirolimus) pueden ser una alternativa en el tratamiento de la epilepsia de la ET, actuando sobre el mecanismo responsable de la enfermedad y por su efecto anticomercial conocido.

Actualmente, el empleo de estos fármacos en la ET está incluido en los protocolos de tratamiento del astrocitoma de células gigantes, angiomiolipoma renal y linganiomatosis pulmonar, en mayores de un mes. Pero por el momento, no existen estudios que avalen la seguridad de su uso en neonatos, ni consenso respecto al uso antiepiléptico.

El diagnóstico de ET durante el periodo neonatal es extremadamente infrecuente, siendo excepcional el debut de las crisis convulsivas en el periodo neonatal precoz.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término. Diagnosticado de ET al tercer día de vida por presentar dos criterios diagnósticos

mayores: tumoraciones cardíacas (rabdomiomas) y múltiples lesiones cerebrales (hamartomas subependimarios, displasias mielínicas y túbers corticales). A los doce días de vida se detecta en EEG crisis eléctricas en salvas, sin repercusión clínica. Tres días después asocia mioclonias de miembros. Se inicia tratamiento farmacológico antiepiléptico, ensayándose distintos fármacos y combinaciones en escala terapéutica (valproato, levetiracetam y fenobarbital) sin lograr un correcto control ictal. Se descarta la posibilidad de emplear fármacos inhibidores de la vía m-TOR por falta de evidencia sobre su seguridad en neonatos y por los potenciales efectos adversos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. Es prioritaria la detección precoz de actividad epiléptica clínica y subclínica para iniciar de forma inmediata tratamiento anticomitial.
2. Los fármacos antiepilépticos convencionales resultan en la mayoría de los casos insuficientes en el manejo.
3. Los inhibidores de la vía m-TOR se constituyen como una alternativa real en el tratamiento de la epilepsia refractaria asociada a la ET. En el momento actual no existen estudios suficientes que permitan conocer la efectividad anticomitial ni el nivel de seguridad, especialmente en neonatos.

PAROTIDITIS SUPURATIVA NEONATAL: UNA PATOLOGÍA EXCEPCIONAL

María Sánchez Castro, Cristina Palazón Carpe, M.^a Carmen Díaz Faura, Paula Lázaro Aragüés, M.^a Ángeles Ruíz Pacheco, Lorenzo Quesada Dorigne

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La parotiditis aguda supurativa es una enfermedad infrecuente en el período neonatal. Los agentes etiológicos más frecuentemente descritos son el *S. Aureus* y el *S. Agalactiae*, siendo la deshidratación, la prematuridad, el bajo peso, los traumatismos bucales y la mastitis materna importantes factores predisponentes. El diagnóstico es fundamentalmente clínico por la inflamación de la glándula con expulsión de material purulento a través de su orificio de salida, pudiendo afectar al estado general del neonato.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un neonato de 9 días que acude por tumefacción en región parotídea de 6 horas

de evolución, irritabilidad y febrícula. Carece de antecedentes familiares o personales de interés. La gestación fue controlada, destaca infecciones de orina en segundo y tercer trimestre tratadas con antibiótico oral y Estreptococo grupo B positivo (tratado correctamente). Parto vaginal, cefálico a las 37 semanas de gestación, con peso al nacimiento de 2540 gramos. En la exploración presenta buen estado de hidratación y ligero tinte icterico de piel y mucosas, destaca una tumefacción unilateral en región parotídea izquierda que borra ángulo mandibular, con induración, calor y rubor. Se observan abundantes restos de material purulento en cavidad bucal y secreción del mismo a través del orificio del conducto de Stenon tras compresión de la glándula. Estudio analítico completamente normal salvo leucocitosis con desviación izquierda. Se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina con excelente evolución clínica. El diagnóstico se confirmó con el crecimiento en el cultivo de exudado de un *Staphylococcus aureus*. Hemocultivo contaminado. Ecografía parotídea sin abscesos. El paciente presentó evolución favorable, no se desarrollaron síntomas sugestivos de deterioro infeccioso sistémico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La infección se puede adquirir por vía ascendente a través del conducto de Stenon (más frecuente) o por vía hematogena. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la celulitis facial, las adenopatías preauriculares o cervicales, los abscesos, las infecciones que afectan al músculo buccinador o los lipomas. Ante un neonato con tumoración en región parotídea se debe sospechar esta entidad para enfocar las pruebas complementarias a solicitar e iniciar antibioterapia empírica de manera precoz. El diagnóstico se confirma con el cultivo del exudado procedente del conducto de Stenon por lo que es importante recoger una muestra previo a iniciar tratamiento. Se debe solicitar una analítica completa con recuento leucocitario, hemocultivo y ecografía parotídea.

PERFORACIÓN INTESTINAL ASOCIADA AL TRATAMIENTO DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE CON IBUPROFENO

Anna Parra Llorca, Sara Zanón Ortiz, Marta de Andrés San Cristóbal, Marta Aguar Carrascosa, Ana Gimeno Navarro, Máximo Vento Torres

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El ductus arterioso persistente (DAP) es frecuente (50%) en recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP) y

puede complicar su evolución. El tratamiento farmacológico más habitual se basa en la administración de inhibidores de la ciclo-oxigenasa como el ibuprofeno. Dicho fármaco puede causar efectos secundarios por disminución del flujo renal, mesentérico y/o cerebral. La complicación intestinal más frecuentemente relacionada con la administración de ibuprofeno es la enterocolitis necrotizante (ECN) (2-8%), mientras que la perforación intestinal espontánea (PIE) ha sido rara vez descrita.

RESUMEN DEL CASO

- OBJETIVO:

Analizar la prevalencia de PIE y ECN en relación al tratamiento del DAP con ibuprofeno en RNMBP, y los factores de riesgo asociados, en una UCIN de tercer nivel.

- MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio retrospectivo descriptivo de los RNMBP tratados con ibuprofeno iv para cierre del DAP entre 2009-2013. Se compararon datos demográficos, perinatales, morbilidad inicial, características del DAP, dosis y momento administración del ibuprofeno y la evolución entre los pacientes que desarrollaron o no PIE en las dos primeras semanas tras tratamiento del DAP. Se analizó la incidencia de ECN.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- RESULTADOS:

Se trataron 205 pacientes, presentando PIE 19 (9.3%). En la **tabla 1** presentamos las características y diferencias entre ambos grupos. La edad promedio en el momento de la perforación tras la administración de ibuprofeno 7.84 (\pm 3.9) días de vida. Otros 5 pacientes presentaron ECN (2,4%).

En el análisis univariado no encontramos diferencias en las características demográficas salvo una mayor incidencia en varones. En el grupo de perforados hubo mayor incidencia de canalización de la arteria umbilical y precisaron más ventilación invasiva. Para verificar los resultados realizamos un análisis de regresión logística binaria con estos factores de riesgo quedando cómo únicas variables estadísticamente significativas la menor edad gestacional (OR 0,73 [IC 0,5-0,9]) y el sexo masculino (OR 3,33[IC 1,04-10,6]).

Los pacientes perforados tuvieron peor evolución presentando mayor mortalidad, estancia hospitalaria y hemorragia intraventricular (HIV).

- CONCLUSIONES:

La perforación intestinal espontánea es una complicación que empeora el pronóstico de los RNMBP con DAP, siendo la incidencia en nuestra revisión elevada, aunque similar a la descrita en la bibliografía.

Los únicos factores de riesgo que mantuvieron significación tras el análisis multivariante fueron el sexo masculino y la menor edad gestacional.

Las limitaciones del estudio se derivan principalmente de su carácter retrospectivo y monocéntrico. Conveniría realizar una comparación con bases de datos extensas (VON) para verificar la concordancia de nuestros datos a nivel global.

Tabla 1

	PERFORACION n= 19 (9,3%)	NO PERFORACION n= 186 (90,7%)	Valor de P
Peso al nacimiento	864.7 (DS 165.4)	950.5 (DS 239.7)	0.064
Edad gestacional	25.84 (DS 1.74)	27 (DS 1.96)	0.73
Edad materna	30.6 (DS 8.9)	31.9 (DS 6.5)	0.37
Sexo varón*	14 (73.7%)	91 (49.2%)	0.05
Corioamnionitis	6 (31.6%)	26 (14.1%)	0.088
Corticoides	18 (94.7%)	176 (94.6%)	0.983
PEG	1 (5.3%)	22 (12%)	0.7
APGAR 1ª mediana/rango	6 (rango intercuartilico 4)	6 (rango intercuartilico 4)	0.818
APGAR 5ª	9 (rango intercuartilico 2)	8 (rango intercuartilico 2)	0.911
PH ARTERIA UMBILICAL	7.29 (DS 0.12)	7.29 (DS 0.09)	0.27
Tamaño DAP	2.2 (DS 0.54)	2.1 (DS 0.47)	0.44
Nº dosis	3.11 (DS 1.52)	3.59 (DS 1.53)	0.48
Horas al tratamiento	63.74 (DS 53.17)	69.63 (DS 61.99)	0.91
Repercusión HD	12 (DS 57.1%)	100 (DS 53.5)	0.82
Inotropos	5 (26.3%)	23 (12.5%)	0.17
CAU durante**	11 (57.9%)	42 (22.8%)	0.002
CAU previo**	15 (78.9%)	90 (48.9%)	0.015
NE durante	5 (26.3%)	60 (34.3%)	0.61
Ventilación mecánica previa invasiva previa*	18 (85.7%)	113 (60.8%)	0.03
CRIB	4.33 (DS 2.85)	3.84 (DS 3.31)	0.24
Cirugía	6 (28.6%)	34 (18.2%)	0.25
Exitus*	10 (47.6%)	25 (13.4%)	0.00
DBP	6 (31.6%)	35 (19%)	0.22
ROP	2 (10.5%)	7 (3.8%)	0.19
HIV (cualquier grado)*	15 (83.3%)	73 (39.5%)	0.001
Leucomalacia	11 (57.9%)	93 (50.3%)	0.63
Días estancia*	114 (DS 28.15)	87.24 (DS 75.31)	0.01

PERFORACIÓN INTESTINAL ESPONTÁNEA EN RECIÉN NACIDO DE BAJO PESO

María Caunedo Jiménez, Estíbaliz Alegría Echauri, Josune Alegría Echauri, M.^ª Isabel Planelles Asensio, Daniel Gutiérrez Pascual, Sonia Vilanova Fernández

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La prematuridad se considera el único factor de riesgo claramente establecido para la perforación intestinal espontánea. Los recién nacidos prematuros y de bajo peso conllevan importante morbimortalidad asociada a su inmadurez. Los problemas gastrointestinales más frecuentes en este grupo de edad son la enterocolitis necrotizante (ECN) y la obstrucción por meconio, siendo la perforación intestinal espontánea (PIE) un cuadro menos frecuente, que conlleva igualmente importante riesgo de muerte y de secuelas a largo plazo.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido pretérmino de 25 semanas, de peso adecuado para la edad gestacional (650 gramos). Embarazo controlado con ecografías normales. Sospecha de corioamnionitis materna. Maduración pulmonar completa y neuroprotección con sulfato de magnesio previo al parto. Parto eutócico sin incidencias. Soporte ventilatorio con CPAP. Nutrición parenteral y nutrición enteral trófica desde las 24 horas de vida.

A los 4 días de vida, distensión abdominal y discreta área violácea en vacío derecho. En radiografía de abdomen se objetiva neumoperitoneo sin neumatosis ni aire en porta. Inestabilidad hemodinámica precisando soporte ventilatorio con intubación orotraqueal, ventilación mecánica convencional y soporte inotrópico. Dieta absoluta y descompresión abdominal mediante aspiración nasogástrica.

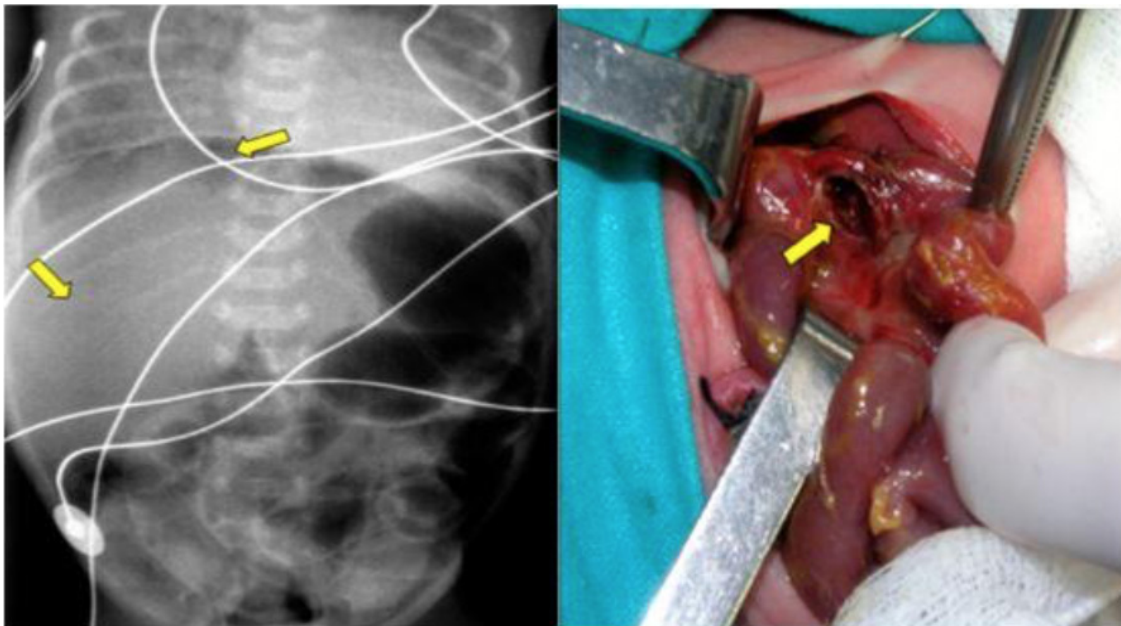
Se realiza intervención quirúrgica mediante laparotomía exploradora, donde se objetiva zona focal de

necrosis con márgenes bien definidos, con resto de intestino normal. Se reseca la zona intestinal donde se sitúa la perforación y se realiza ostomía, diferiendo en un segundo tiempo el restablecimiento de la continuidad intestinal.

La perforación intestinal espontánea del recién nacido consiste en una perforación intestinal aislada, localizada típicamente en ileon terminal y que se presenta más frecuentemente en pacientes de muy bajo peso.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de una entidad clínicamente diferenciable de la ECN, que es la complicación gastrointestinal más frecuente en este grupo de recién nacidos. La diferenciación con la ECN es muy importante porque implica actitudes terapéuticas diferentes, aunque en ocasiones la presentación del cuadro no lo permita.



PERFORACIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A TROMBOSIS MESENTÉRICA EN UN RECIÉN NACIDO

Olalla Otero Vacarello, David González Pérez, Esther González Escartín, Ana Rosa Tardaguila Calvo, Ana Orizaola Ingelmo, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad tromboembólica infantil es infrecuente (5,1/100000 RN). El mayor riesgo trombótico se manifiesta en período neonatal. Dentro de los factores de

riesgo congénitos bien establecidos, se encuentra el déficit de proteínas C y S. Para la orientación diagnóstica es fundamental la presencia de sintomatología clínica, la identificación de factores de riesgo, existencia de antecedentes familiares y la aplicación e interpretación correcta de las pruebas complementarias.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una RN a término con peso adecuado, fruto de un embarazo mediante ICSI con selección embrionaria. Padre con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, antecedentes de tromboembolismo pulmonar en contexto de fractura 5º metatarsiano y

trombosis venosa profunda braquial durante el ingreso; no enfermedades maternas de interés. Embarazo controlado, con ecografías y serologías normales; parto a las 38 semanas de inicio espontáneo y terminación fórceps por malposición fetal en expulsivo. Apgar 6/9, no requiere reanimación. Período neonatal inmediato sin alteraciones, iniciado amamantamiento. A las 33 horas de vida, de manera brusca, presenta clínica de distensión, dolor abdominal y vómitos, con mal estado general. En Rx/ecografía abdomen: neumoperitoneo y líquido libre intraperitoneal. Antibioterapia empírica con Ampicilina, Tobramicina y Cefotaxima. Se realiza cirugía urgente: Perforación intestino delgado-Resección de 33 cm de intestino, se conserva válvula ileocecal, ileostomía fosa ilíaca derecha. AP: Enteritis necrotizante perforada, trombosis arterial de los vasos del meso. Postoperatorio complicado, con gran inestabilidad hemodinámica, IR intrarrenal oligúrica, CID, colestasis. Trombosis vena subsidiaria de subclavia derecha. Estudios preliminares de hipercoagulabilidad negativos, pero, por alto riesgo de trombosis, se anticoagula con HBPM s.c. Finalmente se detecta déficit de proteína C.

Durante la evolución, desarrolla estenosis colónica, con resección del área cicatricial, se realiza reanastomosis intestinal con cierre de la ileostomía. Presenta síndrome de intestino corto funcional. Se contacta con Unidad de Rehabilitación Intestinal, y tras tratamiento nutricional, presenta adaptación intestinal hacia los 8 meses. En la actualidad, se encuentra asintomática.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En pacientes de alto riesgo trombótico, se recomienda estudio de hipercoagulabilidad, y en ocasiones, pese a no ser concluyente, se debe iniciar tratamiento anticoagulante. Es necesario identificar pacientes con fallo intestinal para derivación a unidades de rehabilitación intestinal.

PERITONITIS MECONIAL: UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE

Cristina Palazón Carpe, Ana Martínez García-Cervantes, Ana José Navarro García, Jaume Enjuanes Llovet, Cristina Cea García, José Luis Alcaraz León

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La peritonitis meconial (PM) es una entidad infrecuente (incidencia 1:35000 recién nacidos vivos) producida por una perforación intestinal en el período intraútero o perinatal inmediato con salida de meconio a la cavidad abdominal. Se puede deber a diversas causas siendo la más frecuente la obstrucción intestinal por atresia, seguido de las causas idiopáticas. El diagnóstico suele ser prenatal, con calcificaciones peritoneales y ascitis como hallazgos ecográficos más frecuentes. Presentamos dos casos de reciente diagnóstico en nuestro hospital.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: recién nacido, ingresado por sospecha de peritonitis meconial al detectarse calcificaciones peritoneales en ecografías prenatales. Antecedente de bypass gástrico en la madre. Gestación controlada con serología habitual negativa. Se completa estudio prenatal con amniocentesis para estudio de fibrosis quística, cariotipo y citomegalovirus normales. El parto tuvo lugar a las 39 semanas, primera expulsión de meconio en paritorio. Ingresó con exploración física normal. Se realiza radiografía abdominal que muestra calcificaciones peritoneales y ecografía de abdomen y escroto que detecta calcificaciones en espacio de Morrison y extra-testiculares en bolsa escrotal derecha. Inicia alimentación oral con excelente tolerancia, permaneciendo asintomático durante todo el ingreso. Cribado metabólico normal y el test del sudor fue negativo.

Caso 2: recién nacido ingresado al nacimiento por prematuridad y sospecha de peritonitis meconial. Antecedente de bypass gástrico en la madre. Gesta-

ción controlada con serología negativa, cursó sin incidencias hasta la semana 21 donde detectan ascitis fetal con polihidramnios que precisa amniodrenaje en la semana 26. El cariotipo de líquido amniótico fue normal. Parto vaginal a las 31 semanas, detectándose en radiografías al nacimiento calcificaciones peritoneales, en la ecografía moderada ascitis multicompartimental. A lo largo de la primera semana de vida presenta distensión abdominal progresiva. En control ecográfico se observa gran quiste meconial. Se realiza laparotomía confirmando gran quiste meconial que se ha abierto sin encontrar en la revisión intestinal perforación ni atresia. Estudio genético de fibrosis quística y test del sudor negativos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es llamativo que para lo infrecuente de la enfermedad las dos madres presentan el mismo antecedente de cirugía bariátrica. La mortalidad actual de la PM ha disminuido gracias al control gestacional y diagnóstico precoz. En algunos casos se produce una resolución intraútero al sellarse la perforación, mientras que en otros se requiere una conducta activa ante las complicaciones que puedan resultar en un compromiso materno-fetal como el polihidramnios, ascitis masiva o pseudoquistes meconiales grandes.

POLIGLOBULIA NEONATAL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE ETIOLOGÍA, CLÍNICA Y MANEJO EN UNA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA DE NIVEL III

M.^a Elena Álvaro Toquero, M.^a Elisa Buendía Miñano, Pilar Sáenz González, Isabel Izquierdo Macián

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La poliglobulia neonatal, hematocrito venoso > 65%, presenta una incidencia del 1-5%. Entre las causas figuran la transfusión eritrocitaria al feto periparto o aumento de eritropoyesis intrauterina por hipoxia crónica o diabetes materna. La clínica es inespecífica. El manejo incluye el tratamiento de la hipoglucemia, hiperbilirrubinemia y la exanguinotransfusión parcial (ETP), cuyo uso es controvertido hasta la fecha. El pronóstico es incierto y parece que depende más de factores asociados como la hipoglucemia o la insuficiencia placentaria.

El objetivo de esta revisión es describir la clínica, manejo y evolución de los neonatos diagnosticados de poliglobulia en una unidad de neonatología de un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de poliglobulia en una unidad de neonatología de tercer nivel entre los años 2010 y 2015. Los datos son extraídos de la base de datos Neosoft y del programa de gestión clínica Orion. Se recogen 54 pacientes de los cuales 2 quedan excluidos por incremento del hematocrito en relación con deshidratación.

Se define poliglobulia por hematocrito > 60%, hipoglucemia como aquella que precisa fluidoterapia e ictericia como aquella que precisa fototerapia.

RESULTADOS

CARACTERÍSTICAS POBLACIONALES			
EG	M: 35.7; DE: 2.58	Pequeño para la edad gestacional (PEG)	20 (38.5%)
Cesárea/Parto	29 cesáreas (56%) 23 partos (44%)	Preeclampsia	9 (17.3%) (3 casos de HTA materna)
PN	M: 2313,46 g. DE: 829.94	Drogas maternas	4 tabaco (7.7%) 4 betabloqueantes (7.7%)
Transfusión feto-fetal	3 (5.8%)	Diabetes materna	Diabetes gestacional 8 (15.3%) 3 madres con DM1, (5.8%) Total = 12 (23%)

Retraso Crecimiento Intrauterino (RCIU)	12 (23%)	Enf. pulmonar o cardiaca materna	2 asma 1 cardiopatía
Embarazo múltiple	19 (36.5%)	Sd. Beckwith-Wiedemann	1 (1.9%)
CLÍNICA			
Ictericia que precisa fototerapia (sí)	30 (57.7%)	Intolerancia digestiva (sí)	8 (15.4%)
Cianosis/apnea (sí)	2 (3.8%)	Hipoglucemia que precisa fluidoterapia (sí)	29 (55.8%)
Enterocolitis necrotizante (ECN) (sí)	1 (1.9%), no otros factores de riesgo asociados		
VALORES LABORATORIO			
Hemoglobina máxima (mg/dl)	n=51 M: 23.10, DE: 1.40	Hematocrito máximo (%)	n=51 M: 65.76, DE: 3.87
Bilirrubina máxima (mg/dl)	n=51 M: 10.42 DE: 3.31 Mediana: 10.72 R (1.88-18.2)	Calcio valor mínimo (mg/dl)	n= 49 Hipocalcemia (<8.5 mg/dl) 2 (3.8%) M: 9.5 DE: 0.68
Plaquetas valor mínimo (n°/µl)	Mediana 112.5 * 10 ³ R (15 * 10 ³ – 238 * 10 ³) Trombopenia (<150.000): 41 (78.9%)		
TRATAMIENTO			
Hidratación (Sí)	44 (84.6%)	Bolo suero glucosado (sí)	12 (23%)
ETP (sí)	n=51 Sí: 11 (21.6%) - 1 se diagnosticó en hospital de origen y no se especifica manejo		

CONCLUSIONES

La poliglobulia neonatal es frecuente, de fácil diagnóstico y manejo, aunque la media de días de estancia es de 17.4 días (DE 7.9) en los nacidos a término y de 12.1 días (DE 7.88) en los pretérmino. Se han analizado muestras venosas, siendo lo más frecuente la aparición al ingreso. Entre las causas no figura el retraso del pinzamiento del cordón, a pesar de que en la bibliografía sea la causa más frecuente, probablemente por la complejidad de los partos en nuestra unidad. La clínica predominante ha sido ictericia seguida de hipoglucemia, ambas detectadas y tratadas de forma temprana demostrando la poca repercusión clínica en la mayoría. Sólo un paciente cursa con ECN sin otros factores de riesgo asociados. Respecto al tratamiento, la hidratación es el recurso más empleado, precisándose aportes extra de glucosa mediante bolos de suero glucosado sólo en el 23%. La ETP se aplica a 11 pacientes, resaltando el hematocrito como diferencia más significativa frente a aquellos a los que no se ha

aplicado (ETP: M 69.47%, DE 4.07; no ETP: M 64.89%, DE 3.23) no correlacionándose con complicaciones, sintomatología previa ni con una mejor evolución. Estos datos refuerzan la controversia en el uso de la ETP, siendo necesarios más estudios y un seguimiento a largo plazo que evalúe el neurodesarrollo.

POSTPARTUM INTRACRANIAL HAEMORRHAGE: A RARITY THAT DEMANDS OUR ATTENTION!

Andreia Filipa Miranda Mota, Alexandra Isabel Silva Emílio, Eduarda Marisa Vicente

Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Birth is a laborious process that requires the joint effort of the mother and obstetrician, in order to mi-

nimize complications. Eutocic childbirth is the natural way to be born, but for several reasons is not always possible. In these cases a caesarean section, forceps or suction application are needed. Head trauma and fractures are some of childbirth complications. The paediatric should take special attention to cephalohematoma, caput succedaneum and bone crackling immediately after birth, which may be the only clinical manifestation of skullcap fractures and intracranial haemorrhage.

We present the cases of two newborn, born from an uneventfully pregnancy.

RESUMEN DEL CASO

The first case refers to a male newborn, born by suction cup application. Apgar score 9/10. Birth weight 3550 g. Clinically he presented with a right parietal occipital caput succedaneum. Lab tests showed Hg 12 g/dL, CK 4139 U/L, CKMB 168 U/L and absence of infectious parameters. After 48 hours of life hematoma increased and the newborn presented early jaundice and pallid mucosa. Second lab test showed decreased haemoglobin (11,1 g/dL) and hyperbilirubinemia (10,93 mg/dL). Skull x-ray showed no signs of fracture. Cranial computer-tomography showed: a right parietal occipital epicranial hematoma; a slight misalignment on the back side of the sagittal suture; absence of fracture; hyperdensity in the posterior interhemispheric cleft, cerebellum stall and adjacent to both of the parietal skullcap suggesting slight bleeding in the subdural space.

The second case refers to a female newborn, born by caesarean section with application of suction cup. Apgar score 5/8/10, requiring resuscitation with positive pressure ventilation. Birth weight 2940 g. Clinically she presented with a right parietal cephalohematoma. After 36 hours of life, she had a bulky right parietal occipital hematoma and early jaundice. Lab tests showed Hg 15,4 g/dL and hyperbilirubinemia (15,36 mg/dL). Cranial computer-tomography showed: extra axial epidural hematoma adjacent to a misaligned bone fracture; a blood collection of 15 mm (major axis) deforming the adjacent right cerebral parenchyma and ipsilateral ventricle; an epicranial hematoma above parietal bones.

Both newborns underwent neurosurgical intervention. There weren't any complications, and at the moment both have an adequate psychomotor development without any neurological deficits.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Intracranial haemorrhage is a rare but seriously postpartum complication. Paediatrics should be aware of the neurological status of the newborn, any neurological deficits, as well as indirect signs, particularly early jaundice, mucocutaneous paleness and, when there is an extra skull component, the increasing hematoma.

PROYECTO EPIPEG-PREMEB. SITUACIÓN CLÍNICA DE UNA COHORTE NACIDA PEG EN SEGUIMIENTO DESDE EL NACIMIENTO

Ignacio Díez López, Ainhoa Sarasúa Miranda, Marta del Hoyo Moracho, Isabel Lorente Blázquez, Dorleta Pérez Campos, Raquel Gómez de Segura Lorente
Hospital Universitario Araba, Álava.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Establecer una cohorte PEG para su seguimiento, valoración catch-up, y análisis de factores medio-ambientales y sociales.

Estudiar la influencia de estas variables sobre perfiles clínicos, analíticos y metabólicos.

Elaborar gráficas de somatometría y tablas de normalidad bioquímica. Crear una seroteca para posteriores estudios bioquímicos y genéticos.

MÉTODOS

Se estudian los recién nacidos vivos de embarazos únicos en nuestro Hospital durante 2012-2014, y se clasifican según EG y peso/talla (Tablas Españolas 2008). N estimada: 110. Se realizan visitas a 0, 3, 6, 9, 12, 15, 18 y 24 meses, con mediciones de peso, talla y perímetros. Se obtienen muestras de sangre que se analizan y almacenan.

RESULTADOS

Resultados al final de la selección iniciales: 103 PEG reclutados en 24 meses (σ 56, 55%). Datos epidemiológicos: Edad media madre 32.2 años hermanos previos PEG 18/103 (17%); madres fumadoras durante gestación 40/103 (38%), 4[3-15] cigarrillos/día; trabajadora durante gestación 67/103 (65%), de ellas refieren el 85% con >3 horas de pie/jornada; fármacos durante gestación 29/103 (28%), 70% para el asma, 20% l-tiroxina y 10% otros. Patologías asociadas a gestación: 54/103 (52%) (gestosis, preeclampsia, DM, tiroiditis, stress psicogeno). Parto: a término 67/103 (65%), eutócico 88/103 (85%).

Datos de los niños al nacimiento: peso medio -2,7 DS[-3,5-2,0], talla media -2,4 DS[-3,2-2,1], para sexo y EG.

Lactancia materna exclusiva: 77/103 (74%) durante el 1er mes de vida.

Ingresos o patología del RN en el 1er mes de vida 24/103 (23%).

Casos PEG que han llegado a 12 meses de seguimiento 62 casos. Ingresos a lo largo de los 12 meses 5/62 (8%) (bronquitis). Con 12 meses de vida presentan 10/62

casos (16%) no catch up adecuado con P y/o T <P10, 32/62 casos (48%) catch up muy rápido con P y/o T >P90.

CONCLUSIONES

La edad de las gestantes, su actual estilo de vida (tabaco, estrés y trabajo) y la toma de fármacos habituales (asma), está provocando una mayor tasa de niños PEG. En nuestra serie destaca que respecto a las mujeres de Euskadi la tasa de gestantes con PEG fumadoras es mayor y la edad menor.

Estos niños PEG requieren un mayor uso de lactancia artificial, una mayor tasa de ingresos hospitalarios al nacimiento que los niños con PAG, pero que posteriormente no es una población de riesgo a patología, ni en bronquiolitis.

Sin embargo se detecta ya que el 70% de los RN PEG presentan un desarrollo inadecuado somato métrico al año de vida, el cual puede tener repercusiones futuras.

PSEUDOQUISTE MECONIAL Y SUS COMPLICACIONES: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^a Cristina Vicho González, M.^a Concepción Ortiz Barquero, M.^a Carmen Prieto Zazo, Rosario Espejo Moreno, Eva María Fernández Calderón, Belén Rodríguez Jiménez

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El pseudoquiste meconial es una expresión ecográfica de la peritonitis meconial. Es el resultado de una perforación intestinal que ha quedado localizada y limitada, hallándose una imagen hiperecogénica central, correspondiente al meconio extraluminal, perfectamente delineada por una pared ecogénica.

Puede ser consecuencia de anomalías congénitas intestinales, infecciones intrauterinas o fibrosis quística.

Suele manifestarse prenatalmente como dilatación intestinal y polihidramnios.

RESUMEN DEL CASO

Neonato varón, de 37 semanas de edad gestacional, que desde la semana 26 de gestación se objetiva imagen de asas intestinales dilatadas, a las 27 semanas se aprecia imagen quística de 65x60 mm compatible con pseudoquiste meconial. Polihidramnios que preciso amniodrenaje a las 33 semanas.

Exploración al nacimiento: masa abdominal palpable en región central sin otras alteraciones. Radiografía de abdomen: imagen redondeada de mayor densidad a

nivel medial. Ecografía abdominal: imagen de pseudoquiste meconial. No otras malformaciones cardíacas, renales o cerebrales asociadas.

Se interviene en las primeras horas de vida mediante laparotomía con amplia resección intestinal y realización de dos ostomías (una distal y otra proximal). Diagnóstico post-operatorio de atresia ileal tipo III con pseudoquiste meconial secundario a perforación de bolsón atrésico ileal

A los 7 días post-intervención presenta celulitis extensa con dehiscencia de las suturas y necrosis de la ostomía distal procediéndose a limpieza de la zona necrótica, reconstrucción de ostomía distal, curas tópicas con láminas de sales de plata y antibioticoterapia intravenosa con Cefotaxima, Amikacina y Metronidazol.

A los 40 días post-intervención a pesar de curas de la herida en quirófano presenta nueva dehiscencia de la sutura con nueva celulitis de la ostomía distal. Se inicia tratamiento con Vancomicina y Meropenem intravenoso y se realiza anastomosis ileo-cólica término-terminal con cierre de la pared abdominal.



Masa a nivel centro abdominal

Se inicia alimentación enteral a los dos meses de vida, manteniendo la nutrición parenteral hasta los 3 meses.

Con tres meses y medio presenta cuadro de deshidratación por aumento del número de deposiciones, como consecuencia de estrechamiento de la anastomosis ileo-cólica que precisa nueva resección y anastomosis, descartándose fibrosis quística asociada previamente.

Tras re-intervención presenta síndrome de intestino corto con estancamiento ponderal ponderal, con recuperación lenta posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El pseudoquistes meconial puede asociarse a anomalías congénitas intestinales, como en nuestro caso, soliendo presentar en estos casos buena evolución. Es importante descartar una fibrosis quística asociada.

El síndrome de intestino corto es una complicación frecuente en los casos secundarios a malformaciones intestinales.

La celulitis de la pared de evolución tórpida es una complicación descrita, aunque muy rara, secundaria a la intervención.

RECIÉN NACIDO CON NEVUS MELANOCÍTICO GIGANTE

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez
Hospital Punta Europa, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El nevus melanocítico es la proliferación anormal benigna de melanocitos de la piel. Aquellos presentes en el nacimiento o en los primeros meses de vida son nevus melanocíticos congénitos (NMC).

Los NMC presentan mayor potencia de malignización a melanoma. Siendo el riesgo proporcional a su tamaño. Los de mayor de 20 cm gigantes (NMCG).

La incidencia global se estima en 1%.

Los NMCG presentan características clínicas como la presencia de pelo, los distintos tonos de color, y su distribución. Con frecuencia asocian nevus melanocíticos pequeños satélites.

Los nevus gigantes en la cabeza y cuello pueden asociar lesiones neurológicas.

Los NMCG tienen riesgo de malignización a melanoma en los primeros 15 años de vida entre un 5-12%.

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico:

Neonato de minutos de vida que al nacimiento se observa nevus congénito gigante.

AP: Gestación primera en gestante de 22 años que cursa sin incidencias. 40 semanas de edad gestacional.

Serologías negativas

No tratamiento materno durante el embarazo.

Parto eutócico.

Apgar 9/10.

AF: niegan antecedentes familiares de patología neuro-cutánea.

Exploración física:

No rasgos dismórficos. Buen estado general, buena hidratación y perfusión, pulsos periféricos palpables y simétricos. No signos de distrés

Torax normoconformado. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal, Genitourinario fenotipo femenino normal.

Piel: buena coloración de piel y mucosas, con lesión melanocítica de gran extensión que cubre región baja del abdomen, y la espalda incluyendo glúteos y raíz de los miembros inferiores, la lesión contiene zonas pilosas, y de aspecto verrucoso, no planas, que impresiona friable. Compatible con Nevus Congénito Gigante. Además presenta en miembros superiores y en región craneal lesiones satélites.

Exploración neurológica: actividad espontánea y reactividad normal, buena motilidad de miembros, con reflejos neonatales presentes normales. No se observa en región dorsal espina bífida ni malformaciones a nivel del sacro.

Evolución:

Se mantiene sin síntomas durante su ingreso, y se programa estudio RNM para descartar lesiones en SNC.

Dado el potencial maligno de las lesiones y la necesidad de tratamiento precoz, es derivado para valoración por cirugía plástica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El NMCG es una entidad poco frecuente, pero de gran importancia diagnóstica.

El alto riesgo de malignización hace que sea importante un tratamiento precoz con exéresis parciales o expansores, según el tamaño y seguimiento por dermatólogo por la posibilidad de desarrollo de melanoma.

La localización a nivel craneal y a nivel dorsal hace necesario la realización de RNM en fases precoces para descartar la afectación a nivel de SNC.

REVISIÓN DE CASOS DE TROMBOPENIA NEONATAL EN HOSPITAL DE NIVEL II

María Caballero Caballero, Vanesa Botella López, M.^a Ángeles Calzado Agrasot, Vanesa Esteban Cantó

Hospital de Vinalopó, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La trombocitopenia neonatal se define como una cifra de plaquetas inferior a 150000, aunque existen estudios que indican que en recién nacidos pretérmino esa cifra podría ser inferior, en la actualidad el límite continúa siendo el primero y en el caso de trombocitopenia grave la cifra sería inferior a 50000. La incidencia es variable en función de las muestras de la población estudiada, más elevada en recién nacidos pretérmino debido a situaciones que originan una insuficiencia placentaria. En el caso de los recién nacidos a término, la etiología más frecuente es la aloinmune con una incidencia de 1 a 1.5/1000 nacimientos. Esta es producida por una inmunización de la madre frente antígenos plaquetarios (HPA) del feto y está asociada a mayor riesgo de sangrado grave. Otras causas serían la hi-

poxia y/o asfixia, trombopenia autoinmune, o causas infecciosas entre otras.

MÉTODOS

Realizamos un estudio observacional, descriptivo de los neonatos ingresados en nuestra unidad neonatal (nivel 2b) con diagnóstico de trombocitopenia moderada-severa durante el año 2015.

RESULTADOS

Como se expone en el cuadro, todos los casos fueron recién nacidos a término.

De los 4 recién nacidos, dos recibieron transfusión de plaquetas. En el caso 1 la transfusión se realizó previo a la sospecha diagnóstica de trombocitopenia aloinmune (debido a cifra de plaquetas <20000). El caso 4 recibió transfusión ante cifras <50000 y clínica de sangrado.

La evolución de los cuatro recién nacidos fue favorable, sin objetivarse hasta el momento alteraciones en la exploración física o pruebas de imagen, habiéndose normalizado en todos los casos sus cifras plaquetarias.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4
Antecedentes Perinatales	Serología Ig G toxoplasma negativa en primer trimestre, positiva en 3er trimestre, PCR en líquido amniótico negativo. EG: 38+3 sg. PN: 2810 gr.	Trombopenia materna. Gestación mal controlada. Serologías negativas. Fiebre materna intraparto. No otros factores de riesgo infeccioso. EG: 40+6 sg. PN: 3695 gr.	Plaquetas maternas gestación: 127000-159000 Serología gestación: IgG positiva CMV, IgM negativa. Resto negativa. LA teñido claro. Apgar 8-10-10 EG 39+3 sg. PN: 3250 gr	Amniorrexis: 3 días. Fiebre materna intraparto y taquicardia fetal. EGB negativo. No signos analíticos de corioamnionitis. Apgar 9-10-10. EG: 39+4 sg. PN: 2935 gr
Manifestaciones clínicas	Petequias primer día de vida	Asintomático	Hematoma dorso manos	Asintomático
Pruebas analíticas	- Hemograma (ingreso): Hg: 17.7 g/dl, Plaquetas: 7.000 ul; 28120 leucocitos (Neutrófilos: 76.7%, Linfocitos: 17.9%)	- Hemograma (2 días de vida): Hb: 17.3 g/dl, Plaquetas: 34.000 ul; 10.070 Leucocitos:, (Neutrófilos: 34.8%, Monocitos: 11.9%, Linfocitos: 46.9%)	- Hemograma (ingreso 2 días de vida): Hb: 20.5 g/dl, 13150 leucocitos (Neutrófilos 66.1%, linfocitos: 24.8%) Plaquetas: 96000 ul. - Plaquetas (límite inferior a los 4 días de vida): 66000 ul.	- Hemograma (ingreso 12h de vida): Hb: 12.9 g/dl, leucocitos: 6760 (Neutrófilos: 59.5%, linfocitos: 31.8%) Plaquetas: 62000 ul. - Plaquetas en citrato (límite inferior en el 1er día de vida): 33000 ul - Plaquetas (a los 2 días de vida postransfusional): 99000 ul - Bioquímica: GOT: 151 UI/l. GPT: 114 UI/l. PCRs seriadas. Normales. - Hemocultivo: negativo

Estudios serológicos al RN	- Toxoplasma: IgG positivo e IgM negativo. Resto serología negativo	- Toxoplasma: IgG e IgM: Negativos. - Rubeola: IgG positiva, IgM negativa. - CMV: IgG positivo. IgM: Negativo. - PV B19 y VHS: negativas.	No realizado	- Toxoplasma: IgG e IgM: Negativos. - CMV: IgG positivo. IgM: Negativo; orina: negativo. - PV B19, RPR, VVZ, VHS: negativo.
Pruebas imagen	Eco cerebral y abdominal normal	Eco cerebral y abdominal normal	No realizado	Eco cerebral y abdominal normal
Estudio Trombopenia neonatal	En suero de la madre anticuerpo antiplaquetario de especificada anti HPA1 (PLA1).	Presencia de autoanticuerpos plaquetarios durante la gestación.	PENDIENTE	No realizado
Tratamiento	Transfusiones de plaquetas (x2) Gammaglobulina iv (4 dosis de 400 mg/kg)	No precisa	No precisa	Transfusión de plaquetas el 1er día de vida Ampicilina y gentamicina iv (8 días de tto)
Diagnóstico	TROMBOPENIA ALOINMUNE	TROMBOPENIA AUTOINMUNE	TROMBOPENIA AUTOINMUNE	TROMBOPENIA POSTINFECCIOSA??
Evolución posterior	Normalización cifra plaquetas a los 9 días de vida	Trombopenia leve persistente, con recuperación a los 2 meses de vida	Normalización cifra de plaquetas al mes y medio de vida	Normalización cifra plaquetas a los 15 días de vida. Normalización de la hipertransaminasemia a los 2 meses y medio de vida

CONCLUSIONES

La causa más frecuente de trombopenia es la destrucción plaquetaria, siendo la autoinmune y la aloinmune las de mayor prevalencia.

Para el diagnóstico es fundamental la historia perinatal (serología, recuento plaquetario materno, infecciones...). En un recién nacido aparentemente sano con recuento plaquetar inexplicablemente bajo, se debe realizar estudio de trombopenia aloinmune.

La trombopenia severa, puede cursar con graves complicaciones hemorrágicas, por lo que es importante identificar los recién nacidos de riesgo y tratarlos si es preciso.

El abordaje terapéutico, ha de individualizarse según la sospecha diagnóstica y gravedad de la misma.

SEPSIS NEONATAL PRECOZ. REVISIÓN DE CASOS EN EL ÚLTIMO AÑO EN NUESTRA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA

Laia Ferré Moragues, Jessica M.^a Expósito Escudero, Mónica Rivero Falero, Sabina Romero Ramírez, Lina Pérez Méndez, Mónica Morales O'Hagan

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

A pesar de los avances en los últimos años en la prevención, diagnóstico y tratamiento, la sepsis neonatal continúa siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad en esta etapa de la vida, siendo la incidencia según las diferentes series de 1-5/1000 recién nacidos vivos (RNV). Por esta razón, hemos revisado los casos de sepsis precoz diagnosticados en nuestro hospital durante el año 2015, entendiendo como aquella acontecida en las primeras 72 horas de vida.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo retrospectivo, dónde se incluyeron todos los pacientes hospitalizados bajo el diagnóstico de sepsis precoz entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2015. Recogida de datos clínicos y analíticos de nuestros pacientes mediante revisión de historia clínica. Análisis estadístico con el programa SPSSStatistics.

RESULTADOS

Durante el año 2015 nacieron 3052 RNV. La muestra de nuestro estudio está constituida por 125 RNV, de las cuales sólo 4 fueron sepsis confirmadas, suponiendo una incidencia del 1.3/1000 RNV. En el 92.7% de las madres se realizó exudado vaginorrectal, de las cuales el 15.3% presentaron exudado positivo para *S. agalactiae*. Respecto a los otros factores de riesgo, el más frecuente fue la fiebre materna (32.3%), seguido de la rotura de membranas mayor de 18 horas (23.4%).

El 22.6% de los RNV precisaron algún tipo de reanimación. Un 8.8% fueron recién nacidos prematuros. El 52% fueron varones y 48% mujeres. Un 19.2% requirió ingreso en cuidados intensivos. Los signos clínicos observados con más frecuencia fueron mal color (43.2%), dificultad respiratoria (38.4%), mala tolerancia (22.4%) e ictericia (18.4%). Analíticamente, un 41.9% presentó una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) > 3 mg/dl mientras que el 4% presentó una PCR < 1 mg/dl.

De los RNV que presentaron hemocultivo positivo, los gérmenes aislados fueron *S. agalactiae* (2) y *E. coli* (2). Los antibióticos usados empíricamente al ingreso fueron ampicilina y gentamicina en el 100% de los casos, modificándose gentamicina por cefotaxima en aquellos en los que no se obtuvo líquido cefalorraquídeo (LCR) o fue alterado, y penicilina en los casos confirmados por *S. agalactiae*.

CONCLUSIONES

La incidencia de sepsis precoz en nuestro hospital es similar a la descrita en la literatura. El factor de riesgo de infección más prevalente en nuestra muestra ha sido la fiebre materna. Sólo en el 3.2% de los casos se obtuvo un hemocultivo positivo. Las bacterias aisladas fueron *S. agalactiae* y *E. coli*.

SÍNDROME DE BECKWITH – WIEDEMANN: COMPLICACIONES PRENATALES, PERINATALES Y POSTNATALES

Laura Díaz Munilla, Idoia Sánchez Martínez, Javier Nogueira López, María Villarreal Calvo, Amaya Pérez Ocón, Nora Lecumberri García

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso clínico de un recién nacido prematuro diagnosticado durante el periodo neonatal de síndrome de Beckwith – Wiedemann. A propósito del caso se revisa las complicaciones intraútero y perinatales que se pueden asociar al síndrome de Beckwith – Wiedemann.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida pretérmino por cesárea urgente por preeclampsia materna (30+6 semanas de edad gestacional) que ingresa en el servicio de Neonatología por prematuridad, bajo peso al nacer y depresión neonatal severa. No antecedentes obstétricos reseñables. En los primeros días de vida aparición de soplo sistólico, constatando por ecocardiografía estenosis pulmonar moderada. La paciente desde el nacimiento presentaba abdomen globuloso, con hepatomegalia palpable por lo que se realizó ecografía abdominal confirmándose hepatomegalia homogénea y nefromegalia bilateral con aparición progresiva de microquistes renales. Además en la exploración física presentaba rasgos faciales peculiares, signo de la sandalia, macroglosia y aracnodactilia. Estos rasgos físicos junto con la hepatomegalia y nefromegalia suscitaron el estudio genético, que confirmó el principal diagnóstico de sospecha, Síndrome de Beckwith – Wiedemann. Dada la asociación del síndrome a procesos tumorales se solicitó estudio de marcadores tumorales que resultaron normales. Al alta continúa alimentación por sonda nasogástrica debido a que la macroglosia le impide un adecuado reflejo de succión-deglución. Además, realiza seguimiento ambulatorio por parte de diferentes especialidades, entre ellas endocrinología pediátrica quien realiza periódicamente despistaje de enfermedad tumoral oculta (ecografías abdominales y marcadores tumorales) y control de la edad ósea.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Ciertos rasgos dismórficos y hallazgos en la exploración física en el neonato nos deben hacer sospechar Beckwith – Wiedemann, como macroglosia, visceromegalia, hernia umbilical u otras alteraciones de la pared abdominal, hemihiperplasia, macrosomía, hipoglucemia neonatal.

- Un alto porcentaje de pacientes con síndrome de Beckwith – Wiedemann nacen de forma prematura debido a la asociación con alteraciones placentarias, como nuestro caso.
- En los pacientes diagnosticados de este síndrome se debe realizar un seguimiento estrecho con ecografías abdominales y marcadores tumorales para descartar procesos tumorales asociados, debido al alto riesgo que tienen de presentar tumores intraabdominales (Tumor de Wilms). Es esto, lo que marca el pronóstico en la mayoría de pacientes.
- No suele asociarse a retraso mental. El crecimiento óseo y de vísceras suele detenerse al inicio de la pubertad.
- La herencia de este síndrome es compleja, hasta en un 80% de los casos se debe a alteraciones en el *imprinting* de genes localizados en el cromosoma 11p15.5.

Figura 1. Se objetiva macroglosia (flecha negra), abdomen globuloso y pie con signo de la sandalia (flecha blanca)



SÍNDROME DE COLON IZQUIERDO PEQUEÑO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Naia Larrinaga Dañobeitia, Margarita Laura Arnés Parra, Ainara Lecuona Serrano, Mireya Urrutia Adán, Miren Aintzane Euba López, Ariane Erika Calvo Sáez

Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de colon izquierdo pequeño (SCIP) es una obstrucción funcional transitoria del colon en el recién nacido que clínicamente imita a la enfermedad de Hirschsprung y al síndrome de tapón meconial. Se ha relacionado con hijos de madre diabética e inmadurez de los plexos nerviosos del colon; sin embargo, su verdadera etiología todavía se desconoce. Se han propuesto otras hipótesis como: trastornos metabólicos (hipotiroidismo, hipermagnesemia), prematuridad, ingesta materna de psicotrópicos y estrés neonatal. El enema con gastrografín es diagnóstico al mostrar un colon izquierdo pequeño con una zona brusca de transición en ángulo esplénico, y terapéutico ya que en la mayoría de los casos, con él se inicia la recuperación del tránsito intestinal. Las medidas conservadoras completan el tratamiento en casi todos los pacientes.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos un neonato, hijo de madre diabética insulinodependiente sin otros antecedentes, 34 + 1 semanas de gestación y somatometría normal. Nació mediante parto vaginal de nalgas, sin precisar reanimación, con peso de 2740 grs e ingresó en Unidad Neonatal por prematuridad. A su ingreso, se detectó hipoglucemia asintomática, resuelta tras administración de aportes orales e intravenosos, permaneciendo estable clínica y hemodinámicamente, con controles analíticos normales.

A las 36 horas de vida, presentó distensión abdominal progresiva con timpanismo no habiendo objetivado expulsión de meconio. Se realizó control radiológico en el que se objetivó distensión generalizada de asas sin niveles hidroaéreos ni neumoperitoneo. Se completó estudio con enema opaco con gastrografín, que evidenció menor calibre cólico izquierdo desde flexura esplénica hasta sigma, junto con algún defecto de repleción en marco cólico, compatible con SCIP.

Se manejó mediante estimulación rectal y enemas, con excelente respuesta, eliminando cilindros mucosos y meconio con adecuada tolerancia oral sin signos de obstrucción intestinal (a las 48 horas del tratamiento, expulsión de meconio espontánea y exploración abdo-

minal normales). Se completó estudio cardiológico con hallazgo de foramen oval, así como ecografía cerebral que muestra quistes connatales en ventrículos laterales como variante anatómica. Fue valorado por Digestivo infantil, con evolución favorable y buena tolerancia a alimentación (lactancia materna exclusiva), con evacuación espontánea, por lo que fue dada de alta a los 8 días de vida con seguimiento en consultas externas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Existen diversas hipótesis en relación a la etiología del SCIP, por lo que no debemos olvidarnos de esta entidad ante clínica de sub/obstrucción intestinal en neonato con antecedente de prematuridad e hijo de madre diabética.



SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI. PRESENTACIÓN DE CASOS CLÍNICOS DIAGNOSTICADOS EN PERÍODO NEONATAL

Marta González Fernández-Palacios¹, Pilar Rojas Feria², Carmen Macías Díaz², Gema Calderón López², Rocío Perera Gómez², Antonio Pérez Sánchez²

¹ Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

² Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rubinstein Taybi presenta rasgos característicos de facies y extremidades y retraso mental. Incidencia: 1/125000 recién nacidos vivos. Pueden presentar problemas en diversos órganos y aparatos (coloboma, glaucoma, apneas obstructivas, problemas de deglución, cardiopatías, etc.).

Está asociado a anomalía en gen CREBBP (60% casos, cromosoma 16p13.3) y gen EP300 (3% casos, cromosoma 22q13.2). Suele ser mutación de novo, aunque puede transmitirse de padres a hijos con patrón AD. Las pruebas genéticas diagnostican el 65% de casos. Presentamos 2 pacientes afectas.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Recién nacida 37+3, hipotonía y rasgos dismórficos.

EF: hipotonía. Microftalmia derecha. Microrretrognatia, lengua pequeña con implantación posterior, raíz nasal ancha, pliegue nucal redundante, pliegues palpebrales antimongoloides. Polidactilia bilateral en manos, muñecas en flexión palmar. Macroductilia y clinodactilia primer dedo de pies.

Auscultación: soplo sistólico II/VI.

Peso 2751 gr (p36), Longitud 48.0 cm (p46) Perímetro craneal 31 cm (p5).

Evolución: a las 24 horas de vida presenta apneas obstructivas, con bradicardia y desaturación extremas, requiriendo RCP avanzada e intubación. Precisa ventilación mecánica invasiva 48 horas, posteriormente CPAP 72 horas. Actualmente en respiración espontánea, apneas aisladas que ceden con maniobras posturales. Dificultades de succión, precisando alimentación por SNG. Regurgitaciones frecuentes (probable RGE). Ecocardiografía: ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot. RMN y ecografía cerebral: normales. Ecografía ocular: Coloboma incompleto bilateral. Actualmente 15 días de vida. Estudio genético pendiente.

Caso 2: recién nacida 36+6, diagnóstico prenatal de megavejiga y dilatación pielocalicial.

EF: hipotonía global leve, succión débil. Pulgares de ambas manos y pies y anchos, desviación en espátula de pulgares. Frente prominente, raíz nasal ancha, pliegues palpebrales antimongoloides. Peso 2280 gr (p12); longitud 44 cm (p4); PC 33 cm (p42).

Evolución: en ecografía postnatal se descarta megavejiga y aparece dilatación pielocalicial leve. Dificultad inicial para alimentación precisando SNG con mejoría progresiva. GEA por Salmonella entérica a las 24 horas de vida con buena evolución. Ecografía cerebral y estudio oftalmológico normales. Estudio genético normal

Actualmente tiene 23 meses y presenta un desarrollo psicomotor acorde a 10 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de un síndrome genético de diagnóstico principalmente clínico. Las anomalías faciales y de extremidades son suficientes para el diagnóstico. El grado de afectación es variable, pudiendo aparecer patologías asociadas. El retraso mental suele ser importante. En general presentan buen pronóstico llegando a edad adulta con aceptable calidad de vida. Las dos pacientes presentadas tienen rasgos clínicos sugestivos del síndrome y las patologías asociadas han sido descritas previamente en pacientes afectos.

SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO-FETAL DE DIAGNÓSTICO POSTNATAL

Belén Rodríguez Jiménez, Rosario Espejo Moreno, M.^ª Concepción Ortiz Barquero, Belén de la Vega Castro, M.^ª Cristina Vicho González, M.^ª Segura González

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) es una complicación que se presenta en un 10-15% de las gestaciones gemelares monocoriales biamnióticas. Se caracteriza por la presencia de anastomosis arterio-venosas cuyo flujo unidireccional no está equilibrado por otras conexiones vasculares y, por consiguiente, se produce la secuencia oligoamnios-hidramnios. La afección fetal es debida a una hipovolemia del gemelo donante y a una hipervolemia del gemelo receptor. Se puede diagnosticar de forma prenatal con signos ecográficos, estudios de doppler y cordocentesis, o bien en el periodo neonatal si existe una diferencia de peso de un 20% o más entre los recién nacidos y una diferencia en la hemoglobina mayor o igual a 5g/dl, así como en estudios de la placenta.

MÉTODOS

Se presenta el caso de una gestación monocorial biamniótica con biometrías acordes con su edad gestacional y pesos similares, sin alteraciones en doppler en ecografías prenatales hasta la última semana de gestación. Cesárea programada a las 37+2 semanas de edad gestacional.

- Primer gemelo pletórico, peso 3.200 kg (p50), hematocrito 78%, hemoglobina 25,7 g/dl.
- Segundo gemelo con palidez cutánea, peso 2.520 kg (p10-50), hematocrito 36% y hemoglobina 11,2 g/dl.

RESULTADOS

Con el diagnóstico de STFF moderado-severo ingresan en la unidad de Neonatología. El primer gemelo (feto receptor) fue tratado con hiperhidratación intravenosa y el segundo gemelo (feto donante) precisó transfusión con concentrado de hematíes. Evolución favorable sin otras incidencias durante su ingreso, siendo dados de alta a los 5 días de vida.

CONCLUSIONES

El STFF supone una elevada mortalidad intrauterina o neonatal, cuyo pronóstico depende de la edad gestacional en la que se manifiesta y de la severidad del desequilibrio hemodinámico interfetal.

Entre sus complicaciones se encuentran: amenaza de parto prematuro (secundaria a polihidramnios), prematuridad, lesiones hipóxico-isquémicas del SNC, renales (necrosis tubular aguda), digestivas (enterocolitis necrotizante, atresias intestinales), coagulación intravascular diseminada (receptor). Feto acardio-acéfalo (se considera la forma más extrema de TFF).

Se trata, por tanto, de una patología en el que el diagnóstico temprano y un tratamiento en el momento adecuado son esenciales para mejorar el pronóstico.



SÍNDROME DE WIEDEMANN-BECKWITH. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^a Asunción Pino Gálvez, Ana Belén López Mármol, Juan Sánchez Caballero, M.^a Dolores Ordóñez Díaz, Carmen de la Cámara Moraño, Deborah Trassierra Molina

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wiedemann-Beckwith es un síndrome infrecuente, caracterizado por macroglosia, macrosomía, visceromegalias y defectos de la pared abdominal. Se encuentra asociado al desarrollo de tumores embrionarios e hipoglucemia. Aunque su diagnóstico definitivo se realiza en la etapa postnatal, actualmente es posible sospecharlo en la etapa prenatal gracias al desarrollo ecográfico.

A continuación presentamos un caso clínico con sospecha diagnóstica prenatal de síndrome de Wiedemann-Beckwith.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida de 39 semanas de gestación con peso de 4310 gramos ($p > 97$) que ingresa en la Unidad de Neonatología por sospecha prenatal de malformación. En las ecografías prenatales destaca macroglosia, macrosomía, anillo herniario umbilical, polihidramnios, cardiomegalia y glándulas suprarrenales en el límite alto de la normalidad. En la exploración clínica de la paciente destacaba macroglosia, macrosomía, abdomen prominente, diástasis de rectos y hernia umbilical grande. Durante su ingreso precisó aportes de glucosa intravenosos durante las primeras 72 horas de vida para mantenimiento de glucemia. Se realizaron ecografía abdominal, cerebral y ecocardiograma sin encontrarse en ninguna de ellas anomalías. El control de hormonas tiroideas fue normal y el cariotipo 46 XX. A los 18 días de vida fue ingresada por bronquiolitis precisando ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos con ventilación no invasiva durante 14 días mostrando buena evolución.

Actualmente se encuentra en seguimiento por la Unidad de Oncología Infantil donde se realizan controles de marcadores tumorales y ecografía abdominal como despistaje de tumores embrionarios. Además también acude a revisión en la Unidad de Endocrinología Infantil por el riesgo de desarrollo de hipoglucemias, alteraciones del metabolismo calcio – fósforo y para control de valores antropométricos. Actualmente se encuentra pendiente de estudio genético de confirmación.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome de Wiedemann-Beckwith es una enfermedad genética poco frecuente, responsable de la mayor

parte de síndromes que cursan con sobrecrecimiento y macroglosia. La importancia del diagnóstico o sospecha prenatal radica en las complicaciones respiratorias o deglutorias que pueden presentar estos pacientes en el periodo neonatal y en las malformaciones asociadas. Además es imprescindible el seguimiento de estos pacientes por parte de Oncología y Endocrinología Infantil por el riesgo de desarrollar tumores embrionarios a largo plazo y por las complicaciones endocrino-metabólicas asociadas.

SÍNDROME DEL MAULLIDO DE GATO (CRI DU CHAT): A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE DIAGNÓSTICO PRECOZ. ¿ESTÁ INFRADIAGNOSTICADO?

Laura Díaz Munilla, Ilargi Urriza Ripa, María Villarreal Calvo, Javier Nogueira López, Pilar Ollaquindia García, Lourdes Gómez Gómez

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Cri du Chat es una cromosopatía debida a la delección del brazo corto del cromosoma 5 (5p-). Aun cuando este síndrome constituye una entidad clínica bien definida cursa con gran variedad fenotípica si bien la discapacidad intelectual es una característica común.

Se trata de una enfermedad rara (frecuencia 1/20.000-1/50.000) y con poca bibliografía publicada. Un diagnóstico precoz con un abordaje temprano por rehabilitación y atención temprana mejora el pronóstico cognitivo.

RESUMEN DEL CASO

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos diagnosticados en 2015 en un hospital terciario (media de partos anuales de 4250). El diagnóstico de sospecha se realiza en la primera exploración física en la planta de maternidad con motivo de un llanto característico junto con rasgos faciales peculiares.

Caso 1: Recién nacida a término, 41 semanas de EG, peso al nacimiento 3140 g, Apgar 8/9, parto eutócico, sin antecedentes prenatales. En la exploración física destaca: apéndice preauricular, hipertelorismo, facies triangular, microcefalia, angioma plano en frente y un llanto agudo y suave. Ante la sospecha de Cri du Chat se amplía estudio para descartar otras malformaciones (cardíacas, renales, neurológicas) encontrándose una comunicación interauricular con hipertrofia ventricular y disgenesia del cuerpo calloso.

Caso 2: Recién nacido a término, 40 semanas de EG,

peso al nacimiento 3055 g, Apgar 8/9, parto eutócico, sin antecedentes prenatales. En la exploración física se objetiva fenotipo facial dismórfico (facies redonda, ojos rasgados, hipertelorismo, nariz de base ancha con alas hipoplásicas, boca pequeña, microretrognatia) además de llanto débil de tono agudo e hipotonía. Se sospecha esta enfermedad y el estudio ampliado revela una disgenesia de cuerpo calloso.

En ambos pacientes:

- El diagnóstico se realiza mediante estudio genético confirmándose la delección del brazo corto del cromosoma 5.
- Se realiza seguimiento multidisciplinar

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La poca expresividad clínica y la diversidad fenotípica dificulta la detección precoz pudiendo existir un infradiagnóstico en los primeros años de vida. El llanto "felino", presente en todos los casos (pero que desaparece pronto), es el dato relevante para sospechar este síndrome en la maternidad.
- Se deben realizar pruebas complementarias, dada la alta probabilidad de encontrar malformaciones asociadas.
- Es fundamental un abordaje multidisciplinar para un adecuado seguimiento y un mejor pronóstico evolutivo fundamentalmente a nivel cognitivo.

TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA: ¿UNA ENFERMEDAD OLVIDADA?

M.^a Isabel Mañas Uxó, Raquel Amo Rodríguez, Ana Mar Ruiz Sánchez, Ana Devesa del Valle, Cintia Aguilar Albarracín, Antonio Bonillo Perales

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

El *Toxoplasma gondii* es un importante patógeno para el feto, el recién nacido y el paciente inmunosuprimido. La incidencia de toxoplasmosis congénita ha disminuido en los últimos 20 años. Se puede adquirir a través de alimentos, agua, tierra y contacto con gatos. El riesgo de infección congénita aumenta con la edad gestacional, sin embargo la gravedad de la enfermedad fetal es inversamente proporcional.

RESUMEN DEL CASO

Se presenta un caso de una patología poco frecuente. Recién nacido a término (38 semanas y 6 días de gestación) de peso adecuado para su edad gestacional (3010

gramos), cuya madre presentó seroconversión a *Toxoplasma* en el tercer trimestre del embarazo. No existen otros antecedentes personales ni familiares, salvo contacto con gatos. Se recibieron anticuerpos IgG, IgM e IgA maternos a toxoplasma positivo, previo al parto, por lo que se inicia estudio en el recién nacido, con serologías positivas, siendo la avidéz de la IgG del 52%. El paciente estaba asintomático y la exploración física era normal. Se realizó ecografía cerebral evidenciándose varias calcificaciones intracraneales. En TC cerebral se puso de manifiesto múltiples calcificaciones parenquimatosas y algunas periventriculares. Se solicitó RM cerebral donde se confirman los hallazgos y se descartó afectación cortical. En el fondo de ojo se objetivó foco de coriorretinitis periférica inactiva en ojo derecho, sin repercusión clínica, y atrofia corio-retiniana severa con afectación macular y focos de coriorretinitis inactivos en ojo izquierdo, recomendándose controles posteriores. En el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) destacó hiperproteínoorraquia, con 58 leucocitos (100% monocitos) y cultivo negativo. Ecografía abdominal y PEATc normal, serologías negativas, PCR a *Toxoplasma* en sangre, orina y LCR negativas, estudio de CMV negativo y glucosa 6-fosfatodeshidrogenasa normal. Se inició tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y corticoides, suspendiéndose este último al mes al normalizarse la citoquímica del LCR. Como efecto adverso al tratamiento apareció neutropenia que requirió la suspensión de pirimetamina y suplementación con ácido fólico y factor estimulante de colonias. La evolución ha sido buena, estando actualmente asintomático, en seguimiento por Neonatología.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las consecuencias de la toxoplasmosis congénita pueden ser graves para el feto por lo que es muy importante el *screening* materno y, en su caso, fetal. Prácticamente todos los lactantes infectados en el tercer trimestre presentan enfermedad leve o subclínica. Sin embargo lo atípico de nuestro caso es la afectación multiorgánica importante. En estos casos se recomienda el tratamiento para prevenir la elevada incidencia de secuelas y un seguimiento estrecho.

TROMBOSIS INTRACARDIACA NEONATAL A PROPÓSITO DE UN CASO

Branislava Grujic, Lorena Estepa Pedregosa, Paula Méndez Abad, María Sánchez Códez, Nuria Buero Fernández, Estefanía Ruiz González

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

RNAT de 37 semanas de gestación que ingresa en UCIN por presentar distrés respiratorio precoz con un

juicio clínico de hipertensión pulmonar persistente del recién nacido. No tiene ningún factor de riesgo perinatal ni infeccioso. Es portador de un catéter venoso umbilical durante 11 días.

El Objetivo del estudio es tener en cuenta la trombosis neonatal intracardiaca como posible diagnóstico ante el hallazgo ecográfico casual de una masa intracardiaca.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 15 días de vida que tras un control ecocardiográfico se aprecian dos tumoraciones hiperefringentes intracardiacas en válvula tricúspide. Al diagnóstico se encuentra asintomático, sin soporte cardiorrespiratorio y con buena tolerancia oral mediante nutrición enteral.

Ante la sospecha de trombosis versus endocarditis se inicia tratamiento iv con meropenem, vancomicina y anfotericina B y se extrae hemocultivo y estudio de coagulación. Hemocultivo negativo, reactantes de fase aguda no aumentados, dímero D de 4390 mg/L y factores antitrombóticos (proteínas C y S y antitrombina) disminuidos globalmente por inmadurez propia de la edad.

Se inicia tratamiento trombolítico (rTPA) debido a la localización del trombo, realizando controles de laboratorio (hemograma y coagulación) y ecocardiográfico cada 24 horas (el primero a las 12 horas). A los 5 días del inicio del tratamiento aparece una nueva tumoración a nivel de la bifurcación de la arteria pulmonar por lo que se continúa con pauta ascendente de rTPA.

A los 9 días se observa equimosis en zonas de punción y hematoma en brazo izquierdo por lo que se suspende el tratamiento con rTPA, resolviéndose la complicación a los 4 días sin tratamiento específico.

El paciente actualmente está asintomático en tratamiento anticoagulante (HBPM) y con estrecho control ecográfico.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante el hallazgo de lesiones intracardiacas debemos de realizar un diagnóstico diferencial exhaustivo ya que a pesar de que el neonato presenta un fenotipo protrombótico la incidencia de la trombosis neonatal no es elevada. Las causas son multifactoriales, en nuestro caso los principales factores de riesgo fueron el catéter central y la hipertensión pulmonar. Aunque se habla de la eficacia del rTPA y de la poca tasa de complicaciones, eso no ocurrió en nuestro caso. El tratamiento no fue efectivo (posiblemente porque el trombo tenía una vida de unos 9 días) y ocurrió una de las complicaciones más frecuentes y banales.

TROMBOSIS MÚLTIPLE EN RECIÉN NACIDO

Marta de Andrés San Cristóbal, Lucía González Callado, Anna Parra Llorca, Bienvenida Argiles Aparicio, Alba Rivas Piorno, Sergi Huerta Calpe

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de un recién nacido a término, diagnosticado en las primeras horas de vida de infarto isquémico de arteria cerebral media izquierda, trombosis extensa de cava inferior con infarto renal secundario y trombosis de arteria axilar.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de un neonato hijo de padres no consanguíneos y sin antecedentes familiares trombóticos.

Nace varón a término tras cesárea urgente por alteraciones del registro cardiotocográfico. Estabilizado tras reanimación perinatal, ingresa en unidad neonatal por pérdida de bienestar fetal. A las 12 horas de vida, coincidiendo con episodios apneicos, aumento de tensión en la fontanela anterior y episodios de hiperextensión de miembro superior derecho, se realiza ecografía cerebral que aprecia un foco ecogénico intraparenquimatoso fronto-parieto-temporal izquierdo, que ejerce efecto masa y colapsa parcialmente el ventrículo lateral ipsilateral, sugestivo de foco isquémico. Se realiza TC urgente que confirma proceso isquémico, por lo que se decide traslado a hospital de referencia.

A las 36 horas de vida se realiza nuevo control ecográfico mostrando herniación uncal por gran efecto masa. Se completa estudio con RMN que muestra extensa afectación isquémica aguda afectando al territorio de la arteria cerebral media izquierda, incluyendo núcleos basales, sustancia blanca y gris del lóbulo temporal y parietal e infarto de ramas terminales posteriores de

arteria cerebral media derecha. Se contacta con neurocirugía infantil que realiza craneotomía descompresiva urgente.

En analítica al ingreso presentó alteración de la coagulación y trombopenia secundaria a consumo que precisó transfusión de plaquetas y fibrinógeno previo a cirugía.

En el contexto de trombosis múltiple tanto venosa como arterial en varios territorios, se inicia estudio de coagulación, detectando anticoagulante lúpico positivo y posteriormente, mutación en heterocigosis de Factor V de Leyden (Mutación G1691 A).

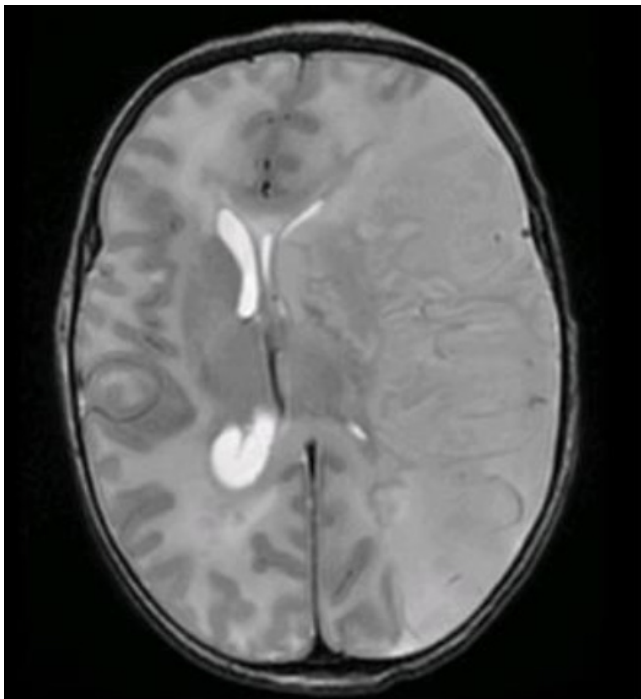
A las 36 horas de la intervención quirúrgica, ante estabilidad clínica y ausencia de sangrado activo se inicia tratamiento con enoxaparina.

Se amplía estudio con ecografía abdominal que muestra trombosis extensa de vena cava inferior que abarca desde iliacas hasta aurícula derecha, afectación de vena renal izquierda e isquemia renal y suprarrenal secundaria. Manifestada clínicamente en forma de masa en flanco izquierdo y hematuria.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se aconseja realizar estudio de trombofilia en recién nacidos con trombosis múltiples, a pesar de la ausencia de antecedentes familiares de trombofilia, ya que pueden ser mutaciones de novo o asociarse varios trastornos procoagulantes independientes.

Se debe valorar momento ideal de inicio de anticoagulante para evitar sangrados.



RMN cerebral. Infarto ACM izquierda

TROMBOSIS VENOSA RENAL DE ORIGEN PRENATAL

M.^a Soledad Jiménez Casso, Cesar Pérez Caballero, Marina Hernández Carbonell, Diana Oquillas Izquierdo, Marta García de Burgos, Ignacio Bermejo Aycart
Hospital General de Segovia, Segovia.

INTRODUCCIÓN

La detección de quistes renales unilaterales prenatales es frecuente y no modifica la conducta perinatal; sin embargo, la presencia de un quiste renal complicado unilateral izquierdo sugerente hemorragia suprarrenal, debe alertarnos sobre una posible trombosis venosa renal (TVR) asociada, ipsilateral. Es una entidad muy poco frecuente, pero su diagnóstico es crucial para iniciar el tratamiento precozmente.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacida de embarazo controlado, hallazgo de quiste complicado en el polo superior de riñón izquierdo a las 36 semanas de gestación. Cesárea a las 37 semanas por pérdida del bienestar fetal. Ingresos por distres respiratorio. Se palpa masa abdominal izda 4x4 cm. Se realiza ecografía observándose riñón izquierdo aumentado con mala diferenciación córtico-medular secundario a displasia renal quística, nefroblastomatosis o trombosis de vena renal. Ecocardiograma con *ductus* arterioso persistente grande, resto normal.

A las cuatro horas de vida presenta hematuria macroscópica, trombopenia (99.000 plq) y elevación de GOT, LDH (8342 UI/l) con hiperbilirrubinemia indirecta (5.6 mg/dl) compatible con hemólisis intravascular. Por posible TVRN se remite a centro terciario.

Al ingreso en la ecografía abdominal se observa un riñón izquierdo aumentado de tamaño, hipoeoico y con desdiferenciación del seno renal, no detectándose flujos venosos intrarrenales ni en el hilio y con flujo arterial de alta resistencia y con diástole invertida cercano al hilio, compatible con TVRN izquierda. Hematoma suprarrenal izdo 2x4 cm.

Tras descartarse isoinmunización y realizarse de estudio de hipercoagulabilidad se inicia tratamiento con heparina sódica en perfusión (20 UI/kg/h), continuándose antibioterapia con ampicilina y cefotaxima y optimización de la volemia. Precisa fibrinólisis local con urokinasa y rTPA. Extracción parcial del trombo al 3º día por alcanzar la cava inferior con calcificaciones internas. No se encuentran mutaciones procoagulantes. Permanece con Heparina subcutánea hasta desaparición del trombo a los 6 meses de edad. Función renal izquierda del 17% con 8 meses de edad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de la TVR prenatalmente es esencial puesto que la triada clínica clásica en el neonato (masa palpable, hematuria franca y trombocitopenia) solo se produce en un 50% de los casos y cuando el proceso trombótico ya está establecido.

La ecografía es diagnóstica observándose aumento del tamaño renal, pérdida de la diferenciación cortico-medular y bandas ecogénicas intramedulares. Se asocia a hemorragia suprarrenal cuando es izquierdo.

Las calcificaciones intratrombo indican cronicidad del proceso y empeoran la eficacia del tratamiento anti-coagulante y fibrinolítico.



Riñón izquierdo (prenatal)



Riñón izquierdo (al nacimiento)

TUMOR DE PLEXOS COROIDEOS EN NEONATO CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE HEMORRAGIA CEREBRAL

Rafael Chulián Cruz¹, Marina García Domínguez², Victoria Ramos Ramos¹, Johana Andrea Guío Bácares¹, Alberto Costas Gómez de Merodio¹, Joaquín Ortiz Tardío¹

¹ Hospital de Jerez, Cádiz.

² Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de plexos coroideos son tumores neuroectodérmicos derivados del epitelio de los plexos coroideos intraventriculares. Representan un tipo infrecuente de tumores intracraneal (0,5%), aunque llegan a alcanzar el 10-20% en los menores de 1 año. El 80% de ellos son papilomas del plexo coroideo (PPC), benignos. El resto son carcinomas del plexo coroideo (CPC), más agresivos. Presentamos el caso de un neonato diagnosticado de CPC ante la presencia de una masa intracraneal observada prenatalmente.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término de 38 semanas y 3380 gramos. Fruto de 2ª gestación controlada en Alto Riesgo por diagnóstico prenatal de hemorragia cerebral derecha 11 días antes del nacimiento. Parto eutócico en

presentación cefálica. APGAR 3/8/8. A su llegada a la unidad, permanece estable hemodinámica y respiratoriamente. A la exploración presenta macrocefalia con dehiscencia de suturas coronal y sagital así como signos de hiperexcitabilidad. A las pocas horas de vida se aprecia episodio de hipertensión y desviación de la mirada que responde a fenobarbital (20 mg/kg). Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, PCR y gasometría normales. Coagulación con TTPA 58 sg, TP 36 sg, AP 21% y fibrinógeno 689 mg/dL. La ecografía cerebral detecta masa intracraneal hiperecogénica en hemisferio cerebral derecho y la RMN craneal la describe e informa como probable tumor del plexo coroideo con extensión leptomenígea.

Ante dichos hallazgos se traslada al paciente al hospital de referencia, en el cual se realiza intervención quirúrgica con diagnóstico anatomopatológico intraoperatorio de "neoplasia de alto grado, probable ependimoma anaplásico". La intervención se interrumpe ante la presencia de un sangrado masivo, trasladándose el paciente a la UCI donde es éxitus pocas horas después.

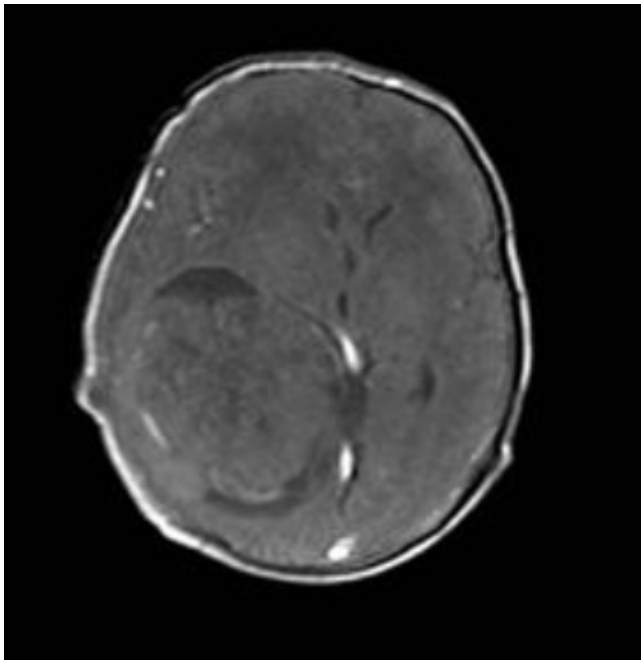
En la Anatomía Patológica a posteriori se alcanza un diagnóstico final de "Carcinoma de plexos coroideos grado III de la clasificación de WHO 2007".

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Este caso deja en evidencia la importancia de un estricto control ecográfico prenatal durante la gestación,

así como de un rápido abordaje y labor de investigación por parte del pediatra ante los posibles hallazgos detectados en éste.

A su vez resalta la importancia de incluir al carcinoma de plexos coroideos en el diagnóstico diferencial de masa intracraneal neonatal, debido al carácter agresivo de este tipo de tumores, que por su gran invasividad local y por su habitual intensa vascularización no pueden ser resecaos de manera total en muchas ocasiones, lo cual les confiere un mal pronóstico.



VARIABILIDAD GENÉTICA EN EL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

María Caunedo Jiménez, Sara Barbarín Echarri, Olalla M.^a Otero Vaccarello, Sonia Vilanova Fernández, Daniel Gutiérrez Pascual, M.^a Pilar Gortázar Arias

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es una enfermedad genética que cursa con: macrosomía, macroglosia y onfalocele / hernia umbilical. Frecuencia de 1:14.000 RN. Puede asociar asimetría de miembros, torso o cara, hipoglucemia, organomegalias, alteraciones del pabellón auricular o desarrollo de tumores embrionarios.

Herencia debida a defectos genéticos y/o epigenéticos que afectan a la región 15.5 del brazo p del cromosoma 11.

Nuestro objetivo: revisar los casos de SBW diagnosticados en los últimos 5 años y comentar los diferentes tipos de alteraciones genéticas encontradas.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: RNPT (30+4) PAEG (1800gr). Ecografías prenatales: onfalocele semana 13. Amniocentesis 46 XX. Ingreso en Neonatología por sospecha de SBW: onfalocele, macroglosia, hipoglucemia precoz (24 mg/dl), hipotonía, pliegues en lóbulos de las orejas y dificultad en la deglución. Estudios genéticos: Cariotipo y FISH normales; MLPA detecta hipometilación anormal en la región del centro de imprinting centromérico (IC2). Actualmente seguimiento multidisciplinar por nefromegalia, hipercrecimiento, dificultades sociales y del lenguaje expresivo.

Caso 2: RNPT (36+2) PEEG (3730 gr). Ecografías prenatales: Polihidramnios semana 28. Amniocentesis 46XY. Ingreso en Neonatología por hipotonía y crisis de apnea. Asociaba macroglosia, hernia umbilical, pliegues en lóbulos de las orejas. Evoluciona a crisis convulsivas con infartos cerebrales córtico-subcorticales. Estudio de genética molecular normal y estudio MLPA que detecta hipometilación anormal de la región IC2. Actualmente: hipercrecimiento, mala evolución neurológica con retraso global del desarrollo y precisa tratamiento antiepiléptico.

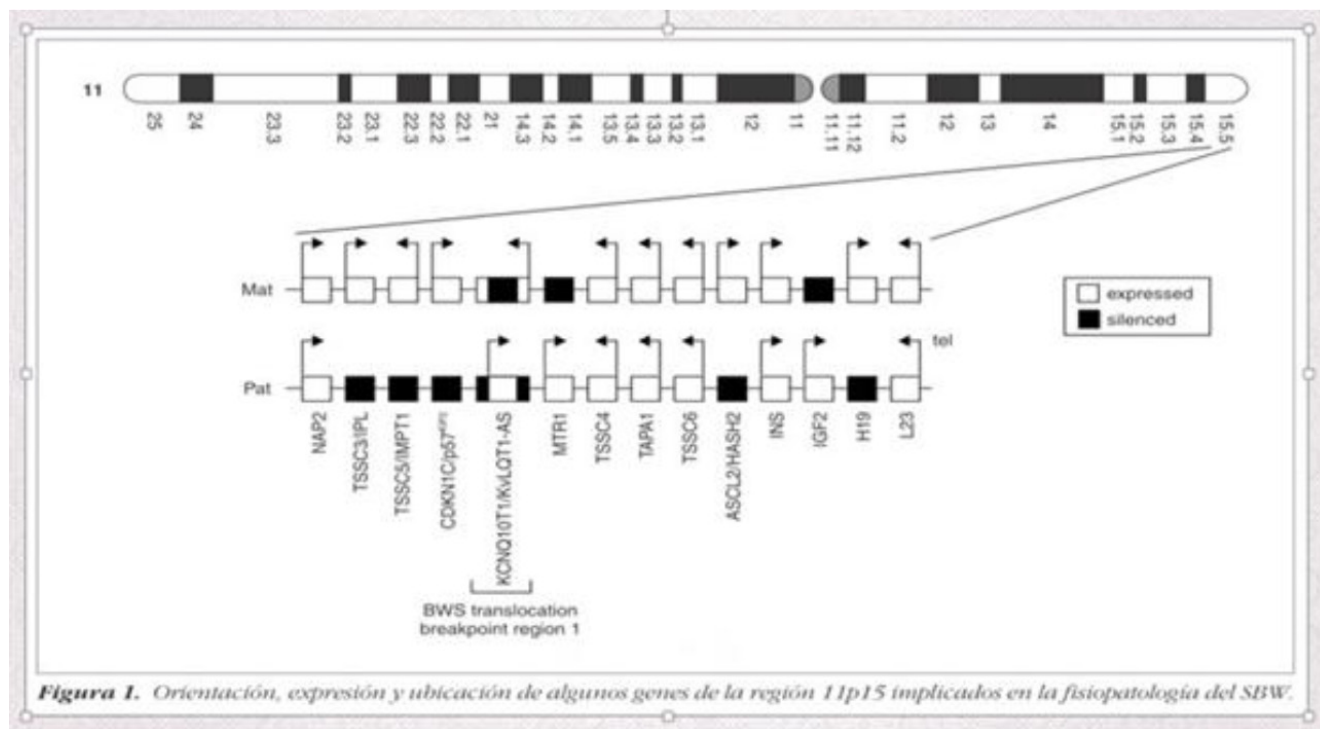
Caso 3: RNAT (40+1) PAEG (3578 gr). Ecografías prenatales normales. Ingresa en Neonatología por hipoglucemia (36 mg/dl), macroglosia y hernia umbilical. Sospecha de SBW. Se solicita estudio molecular MLPA que detecta hipermetilación H19 e hipometilación del gen KCNQ10T1, correspondiente a una disomía uniparental en la región 11p15. Actualmente desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal, sin hipercrecimiento.

Caso 4: RNAT (38+1) PEEG (4460 gr). Ecografías prenatales: onfalocele e hidrops semana 11; semana 37 macrosomía, polihidramnios y genitales "ambiguos". Ingresa en Neonatología por macrosomía, pliegues en ambas orejas, hipospadias severo, estenosis pulmonar y hernia umbilical. Estudio genético molecular normal, pendiente de estudio MLPA. Actualmente persiste hipercrecimiento, retraso psicomotor global y alteración de conducta.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque el SBW se debe a alteraciones genéticas complejas (mecanismos epigenéticos que alteran el imprinting, deleciones y duplicaciones, mutaciones en genes de la región 11p, disomía uniparental, translocación y reordenamientos cromosómicos) que preci-

san confirmación con estudios genéticos específicos, su diagnóstico sigue siendo fundamentalmente clínico. El diagnóstico precoz es imprescindible para llevar un seguimiento multidisciplinar adecuado que permita la anticipación de problemas.



VENTILACIÓN MECÁNICA EN BRONQUIOLITIS CON INGRESO EN UCI NEONATAL

Alejandro Barea Bejarano, Francisca Bermejo Costa, José M.^a Lloreda García, Pablo Muñoz Martínez, Alba Rodríguez Sánchez, Marta Díaz Ruiz

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis aguda es la infección del tracto respiratorio inferior más frecuente en el lactante y la primera causa de hospitalización en los menores de dos años.

La mayoría de las guías de práctica clínica excluye a los neonatos por lo que el objetivo de este estudio es analizar la evolución del uso de VNI y VMI en neonatos con bronquiolitis ingresados en nuestra UCI.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo observacional de pacientes diagnosticados de bronquiolitis que precisaron ingreso en UCI neonatal desde 2011 a 2015.

Se recogieron las variables de edad al ingreso, sexo, edad gestacional, peso, necesidad de VMI y VNI, duración de ambas, indicación y tipo de VNI junto con la interfase utilizada.

RESULTADOS

Un total de 29 pacientes fueron incluidos en nuestro estudio con una media de edad de 22 días. El 62% eran varones. Un 27.58% presentaba factores de riesgo de gravedad (20.68% eran prematuros <35 s, 3.45% cardiopatía congénita, 3.45% DBP). Requirieron VMI 8 pacientes (27.58%) y VNI 27 pacientes (93.1%). 19 pacientes (65.5%) sólo requirieron VNI, ningún paciente precisó únicamente de VMI, 8 pacientes (27.58%) precisaron ambas técnicas. La CPAP fue la modalidad de VNI más utilizada (92.6%), 76.9% precisaron BIPAP y 62.07% precisó ambas. La interfase más utilizada fue la mascarilla nasal.

La duración media de la VMI fue de 5 días y la de VNI de 2 días. La duración de ingreso en UCI neonatal fue de 5,8 días; aquellos que precisaron VMI estuvieron ingresados en UCI neonatal durante 9,5 días, frente a 4 días de los que solo precisaron VNI.

De los 9 prematuros, 4 precisaron VMI con una media de 8 días de ingreso. Los 5 restantes permanecieron en UCIn durante 9.6 días.

El 65,5% resultó positivo a la detección antigénica de VRS, y solo el 6,9% fue positivo a Virus Influenza A.

El 79,3% recibió nebulizaciones con adrenalina durante una media de 6 días; y el 6,9% recibió nebulizaciones con salbutamol durante 4 días de media. Se administró conjuntamente suero salino hipertónico al 37,9%.

El 68,9% presentó complicaciones, siendo la más frecuentes la atelectasia de un lóbulo pulmonar con una incidencia del 33,3%; seguidas de sobreinfección bacteriana (29.2%), parada cardiorrespiratoria y SIADH.

El 86,2% recibió antibioterapia 6,5 días de media; siendo la combinación más empleada Ampicilina+Cefotaxima (28.1%).

CONCLUSIONES

La mayoría de los neonatos que recibieron VM fue no invasiva.

VENTRICULITIS POR E. COLI COMO COMPLICACIÓN DE MENINGITIS NEONATAL

Emma López Rubio, Paula de Vera McMullan, Javier Casanovas Iax, Marina Ruiz Navajas
Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La ventriculitis neonatal es una infección infrecuente del SNC que puede producirse como complicación de una meningitis, debido a la inmadurez de la barrera hematoencefálica durante este periodo.

Los microorganismos causales son los mismos que los de las meningitis, siendo los más frecuentes el estreptococo del grupo B (EGB) y el E. coli.

Dada la inespecificidad clínica, ha de sospecharse ante una tórpida evolución clínico-analítica en un paciente diagnosticado de meningitis bacteriana.

Aunque el diagnóstico definitivo lo determina el cultivo de LCR obtenido mediante punción ventricular, la ecografía transfontanelar, TC o RMN apoyan el diagnóstico, evitando así una técnica invasiva.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 9 días de vida que acude al servicio de Urgencias por irritabilidad. A la exploración se objetiva fiebre de 38.5° C, regular estado general e ictericia.

Como antecedentes obstétricos destaca madre con EGB positivo y profilaxis antibiótica completa. RN a término de 2660 gr (p10). Apgar 10.

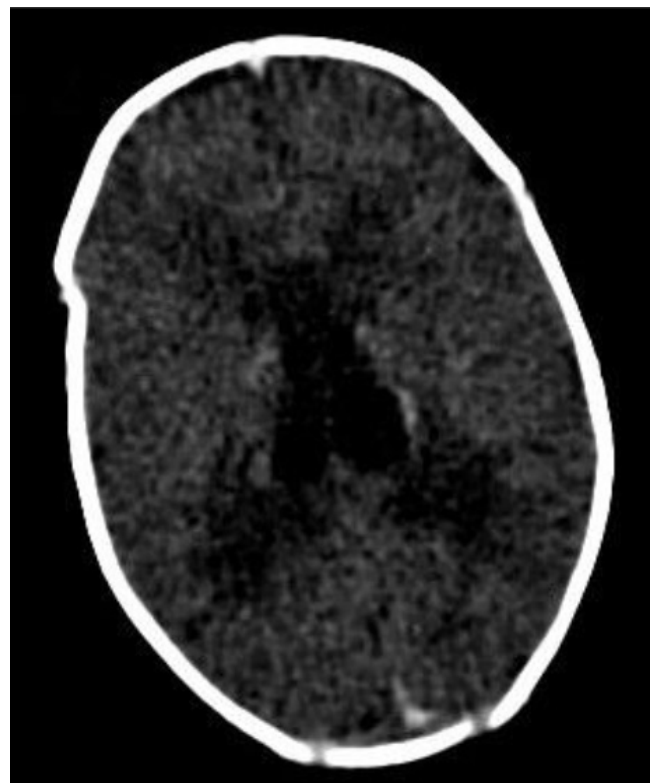
Durante las primeras 24 horas de ingreso presenta empeoramiento del estado general con aspecto séptico y crisis de hipertensión de segundos de duración asociadas a desaturación y pausas de apnea. Ante la persistencia de las crisis, a pesar del tratamiento con fenobarbital, se conecta a ventilación mecánica convencional y se instaura perfusión de valproato sódico.

En pruebas analíticas se objetiva leucopenia con neutropenia, con marcada elevación de PCR y PCT. El LCR presenta pleocitosis con predominio polimorfonuclear, aumento de proteinorraquia e hipoglucoorraquia. La tinción Gram muestra bacilos gram negativos, iniciándose tratamiento con ampicilina y cefotaxima. El cultivo de LCR es positivo a E.coli, y sensible a la antibioterapia ya iniciada. Se mantiene con cefotaxima durante 21 días.

En secuencia ecográfica cerebral, se objetivan al 6º día de su ingreso imágenes compatibles con ventriculitis. En sucesivos controles presenta dilatación del tercer ventrículo tanto en ecografía como en TAC cerebral. Al mes de vida presenta empeoramiento clínico y radiológico realizándose dos ventriculostomías evacuadoras.

Actualmente el niño está en programa de Seguimiento presentando retraso psicomotor leve/moderado.

Figura 1. Ventricúlos laterales de pequeño tamaño con aumento de densidad en su interior



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La ventriculitis es una patología relativamente infrecuente y de difícil diagnóstico. Aunque se desconocen cifras exactas de su incidencia se calcula que ocurre en un 20-35% de las meningitis bacterianas.

Debido a su inespecificidad clínico-analítica y la alta tasa de morbimortalidad sería recomendable el seguimiento ecográfico estrecho de todo neonato diagnosticado de meningitis bacteriana. Así como un seguimiento posterior multidisciplinar para valorar posibles secuelas neurológicas.

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

¿ACTITUD CONSERVADORA ANTE UN NEUMOTÓRAX EXTENSO?

Elisabet Garmendia Echeverría, Ana Navedo de las Heras, Ana Catalán Lambán, Amaia Ochotorena Elicegui, Mónica Prados Ruiz de Almirón, Valentín Alzina de Aguilar

Clínica Universidad de Navarra, Navarra.

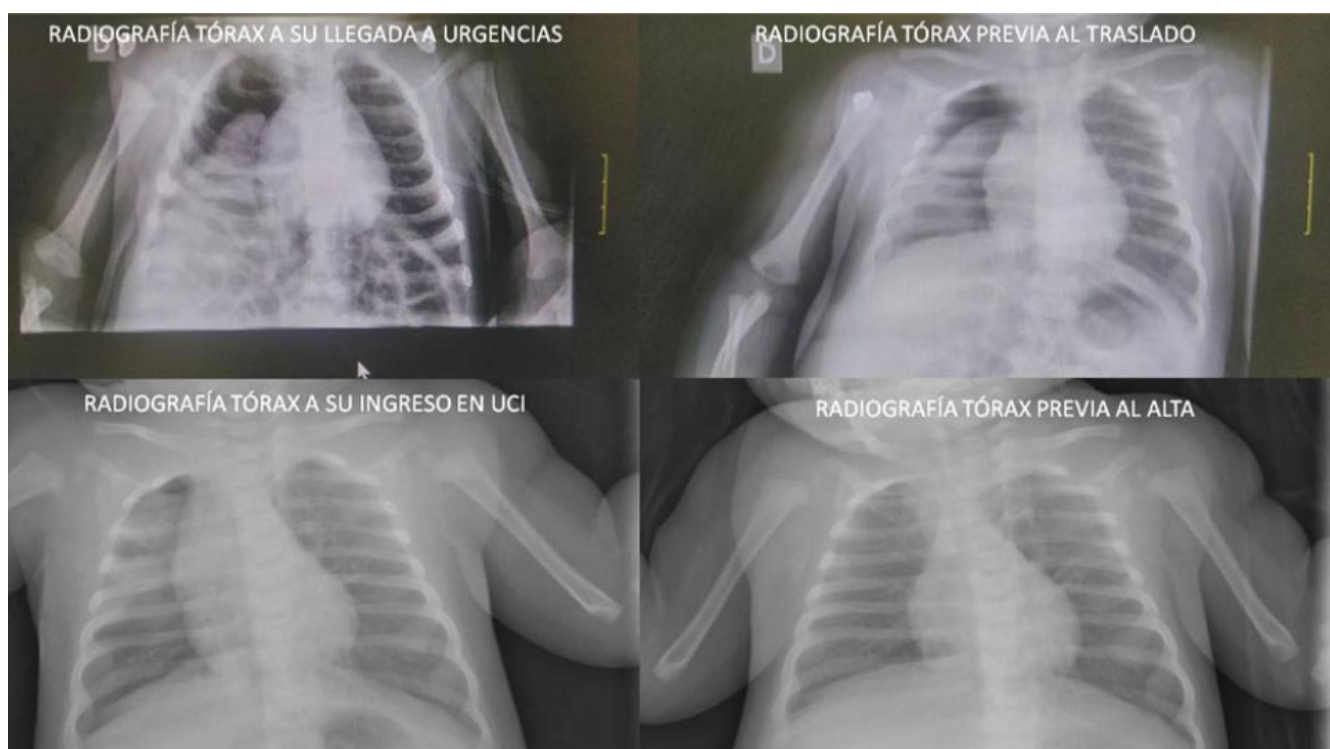
INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis aguda es una enfermedad respiratoria de inicio agudo causada en 80% de los casos por Virus Respiratorio Sincitial (VRS). Un 15-20% de los lactantes requiere ingreso hospitalario con mortalidad estimada entre 1-2%. Las principales complicaciones son: sobreinfección bacteriana, fallo respiratorio, bronquiolitis obliterante, apneas y, ocasionalmente, la aparición de neumotórax espontáneo.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 2 meses que ingresa en UCI neonatal procedente de otro hospital urbano por presentar cuadro de insuficiencia respiratoria. Había sido valorada por su pediatra 24 horas antes, por un cuadro catarral de 48 horas de evolución. Se diagnostica bronquiolitis y otitis media aguda e inicia tratamiento con amoxicilina-

clavulánico y prednisolona. Posteriormente comienza con fiebre de 38,5° C, hiporexia y decaimiento. Tras presentar un episodio de cianosis peribucal, hipotónia e incremento del trabajo respiratorio coincidiendo con la administración de salbutamol inhalado, acude a Urgencias. Presenta aumento del trabajo respiratorio con tiraje subcostal y quejido espiratorio. Auscultación cardiopulmonar: hipoventilación del hemitórax derecho con crepitantes bilaterales. Saturación de oxígeno: 90%. Aspirado nasofaríngeo: VRS positivo. Radiografía de tórax: neumotórax apical y lateral extenso en el hemitórax derecho y condensación pulmonar en lóbulo superior compatible con atelectasia secundaria. Gasometría venosa: acidosis respiratoria. Resto de analítica sanguínea normal. Tras estabilización inicial, pasadas 4 horas se traslada a nuestro centro. A su ingreso normalización de gasometría venosa, estabilidad hemodinámica y soporte respiratorio con gafas nasales a 2 L/min. Se realiza radiografía de control para decidir actitud terapéutica donde se observa disminución llamativa del tamaño del neumotórax. Se administran nebulizaciones de salbutamol y adrenalina con suero salino hipertónico al 3%. Se completa tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico y se asocia azitromicina. A las 24 horas del ingreso mantiene adecuada saturación sin soporte respiratorio. No presenta recurrencia del neumotórax. Alta médica a las 96 horas con evolución favorable.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El tratamiento de los pacientes con neumotórax va a depender del tamaño, del grado de dificultad respiratoria y de la presencia o ausencia de enfermedad pulmonar subyacente. Generalmente pacientes estables con neumotórax pequeño espontáneo deben permanecer hospitalizados para observación, y pacientes con neumotórax extenso (>30% del hemitórax) requieren evacuación del aire del espacio pleural. No obstante se debe valorar de manera individual la repercusión clínica del neumotórax y su evolución a la hora de decidir si tratar de manera conservadora o no. En nuestro caso a pesar de que el neumotórax era extenso, se produjo una rápida reabsorción sin recurrencias que permitió un manejo conservador.

¿ALTERA LA MEDICACIÓN DEL ASMA EL pH DE LA SALIVA?

Amaia Urretabizkaia Zubizarreta¹, José Javier Elorz Lambarri¹, Garazi Plaza Fraga¹, Ainhoa Larrauri Goiri¹, Ainhara Abaitua Beica², Nerea López Vázquez¹

¹ Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

² Euskal Herriko Unibertsitatea-Universidad del País Vasco, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Existe controversia sobre el riesgo de alteración del pH salivar en los niños que reciben medicación con corticoides inhalados y agonista beta2. Hay estudios que relacionan el uso de ésta medicación con pH ácidos y por ello con mayor riesgo de caries.

El objetivo de este análisis de datos es estimar la relación entre el pH salivar (normal o ácido) y la medicación del asma, valorando además el efecto de otros factores como el tipo de dispositivo, la presencia de rinitis alérgica y factores asociados a su severidad (sensibilización y eosinofilia). Éste análisis forma parte de un estudio cuyo objetivo principal es valorar la presencia de caries en niños que reciben medicación para el asma, comparándola con nuestra población, teniendo en cuenta el posible efecto que pueden representar otros factores de confusión como el nivel social, higiene dental, dieta o sobrecrecimiento bacteriano.

MÉTODOS

Se realiza un estudio transversal de una muestra de conveniencia de 45 pacientes seguidos en la consulta de Respiratorio Infantil por asma moderada-severa. Los datos se han analizado mediante SPSS.

RESULTADOS

Se analizan 45 pacientes con una media de edad 9.84 años (+/-2.5 SD). Pretérminos 8 (17.8%). Dermatitis atópica 4 (8.9%). Rinitis alérgica 6 (13.3%). Sensibilizados 27 (60%). Eosinofilia periférica, mediana 4.5% (Q1:2% y Q3:8%). Severidad de asma: 16 (35.6%) moderadas, 29 (64.4%) severas. 27 pacientes (60%) recibían medicación con cámara, 18 con dispositivos de polvo inhalado (40%). El tiempo de exposición era de 6.47 años (+/- 3.1 SD) y la dosis media de 560 mcg (+/- 355 SD).

La diferencia de medias entre el pH y la dosis de corticoide no es significativa, ni tampoco entre el pH y otros posibles factores de confusión como la severidad el asma, el sistema de inhalación, tipo de medicación o momento de administración ($p > 0,3$). Sí es significativa la relación entre el pH y el tiempo de exposición. Los pacientes con pH ácidos tenían un mayor tiempo de exposición a la medicación ($p > 0,004$).

Con relación a las otras variables que podrían actuar como factores de confusión, como la presencia de rinitis alérgica, dermatitis atópica, sensibilización o eosinofilia, tampoco se vio una asociación significativa ($p > 0,3$).

CONCLUSIONES

En nuestra muestra la única variable que se asoció significativamente con pH salivares ácidos, y a priori con mayor riesgo de caries, fue el tiempo de exposición a la medicación.

A PROPÓSITO DE UN CASO: LACTANTE CON FALLO DE MEDRO Y TAQUIPNEA

Teresa Núñez Rebollo, María García Barba, Mariana Corcino Russo, Sara Martínez Pasamar, Elvira Ricci

Hospital Montepríncipe, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades pulmonares intersticiales de la infancia son un grupo heterogéneo y poco frecuente de desórdenes pulmonares, generalmente crónicos, que clínicamente cursan con un síndrome caracterizado por disnea, taquipnea, crepitantes, hipoxemia, fallo de medro y/o infiltrados pulmonares difusos en las pruebas de imagen.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 4 meses sin antecedentes de interés en el que se objetiva en revisión de los 4 meses un estancamiento ponderal marcado y taquipnea. Alimentación

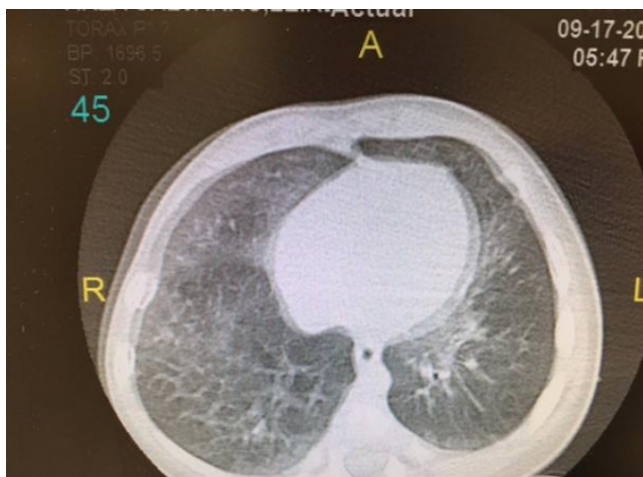
con lactancia materna exclusiva hasta los 3 meses y medio, momento a partir del cual han comenzado a introducir biberones de 60 ml por toma. Se decide ingreso para iniciar protocolo de estudio del fallo de medro y en relación a la taquipnea se solicita determinación de VRS en secreciones que resulta negativo y se realiza Rx de tórax en la que no se objetivan hallazgos significativos.

Durante los primeros días de ingreso se instaura tratamiento inicial con aerosoles de suero hipertónico y oxigenoterapia en gafas nasales. A las 24 horas por empeoramiento respiratorio y aumento de las secreciones se solicita PCR y cultivo para Bordetella y se inicia de forma empírica tratamiento con Azitromicina. Se repite nueva RX de tórax a los 7 días en la que se objetiva atrapamiento aéreo. Se recibe PCR para Bordetella positivo.

Progresivamente presenta mejoría clínica aunque persiste taquipnea e hipoxemia nocturna y la curva ponderal se modifica de forma lenta a pesar de haber realizado prueba terapéutica con fórmula hidrolizada. Ante la evolución clínica tórpida a pesar de tratamiento para infección aguda, se sospecha que pueda tratarse de una enfermedad pulmonar intersticial de la infancia por lo que se completa estudio con test del sudor con resultado normal y TAC pulmonar. En éste último se objetiva infiltrado pulmonar bilateral en vidrio deslustrado, de predominio central en el LSD y LID con afectación del lóbulo medio así como en LSI con afectación de llingula y LII que se acompaña de una disminución de la atenuación con cierto atrapamiento aéreo en la periferia de ambos campos pulmonares. Este patrón radiológico obliga a valorar como primera posibilidad una Hiperplasia de células neuroendocrinas de la infancia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Si bien las enfermedades pulmonares intersticiales de la infancia son entidades muy poco frecuentes en Pediatría, no se deben olvidar como posible diagnóstico diferencial dentro del estudio del niño con clínica respiratoria y fallo de medro.



ADOLESCENTE CON ACROPAQUIAS, CIANOSIS LABIAL Y DISNEA

Carmen González Barreda, Ana Marín Cassinello, María Ruiz Camacho, Guadalupe Pérez Pérez, Concepción Zamorano Lacalle, Federico Argüelles Arias

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Síndrome hepatopulmonar (SHP), enfermedad poco frecuente, afecta a pacientes con enfermedad hepática aguda o crónica. Sospecha clínica: disnea de esfuerzo, cianosis, acropaquia, platipnea y ortodeoxia. Diagnóstico: triada clásica de enfermedad hepática subyacente, hipoxemia y vasodilatación intrapulmonar que conllevan un shunt derecha-izquierda demostrado mediante ecocardiografía con contraste y cuantificado por gammagrafía pulmonar de perfusión.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 13 años, originaria de Perú, residente en España desde los 11 años. Sin antecedentes personales ni familiares de interés.

Derivada por su pediatra para estudio, por presentar, desde mayo de 2015, astenia progresiva, cianosis, orinas coléricas y alteraciones ungueales.

Exploración física: Aceptable estado general, ictericia conjuntival. Acrocianosis y acropaquias. Saturación: 87-89%, con aire ambiente. Leve hipoventilación generalizada. Hepatoesplenomegalia. Resto, sin hallazgos.

Resumen de pruebas complementarias:

Hemograma normal. Coagulación: Alargamiento del TTPA. Bioquímica: GOT (440), GPT (240), GGT (269), FA (2302), BT (3,4), bilirrubina directa (2,4), albúmina (3,4). Proteinograma: albúmina (30,4%), gamma-globulina (52,1%). Alfa 1 antitripsina normal. Ceruloplasmina y cupruria normal. Test del sudor negativo. Autoinmunidad: Ac antinucleares patrón nuclear moteado fino (1/160); Ac anti DNA doble cadena positivo, Ac anti citoplasma de neutrófilos patrón P ANCA, Ac anti mieloperoxidasa positivo. Serologías: CMV, VEB, VHA, VHB, VHC, Parvovirus, Toxoplasma, T. pallidum, VIH, negativas.

Ecografía abdominal: hepatomegalia de contorno lobulado sugestivo de hepatopatía crónica. Esplenomegalia. TAC abdominal: Hepatoesplenomegalia. Signos de hipertensión portal con circulación colateral, varices esofágicas, gástricas y esplénicas. Endoscopia digestiva superior: varices esofágicas grado II. Biopsia hepática (BAG): cirrosis hepática en fase activa moderada.

Ecocardiografía con contraste (figura): Shunt DI precoz. Gammagrafía pulmonar de perfusión indicativa de shunt derecha-izquierda. Angio TAC pulmonar normal.

Juicio clínico: Hepatitis autoinmune. Cirrosis activa moderada. Síndrome hepatopulmonar secundario.

Plan de actuación: Prednisona y Azatioprina Propanolol. Ácido ursodeoxicólico. Se incluye en programa de trasplante hepático.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SHP se define por alteración en la oxigenación arterial debida al desarrollo de dilataciones intrapulmonares vasculares asociadas a disfunción hepática.

En nuestra paciente llama la atención la ausencia de hepatopatía conocida, el estadio clínico tan avanzado al diagnóstico y el corto periodo de tiempo de aparición clínica. La hipergammaglobulinemia asociada a hipertransaminasemia nos hizo plantearnos la hepatitis autoinmune (HAI) como etiología de la cirrosis y disfunción hepática. Tras revisar la literatura comprobamos que la existencia de síntomas extrahepáticos puede conllevar descubrir la enfermedad hepática. Para concluir, recordar que en el SHP, la función pulmonar está conservada, aunque nuestra paciente presenta un patrón predominantemente restrictivo con test de broncodilatación positivo.

ADOLESCENTE CON TOS PERSISTENTE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ALVEOLITIS ALÉRGICA EXTRÍNSECA

M.^a Mercedes Martínez Rebollo, M.^a Rocío Martín Moya, Beatriz Ruiz Garrido, Mariano Cubero Sánchez, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN

La alveolitis alérgica extrínseca o neumonitis por hipersensibilidad es una enfermedad caracterizada por una respuesta inflamatoria difusa que afecta al parénquima pulmonar y a la vía aérea de pequeño calibre secundaria a la inhalación repetida de sustancias orgánicas. Es una enfermedad infrecuente en edad pediátrica y suele relacionarse con la exposición de determinadas proteínas de aves. Presentamos el caso clínico de un adolescente con cuadro sugerente de alveolitis alérgica extrínseca.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 13 años derivado a consulta de Neumología Pediátrica para estudio de tos seca persistente que se acompaña con dificultad respiratoria ocasional

y febrícula intermitente desde hace 4 meses, en tratamiento con salbutamol y budesonida por sospecha de asma sin mejoría. Refiere contacto con un palomar propio, aunque en las últimas semanas también había visitado otro palomar diferente. Exploración física sin hallazgos destacables, no signos de dificultad respiratoria, auscultación pulmonar simétrica con hipofonía generalizada. Tests cutáneos a neumoalérgenos negativos y espirometría sugerente de patrón restrictivo sin mejoría tras broncodilatación. Hemograma y bioquímica sanguínea con parámetros dentro de la normalidad, Mantoux negativo, precipitinas y aspergillus negativos, FENO 10ppb, IgG para Mycoplasma Pneumoniae positiva siendo la IgM negativa.

Ante la sospecha clínica de alveolitis alérgica extrínseca se realiza TC de tórax que muestra un parénquima pulmonar con opacidad en vidrio deslustrado conformada por patrón nodular centrolobular visible en ambos hemitórax de distribución difusa y áreas respetadas por atrapamiento aéreo. Los hallazgos descritos y teniendo en cuenta la orientación clínica corresponden con el diagnóstico de alveolitis alérgica extrínseca en fase aguda. Se recomienda evitar contacto con las palomas e iniciar tratamiento con corticoides orales con posterior pauta descendente, y tratamiento inhalado con combinación. Al mes, clara mejoría de la clínica con espirometría normalizada a los 3 meses. Actualmente, continúa seguimiento en Neumología Pediátrica con buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La alveolitis alérgica extrínseca es una enfermedad infrecuente en la infancia, con síntomas muy inespecíficos. El diagnóstico es complejo, siendo importante realizarlo en fases iniciales cuando todavía es reversible la enfermedad.
- Es de gran importancia realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías que causan tos persistente, tales como el asma.
- La determinación de precipitinas no es fundamental para el diagnóstico ya que su negatividad no excluye la enfermedad.
- Una historia clínica completa nos permitirá encontrar el agente causal e iniciar tratamiento adecuado, siendo fundamental evitar la exposición. Es destacable la buena respuesta de la función pulmonar al tratamiento corticoideo.

AFECTACIÓN PULMONAR EN PACIENTE CON PÚRPURA DE SCHOLEIN-HENÖCH

Olalla M.^a Otero Vaccarello, Rocío Sancho Gutiérrez, Elena Pérez Belmonte, Esther González Escartín, Raquel Vázquez Canal, M.^a Jesús Cabero Pérez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

La Púrpura de SCHÖNLEIN-HENOCH es la vasculitis más frecuente en la infancia y es debida al depósito de inmunocomplejos IgA que se depositan en pequeños vasos. Sus manifestaciones principales son a nivel cutáneo, digestivo y renal. La afectación del tracto respiratorio es habitual en algunos tipos de vasculitis, especialmente en las ANCA positivo, sin embargo es infrecuente en la PSH.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años remitida a la consulta de Respiratorio Infantil por tos crónica persistente de 2 años de evolución. Como antecedentes destaca episodio de Púrpura de Scholein-Henoch a los 7 años de vida (2012). Refiere, tras episodio de infección respiratoria de vías altas tos diurna, apenas nocturna, que también se desencadena con ejercicio, sin acompañarse de disnea. No roncopatía. No rinorrea habitual. No sintomatología de rinitis alérgica. El estudio de tos inicial completo, incluido Mantoux es negativo. Inicialmente se orienta como infección respiratoria y se trata con dexametasona oral y amoxicilina clavulánico con mejoría parcial, pero posteriormente reaparece la tos diurna, escasa y autolimitada, relacionada con el ejercicio. Prueba de esfuerzo negativa. Presenta espirometrías con disminución progresiva de la capacidad vital forzada (FVC) y del FEV1, compatibles con patrón restrictivo. Es valorada por Cardiología Infantil, descartando hipertensión pulmonar y patología cardiovascular. Se realiza un TCAR pulmonar que resulta normal.

Se intenta tratamiento con fluticasona y salmeterol inhalados con mínima mejoría clínica y apenas variación espirométrica, persistiendo un patrón restrictivo.

En abril de 2014 presenta 2º brote de Púrpura de Scholein-Henoch, y en agosto el tercero, por lo que es derivada a Reumatología. En el estudio inmunológico tanto los ANCA, ANA y anti-mieloperoxidasa resultan negativos. Ante la persistencia de los brotes se inicia tratamiento con prednisona y azatriopina, consiguiendo control del brote.

Actualmente se mantiene libre de tos pero persiste disnea ante esfuerzos moderados.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La afectación del tracto respiratorio es frecuente en algunos tipos de vasculitis, pero no así en la PSH. Es necesario, por tanto, una orientación clínica y diagnóstica precoz ya que con tratamiento adecuado el pronóstico puede mejorar.

AISLAMIENTO DE PSEUDOMONAS AERUGINOSA EN PACIENTES CON BRONQUIECTASIAS NO FIBROSIS QUÍSTICA, ¿QUÉ TRATAMIENTO?

Esther González Escartín, Rocío Sancho Gutiérrez, Elena Pérez Belmonte, M.^a Jesús Cabero Pérez, Diana Álvarez González, Noelia Ruiz Castellano

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

Las bronquiectasias son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios de mediano calibre, generalmente producidas por infecciones respiratorias de repetición o por una obstrucción bronquial "crónica" en la edad pediátrica. En este contexto se produce un aumento de inflamación, alteración en la motilidad ciliar y colonización bacteriana cursando con reagudizaciones respiratorias frecuentes y tos productiva persistente. Entre los microorganismos aislados más frecuentemente se encuentran: Haemophilus Influenzae y Streptococcus Pneumoniae sin embargo ocasionalmente se aíslan microorganismos oportunistas como Pseudomonas aeruginosa. El manejo general de esta patología incluye fisioterapia respiratoria y antibioterapia. En el caso de infección por Pseudomonas aeruginosa el tratamiento no está estandarizado. Presentamos dos casos de bronquiectasias no fibrosis quística en pacientes pediátricos con primoinfección por Pseudomonas aeruginosa.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niño de 14 años con antecedentes de infecciones respiratorias de repetición en los primeros años de vida que presenta bronquiectasias cilíndricas en llingula, lóbulo medio derecho y lóbulos inferiores. Reagudizaciones intermitentes y aislamientos en las muestras respiratorias de gérmenes habituales. Presenta un cuadro de fiebre, tos y aumento de expectoración con afectación del estado general. Caída de FEV1 en la espirometría forzada respecto a espirometría basal. Auscultación pulmonar con crepitantes dispersos. En esputo se aísla Pseudomonas aeruginosa. Ingresa para tratamiento endovenoso con ceftazidima y

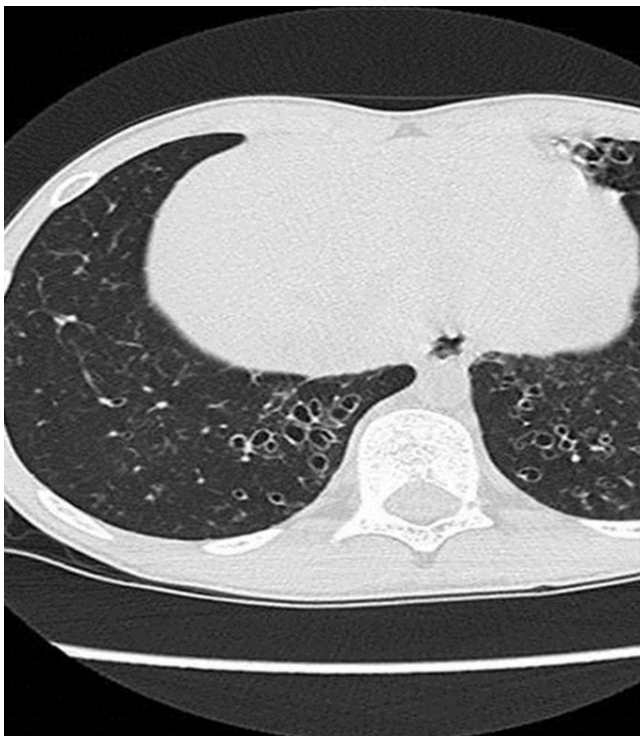
tobramicina iniciándose antibioterapia nebulizada con colimicina y tobramicina. Tras 15 días alta hospitalaria manteniéndose tratamiento nebulizado durante 6 meses con buena evolución, recuperación clínica y negativización de los cultivos.

Caso 2: niña de 10 años con bronquiectasias cilíndricas en lóbulo inferior. En control evolutivo se aísla en esputo *Pseudomona aeruginosa* estando previamente asintomática. De forma ambulatoria se inicia tratamiento con ciprofloxacino oral durante 21 días y tobramicina nebulizada 6 meses con negativización de cultivos hasta el momento actual.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debemos sospechar de la presencia de bronquiectasias en niños con tos crónica persistente. Siendo su expresión clínica variable, desde casos asintomáticos hasta pacientes que presentan la triada clásica de tos, expectoración y hemoptisis. El tratamiento de las infecciones respiratorias por *Pseudomonas aeruginosa* en las bronquiectasias no fibrosis quística no se encuentra estandarizado, aunque en nuestra experiencia clínica el tratamiento con pautas similares a la de la fibrosis quística tuvo un buen resultado.

Imagen 1. Bronquiectasias



BORDETELLA PERTUSSIS, FACTOR DESENCADENANTE O HALLAZGO CASUAL EN CRISIS DE ASMA SEVERA

M.^a Isabel Garzón Cabrera, Begoña Hernández Sierra, Irene Rubio Gómez, Francisco Cañabate Reche
Hospital de Poniente, Almería.

INTRODUCCIÓN

El asma es una enfermedad inflamatoria crónica de las vías respiratorias. La prevalencia de asma infantil en España es del 10%. Los factores desencadenantes de asma son aquellos cuya exposición origina la aparición de síntomas en pacientes con asma. La exposición a bacterias puede influir en el desarrollo de sensibilización a alérgenos, asma y desencadenar crisis.

La *Bordetella pertussis* produce un cuadro clínico típico, se caracteriza por 3 fases, catarral, paroxística y de convalecencia. Formas atípicas, se encuentran aquellas que acontecen en niños vacunados que suele ser más leve y corta, tos persistente de predominio nocturno, tos ferina maligna.

RESUMEN DEL CASO

- 1) Mujer de 3 años y medio, bien vacunada y comenzó a cursar cuadros de broncoespasmo hace 2 meses. En la familia, de origen árabe, padecen rinoconjuntivitis alérgica.

Acude a urgencias por fiebre y dificultad respiratoria de reciente comienzo. Saturación de 80% con FiO₂ ambiental, marcada hipoventilación con sibilancias bilaterales, tiraje universal, 80rpm. Hipocapnia en la gasometría.

- 2) Varón de 3 años y 2 meses, exprematuro, al nacimiento presentó una enfermedad de la membrana hialina que precisó administración de surfactante pulmonar y ventilación mecánica. Bien vacunado, en ocasiones ha precisado salbutamol. Familia de origen rumano, el padre afecto de asma y fumador.

Tos y dificultad respiratoria desde hace 12h, afebril. En su domicilio han administrado salbutamol, ante la evolución desfavorable es trasladado al hospital, a su llegada satura al 88% con FiO₂ ambiental, tiraje universal, taquipnea e hipoventilación. Gasometría normal. En la radiografía de tórax, patrón intersticial compatible con neumonía atípica, se inicia tratamiento con claritromicina. Se solicita *Clamidia pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae* resultando negativos.

Ambos precisan O₂ con Ventimask al 50%, 3 nebulizaciones de salbutamol, junto con bromuro de ipratropio y metilprednisolona. Dada la escasa mejoría se administra una dosis de sulfato de magnesio con respuesta

favorable. Permanecen ingresados durante 5 días. Se recibe Virus respiratorio sincicial, Influenza negativos, reacción en cadena de la polimerasa a Bordetella pertussis positivo y a Enterovirus, Rinovirus, Coronavirus y Parainfluenza negativos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Bordetella pertussis podría ser un factor desencadenante de crisis asmática. Están aumentando las determinaciones de nuevos agentes infecciosos que son responsables de la exacerbación en pacientes con asma. No se puede concluir si es la causa o simplemente es un hallazgo casual. Se podría relacionar la severidad de la crisis con la determinación de Bordetella Pertusis.

COMPLICACIONES RESPIRATORIAS EN FIBROSIS QUÍSTICA (fq). MÁS ALLÁ DE LAS EXACERBACIONES

Olalla Moyano Leiva, Alicia Calvo Cillán, Estela Ruiz Pérez, Pilar Caro Aguilera, Javier Pérez Frías, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: en los últimos años se asiste a un notable incremento de la supervivencia en los pacientes afectados de FQ. No obstante, debido a la carencia de un tratamiento etiológico, la evolución de la enferme-

dad respiratoria se ensombrece con el desarrollo de complicaciones específicas que se añaden a las exacerbaciones respiratorias infecciosas propias de la enfermedad.

Objetivo: describir el tipo y la prevalencia de las complicaciones respiratorias en los pacientes FQ seguidos en una unidad pediátrica de referencia en un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Población y métodos: estudio epidemiológico, retrospectivo, de pacientes FQ, diagnosticados tanto por clínica como por cribado neonatal, con edades comprendidas entre el nacimiento y 16 años, procedentes de distintas provincias, seguidos en una unidad de referencia de la comunidad. Periodo de estudio comprendido entre Enero 2011- Diciembre 2014, usando como fuente de datos la información contenida en las historias clínicas de seguimiento protocolizado de la unidad FQ. Registro de su prevalencia en función de tres grupos de edades: menores de 6 años, entre 6-12 y mayores de 12 años.

RESULTADOS

Durante los años 2011-2014 la unidad de FQ ha asistido a 62 niños. 22 /62 se diagnosticaron por cribado neonatal, y 38/62 por clínica compatible. La mutación F508 se registró - en al menos uno de los cromosomas estudiados - 100/120, seguida de la G542X, 5/120 y de la W1282X, 4/120. Se registraron un total de 28 complicaciones, todas ellas en los 40 pacientes diagnosticados por cribado neonatal (**Tablas 1 y 2**).

Tabla 1. Tipos de complicaciones y distribución por años

AÑO	ABPA	IRC	Hemoptisis	Neumotórax	Trasplante	Fallecimiento	TOTAL
2011	5	5	0	0	0	1	11
2012	0	1	0	0	0	0	1
2013	0	3	3	0	1	0	7
2014	3	3	3	0	0	0	9
TOTAL	8	12	6	0	1	1	28

ABPA (Aspergilosis Broncopulmonar alérgica). IRC: Insuficiencia respiratoria crónica.

Tabla 2. Tipos de complicaciones en función de los grupos de edad

EDAD	ABPA	IRC	Hemoptisis	Neumotórax	Trasplante	Fallecimiento	TOTAL
< 6 a	1	1	0	0	0	0	2
6-12 a	2	1	4	0	0	0	7
> 12 a	5	10	2	0	1	1	18
TOTAL	8	12	6	0	0	1	28

CONCLUSIONES

La ABPA, Hemoptisis y la IRC fueron las complicaciones más frecuentes, a diferencia del neumotórax, infrecuente en pediatría. A pesar de los avances terapéuticos la IRC progresiva puede requerir trasplante pulmonar y ser responsable, incluso, del fallecimiento en edad pediátrica.

DIAGNÓSTICO TARDÍO DE FIBROSIS QUÍSTICA EN PACIENTE CON MUTACIÓN AF508 EN HETEROZIGOSIS MEDIANTE ESTUDIO GENÉTICO AMPLIADO

Esther González Escartín, Rocío Sancho Gutiérrez, Elena Pérez Belmonte, M.^a Jesús Cabero Pérez, Diana Álvarez González, Olalla Otero Vacarello

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades genéticas más comunes en la población caucásica, con un patrón de herencia autosómica recesiva. La FQ representa un trastorno multisistémico que se refleja especialmente en el crecimiento, la función respiratoria y la digestión. En la actualidad, disponemos del cribado neonatal, en el que se mide en dos muestras consecutiva los niveles de tripsina inmunoreactiva (TIR). Se presenta en caso de un niño, con cribado neonatal negativo para fibrosis quística, que ante la persistencia de síntomas se diagnostica de Fibrosis Quística en el estudio genético ampliado.

MÉTODOS

Lactante de 1 mes de edad remitido a la consulta de Respiratorio Infantil desde centro metabólico por TIR alteradas. Cifra de cloro en sudor ligeramente elevadas en varias determinaciones por lo que se solicita estudio genético detectándose mutación AF508 en

heterocigosis. Presenta infecciones respiratorias de repetición desde los primeros meses de vida, con aislamiento de gérmenes habituales. Buen crecimiento ponderoestatural, no patología a otros niveles. Se repite cloro en sudor en varias ocasiones, nunca llegando a superar los 70 mmol/L, pero ante la clínica respiratoria persistente y cifras de cloro alteradas se solicita estudio genético ampliado de FQ.

RESULTADOS

Se realiza estudio molecular de CFTR mediante ampliación por PCR y secuenciación automática, detectándose mutación en Leu206Trp y DF508, confirmándose por tanto el diagnóstico de fibrosis quística.

CONCLUSIONES

Ante un resultado alterado en el cribado de FQ debe confirmarse el diagnóstico mediante prueba de cloro en sudor y/o test genético. Aunque la mutación más frecuente es la AF508 en la población caucásica, hay otras mutaciones que pueden dar lugar a fenotipos más leves de la enfermedad y que debemos buscar si la sospecha clínica es alta.

DIFICULTAD RESPIRATORIA, ¿ES SIEMPRE BRONQUIOLITIS?

Rocío Gallardo García, María Rodríguez Mesa, Marta García Furones, Ydenice de la Rosa Mordán

Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El enfisema o hipersuflación lobar congénita consiste en la distensión de alvéolos histológicamente sanos que afecta a uno o varios lóbulos produciendo compresión del parénquima pulmonar normal y el desplazamiento del mediastino. Puede estar en relación con una obstrucción bronquial extrínseca o intrínseca. Constituye

el 1,4 a 2,2% de todas las malformaciones congénicas, con una incidencia estimada de 1/30000 nacidos vivos. Se manifiesta como dificultad respiratoria precoz. La radiografía de tórax muestra hiperclaridad siendo el TAC la prueba diagnóstica de confirmación.

Presentamos un lactante de 31 días de vida con dificultad respiratoria con imágenes de hiperclaridad precardiaca.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 31 días de vida derivado por su pediatra por tiraje y polipnea, afebril, sin síntomas catarrales ni ambiente epidémico familiar.

Fue un recién nacido a término de 38 semanas, con embarazo y parto normal, sin enfermedades previas ni antecedentes familiares de interés.

A la exploración destacaba leve tiraje subcostal y polipnea intermitente sin otros hallazgos. Se realizó un estudio analítico basal normal y muestras para virus respiratorio sincitial que fueron negativas. Tanto la radiografía de tórax como la ecocardiografía impresionaban de hiperclaridad precardiaca, sin hallazgos de cardiopatía estructural. Se completó el estudio con TAC en el que se apreciaba hiperinsuflación de pulmón derecho con desplazamiento del mediastino hacia el lado izquierdo. Se trasladó a hospital de referencia para completar estudio por cirugía pediátrica que sugirió enfisema lobar congénito de lóbulo superior derecho, pendiente de realizar lobectomía.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las malformaciones pulmonares congénitas aunque son raras, debido al difícil diagnóstico prenatal y a su presentación en ocasiones asintomáticas, se consideran la segunda causa de mortalidad precoz en lactantes tras las anomalías del sistema cardiovascular.

Se manifiesta hasta en la mitad de los casos en el primer mes de vida, generalmente antes de los primeros 6 meses. Por ello ante una dificultad respiratoria persistente es fundamental establecer un diagnóstico adecuado, pues puede confundirse con neumotórax, infecciones respiratorias recurrentes, indicando tratamientos inadecuados con la consiguiente insuficiencia respiratoria grave. La radiografía de tórax es fundamental y no debe retrasarse, siendo el TAC de elección para precisar su localización y excluir anomalías mediastínicas asociadas.

El tratamiento en los casos sintomáticos es la lobectomía, que consigue la expansión pulmonar hasta el 90% de los casos. Actualmente puede considerarse el tratamiento expectante en los casos asintomáticos con broncoscopia normal dado la probable normalidad del parénquima con resolución espontánea.

DISPLASIA BRONCOPULMONAR, ¿CUÁL ES NUESTRA EXPERIENCIA?

Cristina Toledo Gotor, Patricia García Navas, Cristina García Muro, Verónica Jiménez Escobar, Laura García Fernández, Elia Portal Gil

Hospital San Pedro, La Rioja.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: La displasia broncopulmonar es una de las secuelas frecuentes de la prematuridad y una de las que más condiciona su pronóstico. Se asocia a mayor incidencia de problemas respiratorios y cardiovascular en los dos primeros años de vida, así como a retraso del neurodesarrollo y del crecimiento.

Objetivos: Conocer las características de los niños afectados de displasia broncopulmonar (DBP), así como analizar el manejo realizado tanto en la Unidad Neonatal (UN) como la evolución posterior de estos pacientes.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de DBP durante su ingreso en la Unidad Neonatal de nuestro hospital, durante un periodo de 4 años, de 2012 a 2015.

RESULTADOS

31 niños fueron diagnosticados de DBP, todos ellos pretérmino, siendo el de menor EG de 26+1 semanas y el de mayor de 32+2 (55% varones y 45% mujeres). Se observa una disminución progresiva del número de pacientes afectados, en 2012, 13 casos (41.9%) y en 2015 tan solo 4 (12.9%). La mayoría presentaron una patología leve, 61.3%, un 29% moderada y un 9.7% severa. Todos recibieron maduración pulmonar prenatal completa salvo en uno de los casos. Un 67% requirió ventilación mecánica invasiva. El 29% precisó soporte hemodinámico y un 9.6% presentó hipertensión pulmonar. Se usó tratamiento farmacológico en un 74% (diuréticos 74%, corticoterapia inhalada 16.1% y sildenafil 6.5%), se mantuvo en un 42% al alta de la UN (diuréticos 42%, corticoterapia inhalada 6.5% y sildenafil 6.5%). Precisarón oxígeno suplementario, un tiempo medio de 85 días, mínimo 31 días, máximo 11 meses. Manteniéndolo en un 38.7% en domicilio. Un 80% de estos pacientes al alta fueron remitidos a las consultas de neumología infantil.

Observando la evolución de los dos primeros años de vida de los niños nacidos en 2012 y 2013 (21 pacientes), un 61.9% presentaron episodios de sibilantes, con una edad media del primer episodio de 5 meses y medio de edad cronológica. Un 28.5% precisó ingreso hospitalario por patología respiratoria (3 por sibilantes, 2 por bronquiolitis y 1 por laringitis).

CONCLUSIONES

A pesar de que en nuestro estudio, la mayoría de los pacientes fueron DBP leves, un 42% fueron dados de alta con tratamiento domiciliario. Los sibilantes fueron la patología respiratoria más frecuente en los dos primeros años de vida. La tasa de ingresos por patología respiratoria fue baja respecto a la bibliografía revisada. Dado la morbilidad respiratoria asociada a esta patología es necesario un seguimiento estrecho y un manejo multidisciplinar.

ECOLOGÍA BACTERIANA EN UNA UNIDAD PEDIÁTRICA DE FIBROSIS QUÍSTICA (FQ). COMPARACIÓN CON DATOS NACIONALES DEL REGISTRO EUROPEO DE FQ

Marta Cortés Hernández, Juan Francisco Collado Caparrós, Estela Pérez Ruiz, Pilar Caro Aguilera, Javier Pérez Frías, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Desde el nacimiento, las vías aéreas del paciente con FQ van colonizándose por diferentes microorganismos,

que serán responsables, en grado variable, de la progresión de la enfermedad pulmonar y el desarrollo de bronquiectasias, manifestación principal de la enfermedad. Objetivo: conocer los microorganismos y su patrón de colonización en una Unidad de FQ (UFQ) así como realizar estudio comparativo de la colonización crónica con otros hospitales nacionales incluidos en los datos del registro europeo (ECFR).

MÉTODOS

Estudio epidemiológico, retrospectivo, en la UFQ de un hospital de tercer nivel. Descripción de los microorganismos característicos identificados en las muestras respiratorias obtenidas a lo largo de los años 2012 y 2013. Se considera primocolonización bacteriana a la primera detección (I), colonización intermitente (II) al aislamiento en menos del 50% de los cultivos practicados en un año y crónica (C) en más del 50% de los cultivos en un año. Los resultados se comparan con los datos nacionales disponibles y aportados al ECFR.

RESULTADOS

Nuestra Unidad siguió un total de 43 pacientes menores de 18 años en 2012, y de 46 en 2013. En 2012, se aportaron datos de 667 pacientes españoles al ECFR y de 732 en 2013. Los resultados microbiológicos se recogen en la **tabla** adjunta.

MO	UFQ 2012 n (%)	ECFR 2012 n (%)	UFQ 2013 n (%)	ECFR 2013 n (%)
SAMS 1	6/43 (14%)		13/47 (27,7%)	
SAMS I	3/43 (7%)		4/47 (8,5%)	
SAMS C	13/43 (30,2%)	242/667 (36.2%)	14/47 (29,8%)	269/734 (36,6%)
SAMR 1				
SAMR I	5/43 (11,6%)		5/ (10,6%)	
SAMR C	1/43 (2,3%)		1/47 (2,1%)	
PA 1	14/43 (32,6%)		18/47 (38,3%)	
PA I	4/43 (9,3%)		4/47 (8,5%)	
PA C	7/43 (16,3%)	96/667 (14.3%)	8/47 (17%)	90/734 (12.26%)
SM	2/43 (4.6%)	36/667 (5,4%)	1/47 (2.1%)	55/734(7,49%)
B. Cepacia	1/43 (2,3%)	12/667 (1,8%)	0/47	14/734 (1,91%)
MNT	0/43	10/667 (1,5%)	0/47	12/734 (1,63%)

SAMS (S.Aureus meticilin sensible), SAMR (S. Aureus meticilin resistente), PA (Pseudomona Aeruginosa), SM (Stenotrophomonas maltophilia), B.Cepacia (Burkholderia cepacia), MNT (Micobacterias no tuberculosas)

CONCLUSIONES

El MO aislado con mayor frecuencia tanto en la UFQ como en el EFCR fue SAMS, seguido de PA. La colonización crónica por PA, relacionada significativamente con el mal pronóstico de la enfermedad, fue similar a la comunicada en otros centros.

Cabe destacar la ausencia de colonización por micobacterias en la Unidad durante los años estudiados.

ESTRIDOR EN PACIENTE CON MALFORMACIÓN VASCULAR CUTÁNEA

Esther González Escartín¹, Rocío Sancho Gutiérrez¹, Elena Pérez Belmonte¹, M.^ª Jesús Cabero Pérez¹, Noelia Ruiz Castellano¹, Diana Álvarez González²

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN

Uno de los hallazgos exploratorios frecuentes en la semiología respiratoria es el estridor, que se define como un sonido respiratorio producido por el paso de un flujo turbulento a través de una vía aérea con menor calibre del habitual. El estridor puede ser inspiratorio, espiratorio o bifásico. Puede estar originado por causas intratorácicas o extratorácicas. La historia clínica y exploración física son fundamentales para establecer la sospecha diagnóstica, precisando sin embargo de fibrobroncoscopia para el diagnóstico de certeza.

RESUMEN DEL CASO

Se presenta el caso de una lactante de 2 meses de edad con dificultad respiratoria y estridor en la última semana, estando previamente asintomática. En los 15 días previos aparición de tumoración violácea en párpado inferior izquierdo con crecimiento progresivo. En la exploración física presenta estridor inspiratorio audible sin fonendoscopia con auscultación pulmonar normal. A nivel cutáneo un angioma cavernoso en hipocondrio derecho y proptosis del ojo izquierdo con aumento del tamaño del párpado inferior de coloración violácea que impresiona de angioma. Entre las pruebas complementarias destacan una RMN craneal y torácica donde se objetiva angioma orbitario y mediastínico gigante. Finalmente se realiza fibrobroncoscopia flexible confirmándose la existencia de un angioma subglótico. Ante angiomatosis múltiple se inicia tratamiento con propranolol oral presentando una disminución progresiva del angioma palpebral y orbitario (clínicamente y en pruebas de imagen) así como la desaparición completa del estridor. Actualmente se encuentra en pauta descendente de propranolol.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El angioma subglótico es un tumor vascular de características benignas. Causa intrínseca de estridor inicialmente inspiratorio, que puede aumentar hasta los 12-18 meses. Aparece de forma aislada o bien en el contexto de una angiomatosis múltiple. Precisa la realización de una fibrobroncoscopia para su diagnóstico. El tratamiento del mismo dependerá del tamaño de la lesión y de la existencia de lesiones asociadas, pudiendo ser subsidiario de tratamiento con propranolol en caso de angiomas grandes o si forma parte de una angiomatosis múltiple. Generalmente con buena evolución clínica tras la instauración del tratamiento.

ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS NIÑOS INGRESADOS POR ASMA EN LOS ÚLTIMOS CUATRO AÑOS EN NUESTRO HOSPITAL

Ana Marín Cassinello, Emilia Fernández Romero, Guadalupe Pérez Pérez, Anselmo Andrés Martín, Martín Navarro Merino

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Algunos niños asmáticos presentan exacerbaciones que motivan su ingreso hospitalario. El objetivo del estudio fue conocer las características de los pacientes ingresados por asma, con especial interés en analizar el número de pacientes con diagnóstico de asma previo al ingreso y los que realizaban seguimiento en Atención Especializada (AE).

MÉTODOS

Estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo del total de niños ingresados por asma en nuestro hospital con edad comprendida entre 3 y 14 años. El periodo de tiempo estudiado ha sido entre enero de 2012 y diciembre de 2015. Se han revisado los informes de alta de nuestros pacientes a través de la Historia Clínica Digital. Las variables estudiadas han sido analizadas con el programa estadístico SPSS, versión 22.

RESULTADOS

En los últimos 4 años, 96 niños han requerido ingreso hospitalario en nuestro centro. El promedio de edad fue de 7 años y de hospitalización 4 días, siendo la hospitalización más frecuente en el sexo masculino (61%). Casi la mitad de los ingresos tuvieron lugar en los meses de otoño e invierno (48%) y la mayoría de ellos no eran alérgicos a neumoalérgenos (72%). Del total de alérgicos a neumoalérgenos, el 42,7% estaba polisensibilizado, seguido de un 24% que era alérgi-

co a pólenes. Prácticamente la mitad de los pacientes habían tenido ingresos previos por asma y sólo un 6,3% tenían antecedente de ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCI-P). Durante el periodo de estudio, el promedio de ingresos fue de 1 y sólo 5 pacientes precisaron traslado a UCI-P.

El 65,6% había sido diagnosticado de asma previo al ingreso. Sólo el 36,5% estaba en seguimiento por Neumología Infantil. La mayoría tenía indicado tratamiento intercrítico y lo realizaba correctamente, aunque el 38,5% no lo realizaba a pesar de su indicación. La mayoría de nuestros pacientes tenían antecedente de atopia (47,9%) y no estaban expuestos al humo del tabaco.

CONCLUSIONES

Del total de pacientes ingresados por asma, se comprueba que el 65% tenían el diagnóstico de asma previo a la hospitalización y la mayoría de ellos tenía indicado tratamiento intercrítico y realizaba correctamente el tratamiento. Sólo el 35 % de los pacientes ingresados estaban en seguimiento por Neumología Infantil de nuestro centro. La mayoría de los ingresos se producen en otoño e invierno, meses en que las infecciones respiratorias tienen un papel importante en la exacerbación del asma de nuestros pacientes.

EXPERIENCIA EN NUESTRO MEDIO CON OMALIZUMAB EN PACIENTES ASMÁTICOS

Juan Pablo Muñoz Pérez, Patricia García-Marcos Barbero, Carlos del Toro Saravia, Pedro Mondéjar López, José Manuel Lucas Moreno, Manuel Sánchez-Solís de Querol
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Omalizumab (anticuerpo monoclonal anti-IgE), al inhibir la respuesta alérgica, disminuye la inflamación bronquial persistente y consecuentemente reduce los mecanismos de reparación que intervienen en el remodelado de las vías aéreas. Ha demostrado beneficios clínicos en niños con asma moderado-severo de difícil control, reduciendo exacerbaciones y sintomatología, visitas hospitalarias y número de hospitalizaciones, uso de otros fármacos; así como mejor función pulmonar y calidad de vida.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de 9 pacientes con asma de difícil control que inician tratamiento con Omalizumab. Se analizan datos clínicos (exacerbaciones, ingresos hospitalarios, visitas a urgencias), analí-

ticos (IgE), función pulmonar, otros fármacos empleados y efectos secundarios.

RESULTADOS

La edad media de inicio de tratamiento fue de 9 años (rango: 6-13 años). El tiempo medio de tratamiento de 3 años. La dosis media del fármaco fue de 245 mg cada 28 días (rango: 75-300 mg). La concentración sérica media de IgE libre al inicio del tratamiento fue de 590 UI/ml. La función pulmonar (FEV1) mejoró claramente en el 33% de los pacientes a los 8 meses de tratamiento (media de 43% de incremento de FEV1; rango 20-60%). El test de broncodilatación era positivo en 7 pacientes, negativizándose en 3 de ellos (43%). El número de exacerbaciones se redujo en 8 pacientes, que supuso una disminución media a los 8 meses de iniciar el tratamiento de 4 exacerbaciones (rango: 1-10 exacerbaciones menos). También disminuyó el número de consultas hospitalarias en un 67% de los pacientes tras 8 meses de tratamiento (rango de disminución consultas en urgencias: 1-3 visitas menos), sin afectar al número de hospitalizaciones. En 5 pacientes (55.5%) se redujeron la dosis de otros medicamentos para el control, suspendiéndose en 3 pacientes dicha medicación (33%). En 7 pacientes disminuyó el uso de medicación de rescate diaria (una media de 5.4 días semanales, rango: 3-7 días). No se objetivó mejoría clínica en un paciente, en el que se suspendió Omalizumab (IgE previa a tratamiento <79 UI/dl). No se evidenciaron efectos secundarios en ningún paciente.

CONCLUSIONES

Omalizumab, en nuestros pacientes con IgE previa >100 UI/ml al inicio de tratamiento, ha mostrado disminución del número de las exacerbaciones, consultas hospitalarias y uso de otros fármacos, mejoría de la calidad de vida, y en algunos casos aumento de FEV1 (función pulmonar), sin producir efectos adversos.

HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Leire Troyas Fernández de Garayalde, M.^a Cristina Vera Sáez-Benito, Ana Villamañán Montero, Pilar Caudevilla Lafuente, Juan Pablo García Iñiguez, Carlos Martín de Vicente
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La hemosiderosis pulmonar idiopática es una enfermedad infrecuente, de inicio generalmente en la infancia y de causa desconocida, aunque se postulan mecanismos autoinmunes por su buena respuesta a

inmunosupresores. El sangrado pulmonar repetido con formación de hemosiderófagos provoca el desarrollo de enfermedad intersticial pulmonar y fibrosis en sus fases más avanzadas.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 5 años con antecedentes de neumonías bilaterales graves de repetición que precisaron ingreso hospitalario, así como meningitis y parotiditis bacteriana. El estudio ambulatorio de inmunidad fue normal y la tomografía computerizada de alta resolución (TC-AR) pulmonar mostraba imágenes de bronquiolititis obliterante. Nuestro caso debuta con cuadro súbito de insuficiencia respiratoria y fiebre que precisa ingreso en UCI para soporte ventilatorio. La radiografía de tórax muestra infiltrado algodonoso bilateral sospechoso de infección fúngica. Durante su ingreso se aspiran secreciones sanguinolentas por el tubo endotraqueal y en el lavado broncoalveolar se visualizan macrófagos con pigmento hemosiderínico en su interior en el 80% de la muestra. No se aísla ningún agente infeccioso en las muestras obtenidas y en la analítica sanguínea destaca anemia ferropénica (Hb 6,9 g/dL, VCM 65 fL). Por otra parte se completa estudio de inmunodeficiencias resultando normal. Ante la triada de hemoptisis, anemia e infiltrados bilaterales en la radiografía de tórax se sospecha hemosiderosis pulmonar y se inicia tratamiento con corticoides intravenosos a dosis altas e hidroxicloroquina, con lo que la paciente presenta una marcada mejoría, extubándose al quinto día del inicio del tratamiento. Se realiza TC-AR pulmonar que evidencia focos parcheados de densidad parenquimatosas en vidrio deslustrado compatibles con la sospecha clínica. La evolución clínica en los meses posteriores es favorable, sin nuevas agudizaciones respiratorias, manteniendo terapia con hidroxicloroquina oral y megabolus mensuales de metilprednisolona intravenosa. Su función pulmonar por espirometría forzada al año del diagnóstico es de patrón restrictivo moderado, con un FVC 0,8 L (Zscore -3,26), FEV1 0,73 L (Zscore -3,18), FEV1/FVC 90%, MMEF 1,18 L/seg (Zscore -1,29); mostrando el TC-AR pulmonar de control una mejoría significativa.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de ser una patología rara, la hemosiderosis pulmonar debe sospecharse ante la triada de anemia, hemoptisis e infiltrados bilaterales en la radiografía de tórax. Las pruebas complementarias más útiles serán el TC-AR y el lavado broncoalveolar, en el que es necesario para el diagnóstico objetivar más del 20% de hemosiderófagos. El tratamiento se basa en inmunomoduladores como la hidroxicloroquina y corticoides sistémicos.

IMPORTANCIA DE VENTILACIÓN NO INVASIVA EN UN PACIENTE CON FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA

Isabel Mayordomo Morales, David Gómez-Pastrana Durán, Carmen Aragón Fernández, José Ramón Carrasco Fernández, Johana Andrea Guio Bácares, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una rara enfermedad genética (1/2.000.000) que afecta al tejido conectivo. Aunque su transmisión es autosómica dominante, en la mayoría de los casos se debe a una nueva mutación (gen ACVR1) que produce sobreexpresión genética de la proteína morfogenética ósea tipo 4 (BMP-4), con déficit de antagonistas al estímulo de la BMP.

Clínicamente se manifiesta con malformación congénita de la primera falange de ambos pies (95%) y osificación heterotópica progresiva del tejido conectivo. Cursa por brotes espontáneos o secundarios a traumatismos. Su curso natural es hacia anquilosis articular de las grandes articulaciones del esqueleto axial y extremidades así como desarrollar insuficiencia torácica restrictiva, infecciones respiratorias de repetición o trastornos respiratorios durante el sueño.

Exponemos a un paciente con FOP e insuficiencia respiratoria que requirió ventilación no invasiva nocturna.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 8 años con diagnóstico de FOP diagnosticado al año. Clínicamente debutó con

hallux valgus desde nacimiento y posteriormente tumoración temporal pétreo relacionada con traumatismo previo. En la biopsia se observó ligera fibrosis en piel y tejido celular subcutáneo y en músculo estriado ligera proliferación fibroblástica compatible con FOP. Mapa óseo depósitos cálcicos en tejido celular subcutáneo en ambos brazos con depósitos lineales paravertebrales. El estudio molecular identificó mutación p.Arg206His en heterocigosis en el exón 4 del gen ACVR1.

A los 6 años comienza con sensación de disnea e infecciones respiratorias. Gasometría PO₂: 70 mmHg y PCO₂: 39 mmHg y espirometría con FEV₁: 36% y CVF: 29%. Estudio de sueño y gasometría arterial matutina normales.

Se realizaron controles semestrales de función pulmonar y gasometría capilar que se mantuvieron estables.

A los 8 años comienza con ortopnea y síntomas respiratorio obstructivos nocturnos. Espirometría con FEV₁ 31%, CVF 28%, FEV₁/CVF 0,87. El estudio de sueño

mostró un Índice de Apnea Hipopnea de 9.3/hora, índice de desaturaciones de 9.5/hora y CO₂ matutino de 42 mmHg. Se inició BiPAP nocturna que tras titulación se estableció en presiones de IPAP:9/EPAP:5 cm H₂O.

Actualmente se encuentra estable habiendo mejorado clínica respiratoria nocturna.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los pacientes con FOP desarrollan insuficiencia torácica debido a las malformaciones costovertebrales, anquilosis temprana y deformación progresiva de la columna vertebral. Es recomendable realizar una valoración periódica de la función respiratoria y de la respiración durante el sueño. El uso de ventilación no invasiva nocturna puede ser de utilidad en estos pacientes.

INCIDENCIA DE BRONQUIOLITIS TRAS INTERVENCIÓN FORMATIVA REGLADA A LOS PADRES

Andrea Bordoy Riera, Montserrat Pons Rodríguez
Hospital Manacor, Islas Baleares.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis es el primer episodio agudo de sibilancias con signos de enfermedad respiratoria aguda

viral en menores de 24 meses. Es causa frecuente de hospitalización de noviembre a abril y alguna ocasión también de ingreso en UCI. En nuestro hospital se ha objetivado un incremento de ingresos en niños <3 meses lo que ha motivado realizar una campaña de información y concienciación a los padres de recién nacidos en nuestro centro de forma más enérgica y reglada, para evitar el contagio.

Nos planteamos evaluar la incidencia de ingreso por bronquiolitis en nuestro medio y el impacto de la información preventiva durante los 3 meses previos a la epidemia.

Objetivo: concienciar a la familia de la importancia de las medidas preventivas para evitar contagio de bronquiolitis y valorar la efectividad de la intervención con el estudio de la incidencia de ingresados por bronquiolitis del año anterior.

MÉTODOS

Se distribuye a todos los padres de los neonatos de setiembre de 2015 a febrero 2016 una hoja informativa con dibujos sencillos para fácil comprensión, con un texto breve y una explicación oral por parte del pediatra.

Se estudian todos los lactantes <3 m que ingresan por bronquiolitis durante este periodo, y se comparará con los lactantes de la misma edad ingresados el año anterior sin información preventiva reglada. Los datos se analizaron estadísticamente.

Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, alimentación por lactancia materna o artificial, asistencia a guardería, fumador pasivo, presencia de hermanos, positividad para virus respiratorio sincitial.

RESULTADOS

Se diagnosticaron de bronquiolitis a 46 lactantes <3 m durante los meses de noviembre 2014 a febrero 2015, siendo un total de 27 lactantes <3 m los diagnosticados este año, un 40% menos que el año anterior. 9/46 fueron VRS negativos el año pasado y 8/27 este año. Se objetivó más prevalente la presencia de hermanos en los ingresados durante los dos periodos estudiados 29/46 y 18/27. La lactancia materna exclusiva fue 16/46 en el primer periodo estudiado y de 8/27.

CONCLUSIONES

Aunque la incidencia de bronquiolitis depende de muchas variables, nuestros resultados indican una posible menor incidencia de bronquiolitis en <3m tras la intervención informativa reglada a los padres. El hecho de tener hermanos conviviendo con los lactantes aumentaría el riesgo de contagio. La lactancia materna exclusiva se objetivó en aproximadamente 1/3 de los

lactantes ingresados. La información es de gran importancia para evitar contagios innecesarios y debería potenciarse para evitar ingresos.

NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO: ENTIDAD A TENER EN CUENTA ANTE DISNEA BRUSCA Y DOLOR TORÁCICO

Sonia Garófano Montero, Jesús Joaquín Carrera Martínez, María Sánchez Códez, Cristina Remón García, Estefanía Ruiz González, Lorena Estepa Pedregosa

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El neumomediastino se caracteriza por la presencia de aire libre en mediastino. Las causas más frecuentes son heridas o traumatismos penetrantes, iatrogenia, rotura esofágica secundaria a vómitos o exploraciones endoscópicas. Existe una variante menos descrita en la literatura, el neumomediastino espontáneo idiopático (NEI), más frecuente en varones jóvenes. En la edad pediátrica se asocia generalmente a crisis asmáticas, y puede también deberse a infecciones del tracto respiratorio, traumatismos, vómitos, accesos de tos, esfuerzos intensos, estados de ansiedad con hiperventilación o inhalación de drogas.

RESUMEN DEL CASO

Primer caso: varón de 12 años que acude a urgencias tras sensación disneica y disfagia durante su entrenamiento habitual (futbolista federado). Refiere un vómito aislado previo, no otros desencadenantes de interés. Exploración: crepitación en regiones cervical izquierda y supraclaviculares. Auscultación de burbujeo grueso sincrónico a tonos cardíacos (signo de Hamman). No presenta signos de dificultad respiratoria, saturación de oxígeno del 100%. Se realizó radiografía de tórax con hallazgo de neumomediastino y enfisema subcutáneo cervical. Ingresó para vigilancia y tras 72 horas de reposo absoluto desapareció la clínica y resolución radiológica por lo que se dio de alta. Actualmente permanece asintomático, y se encuentra en seguimiento por Neumología cada 6 meses.

Segundo caso: varón de 13 años que refiere dolor opresivo cervical, irradiado a hemitórax izquierdo, y disfagia desde hace 18 horas. Paciente asmático controlado, última crisis hace un mes, tratada con salbutamol y prednisolona. Exploración física: crepitación en región cervical izquierda. Auscultación pulmonar con ligera hipoventilación generalizada, por lo demás eupneico,

sin signos de distrés y con saturación de oxígeno del 100%. En las pruebas complementarias destacaba radiografía de tórax con neumomediastino y enfisema subcutáneo de predominio cervical izquierdo. Hemograma, bioquímica sanguínea y electrocardiograma, normales. Ingresó precisando analgésicos orales. A las 72 horas desaparece la crepitación y no se aprecian hallazgos patológicos en la radiografía. Está pendiente de revisión por Neumología a los 6 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Nuestros casos corresponden a la variante de NEI, coincidiendo con los casos descritos en la bibliografía, y en relación a maniobras de valsalva. Debemos incluirlo en el diagnóstico diferencial del dolor torácico y disnea brusca, sobre todo en preadolescentes varones. El diagnóstico y seguimiento se realiza mediante radiografía reservando el TC y esofagograma ante sospecha de rotura esofágica. Suele tener buena evolución, precisando solo reposo, analgesia y, pocas veces, oxigenoterapia. Es recomendable el seguimiento a largo plazo para descartar causas subyacentes o recidivas.

NEUMONÍAS DE LA COMUNIDAD CON CAVITACIÓN: 5 CASOS CON MANEJO CONSERVADOR EN HOSPITAL DE 2º NIVEL

Cristina Elipe Maldonado, Miguel Ángel Zafra Anta, Lorena Costales González, Covadonga del Riego Fernández-Nespral, Pilar Galán Del Río, Carlos Daniel Grasa Lozano

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Estudiar la forma de presentación, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes que han presentado neumonía aguda de la comunidad cavitada (NACC) o con absceso pulmonar durante su ingreso en un hospital de 2º nivel en los últimos 10 años.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de todos los casos de NACC ingresados en pediatría de junio-2004/diciembre-2015. Definimos NACC los casos con cavidades en áreas de consolidación en la radiografía de tórax (Rx) o tomografía computerizada (TC).

Se recogieron: antecedentes, síntomas, tratamiento en los días previos, datos analíticos, microbiológicos, pruebas de imagen, tratamiento, evolución, complicaciones.

RESULTADOS

Total fueron 5 pacientes: (3: niñas). Edad: 13 meses-4 años (media: 22,6 meses). **Ver Tabla.** Ninguno de ellos presentaba patología pulmonar previa. Dos de ellos tenían la vacuna conjugada antineumocócica. La clínica se inició una media de 12,2 días antes del ingreso (3-28). Presentaban fiebre, tos o dolor abdominal, dos: polipnea. Sólo uno presentaba leve afectación del estado general. Dos habían iniciado previamente antibiótico oral. Al ingreso, todos, salvo uno, presentaban auscultación normal, uno hipoventilación en el lado afectado. Resultó afectado en LSD en todos los casos. Laboratorio: todos elevación de PCR o VSG, trombocitosis en 80%, leucocitosis 60%. El diagnóstico de NACC se hizo en 4 casos por la Rx, 1 por la TC. La media de tiempo medio de aparición de la cavitación fue de 13 días. El antígeno neumocócico en orina fue positivo en 1, hemocultivo (-) todos, Serología Mycoplasma aguda positiva en 1 de 2. Un caso fue tuberculosis (Mantoux 0 mm, BAAR + en jugo gástrico). El tratamiento antibiótico fue iv con cefotaxima o ceftriaxona en 80%, uno con

amoxi-clavulánico. A 4 se le añadió clindamicina, y a 3 vancomicina o teicoplanina.

La estancia media hospitalaria fue 17 días. Durante la evolución, no presentaron: neumotórax, hematemesis ni sepsis, ninguno hiponatremia, ni derrame pleural (en nuestro centro, las neumonías con derrames significativos se trasladan a hospital de referencia). Ninguna NACC requirió técnicas invasivas o quirúrgicas o traslado.

En la evolución posterior no se observaron secuelas respiratorias, sólo 1 lesiones de imagen fibrosa en Rx.

CONCLUSIONES

La edad de presentación de NACC en nuestra serie es de <5 años. Salvo el caso de varicela, no tenían patología previa ni antecedente de aspiración o cuerpo extraño. Requieren uso prolongado de antibióticos y estancia hospitalaria de larga duración. No hemos constatado secuelas respiratorias posteriormente. La tuberculosis puede debutar como aparente NAC.

Nº	EDAD (a)	SEXO	FECHA	ANTECEDENTES	CLÍNICA Fiebre previa al ingreso Otros síntomas signos Tratamiento previo	DIAGNÓSTICOS	Dx de ABSCESO	LAB	TIEMPO INGRESO (días)	TRATAMIENTO-EVOLUCION
1	22 m	Niña	2006 marzo	No patología pulmonar PreT 34 S LM 4 m Anti-NMC incluida Varicela en curso	10 días Decadida, vómitos, tos ACP. Hipoventilación Amoxi-clav 4 días previos por Neumonía LSD	Neumonía cavitada en LSD y seg 6 del LD Absceso pulmonar	AI ING - Rx (No TC)	PCR 13.6 mg/dl. Leucos 23.000 (H54). PlaQ 549.000 Hb 12.6 Hemoc (-). Mantoux 0 mm Igs normal.	14	Cefuroxim iv, luego Ceftriaxona iv + clinda iv + vancomicina (6 ^o día) iv AL ALTA: Cefuroxim + clindamicina. Normal Rx a los 3 m.
2	13 m	Niña	2007 junio	No patología pulmonar LM 5 m Anti-NMC incluida	6 días + 10 d (ReING) Amoxi inicial ACP normal Fiebre, bulto supraclavicular, tos persistente.	Neumonía cavitada LSD. Neumatocele. Adenofemón laterocervical derecho. Tuberculosis.	9 ^o día desde el primer ING - TC (Neumatocele = 12,3 mm) - No cavitación inicial en Rx	1 - PCR 16, leucos 16.500 (H60%). Hemoc (-). 2 - PCR 9,1 Leucos 26.000 (H77%), PlaQ 1.046.000 na normal Mantoux 0 mm. VSG 99, Test sudor normal, Igs, serología VPH, EBV CMV, toxo, (-) IgM Mycoplasma y chlamida (+) Jugo gástrico positivo BAAR.	20	Ceftriaxona iv + clinda iv INH, RFP, PRM AL ALTA: Ceftriaxona oral Normal Rx de control
3	17 m	Varón	2009 novemb	No patología pulmonar LM 10 m. Padres fumadores	28 días Fiebre, tos. Otros 2 ^o S. Amoxi ACP normal.	Neumonía LSD. Cavitada Anemia microcítica.	AI ING Afebril desde el 1er día. - Rx. No TC	PCR 8.6 Leucos 15.700 (H45). Hb9.7 hemoc (-). Plaquet 527.000 Test gripe (-), Mantoux 0 mm. Iga normal. VSG 94. Jugo gástrico: no BAAR	15	Amoxi-clavulánico + oseltamivir (se suspende al tercer día) AL ALTA: amoxicilina-clavulánico oral. Rx control >1 año: lesiones fibrocicatriciales.
4	13 m	Varón	2012 mayo	No patología pulmonar LM 1 m Familia origen Nigeria	3 días Fiebre, tos, rinorrea Convulsión febril Polipnea AP normal	Neumonía LSD + absceso pulmonar	4 ^o día del ING Cavidad 3,67 cm Afebril desde el 7 ^o d. - Rx. No TC	PCR 29, leucos 13.300 (H73), Hb- mm 8,6 g/dl. AgNeumo negativo. Hemoc (-) Mantoux 0 mm	10	O2 puntualmente Ampi, 3, cambio a Cefotaxima iv + vanco iv + clinda iv AL ALTA: amoxi-clavulánico. 3 semanas. Resolución en Rx a las 7 semanas
5	4 a	Niña	2015 septiemb	No patología pulmonar Familia origen Europa Este	4 días Fiebre, dolor abdominal, polipnea ACP normal	Neumonía necrotizante en LSD Absceso pulmonar LSD Primer infección VEB	3 ^o día del ING Sin fiebre desde 18 días (tuvo exantema EBV) - Rx 4,1 cm cavidad. No TC ni eco.	PCR 25, Plaquetas 925.000. Ag neumococo positivo. Serología Myco IgM e IgG positiv. Además EBV positivo.	26	Ampi 4 días, Cefotaxima iv + azitromicina + clindamicina iv Día 19 ingreso: se suspende cefotaxima y clindamicina y se añade teicoplanina (3 días) AL ALTA: sin tratamiento Control Rx 6S: mejoría

Neumonías Agudas de la Comunidad Cavitadas. Casos en 11 años. Manejo conservador

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD DE ORIGEN FÚNGICO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Sandra Mayola Mari, María Gómez Serrano
Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La neumonitis por hipersensibilidad es una entidad pulmonar poco frecuente, sobretudo en pediatría, asociada frecuentemente a exposición laboral. Sin embargo, otras fuentes antigénicas menos habituales como la exposición a antígenos fúngicos en domicilios deberían ser considerados entre los agentes causales de esta enfermedad. Presentamos el caso de un varón de 7 años que presenta cuadro de tos crónica y dificultad respiratoria persistente en contexto de aparición de humedades en su domicilio.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 7 años previamente sano que explica cuadro de 4 meses de evolución caracterizado por tos seca, dificultad respiratoria, pérdida de peso y fiebre intermitente. En la exploración física destaca tiraje subcostal junto con crepitantes basales inspiratorios y espiratorios. Atribuido inicialmente a asma bronquial se instaura tratamiento broncodilatador inhalado sin clara mejoría posterior por lo que se decide realizar estudio de imagen. La radiografía torácica muestra infiltrado bilateral motivo por el cual se amplía estudio con un TAC torácico que muestra afectación difusa parenquimatosa "en vidrio deslustrado" (se adjuntan imágenes de cortes inspiratorios y espiratorios). Tras empeoramiento clínico y aparición de hipoxemia se deriva a nuestro centro para ingreso donde mejora de progresivamente pudiéndose retirar la oxigenoterapia al cuarto día. La citología del lavado broncoalveolar es compatible con exudado inflamatorio de predominio linfocítico (73%) con índice CD4/CD8 de 1,48. Se reinterroga a la familia averiguando la presencia de humedades en la vivienda habitual. Ante la sospecha de neumonitis por hipersensibilidad se realiza estudio de precipitinas séricas que son positivas para *Mucor Mucedo*, *Aspergillus fumigatus* y *Penicillium frequentans*, así como cultivo de muestra ambiental que es positivo para *Penicillium sp* y *Ulocladium sp* confirmando el diagnóstico. Es dado de alta tras dos semanas de ingreso recomendando no regresar al domicilio actual.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de una entidad infradiagnosticada, especialmente en pediatría, cuya evolución a largo plazo puede conllevar secuelas irreversibles. La sospecha clínica junto con una anamnesis exhaustiva y las exploraciones complementarias correspondientes son esencia-

les para un diagnóstico precoz y poder aplicar el tratamiento fundamental: la evitación del agente causal.

Es por ello que, pese a ser una patología infrecuente, debemos tenerla en cuenta ante síntomas respiratorios persistentes insistiendo en la importancia de una anamnesis completa dirigida para poder encontrar agentes causales que a menudo son poco habituales.

NO TODO LO QUE PARECE ASMA SIEMPRE LO ES

Margarita Laura Arnés Parra, Sonia Sánchez de Antonio, Eva Tato Eguren, Ainara Lecuona Serrano, Naia Larrinaga Dañobeitia, Henar Arranz García

Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea abarcan un amplio espectro de patología, habitualmente poco frecuente en la práctica clínica. Algunas de ellas pueden pasar desapercibidas los primeros años de vida y dar una clínica larvada o crónica que pueden simular otros cuadros como el asma bronquial.

RESUMEN DEL CASO

1. Niña de 9 años, con broncoespasmos asociados a procesos infecciosos de repetición desde los 2 años, que mejoran tras administración de Salbutamol. Asocia disnea con el ejercicio físico intenso. Presenta sensibilización a ácaros y una espirometría con patrón obstructivo sin mejoría tras test broncodilatador. Ante sospecha diagnóstica de asma se pauta tratamiento escalonado, sin mejoría clínica ni de la función pulmonar, por lo que se amplía estudio: test del sudor normal, analítica sanguínea con estudio de inmunidad normal, pleuistomografía con patrón mixto y obstrucción de vía aérea pequeña, gammagrafía ventilación-perfusión pulmonar sin alteraciones. El TAC presenta un bronquio traqueal derecho, con disminución de calibre de tráquea distal y bronquios principales. Se realiza Fibrobroncoscopia en la que se confirma en tercio medio traqueal el bronquio traqueal con colapso dinámico del 100% de su luz, una estenosis traqueal distal del 50% con 2 anillos completos, y una malacia carinal, colapsable en un 80%.
2. Niña de 3 años, varios episodios de broncoespasmo severo con buena respuesta a salbutamol, en los que precisa hospitalización. Antecedentes de tos laríngea recurrente. Dos hermanos con asma y alergia a ácaros. Prick a neumoalérgenos negativo. Se pauta tratamiento escalonado ante cuadro compatible con asma, sin mejoría. Se decide ampliar estudio, con despistaje TBC negativo, test de

sudor normal, Rx tórax normal, analítica sanguínea normal. TAC con mínima disminución del calibre traqueal en su tercio medio. La Fibrobroncoscopia confirma una traqueobroncomalacia moderada, con colapso dinámico de más del 80% de su calibre y una estenosis del bronquio de la llingua.

En ambos casos se optimiza tratamiento, se inicia fisioterapia respiratoria, ampliación de cobertura vacunal y antibioterapia precoz ante infecciones respiratorias.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un cuadro etiquetado de asma bronquial que no responde al tratamiento habitual o no evoluciona adecuadamente, debemos ampliar el estudio y realizar un adecuado diagnóstico diferencial, descartando entre otras patologías anomalías congénitas de la vía aérea.

Los notables cambios en las últimas décadas, tanto en técnicas de imagen como en instrumentación pediátrica broncoscópica, están permitiendo el mayor reconocimiento de anomalías congénitas de vías aéreas.

OBSTRUCCIÓN INFRECUENTE DE LA VÍA AÉREA POR DOBLE MEMBRANA SUBGLÓTICA

Pilar Priego Ruiz, Javier Torres Borrego, José Manuel Rumbao Aguirre, Ignacio Ibarra de la Rosa, Juan Luis Pérez Navero

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

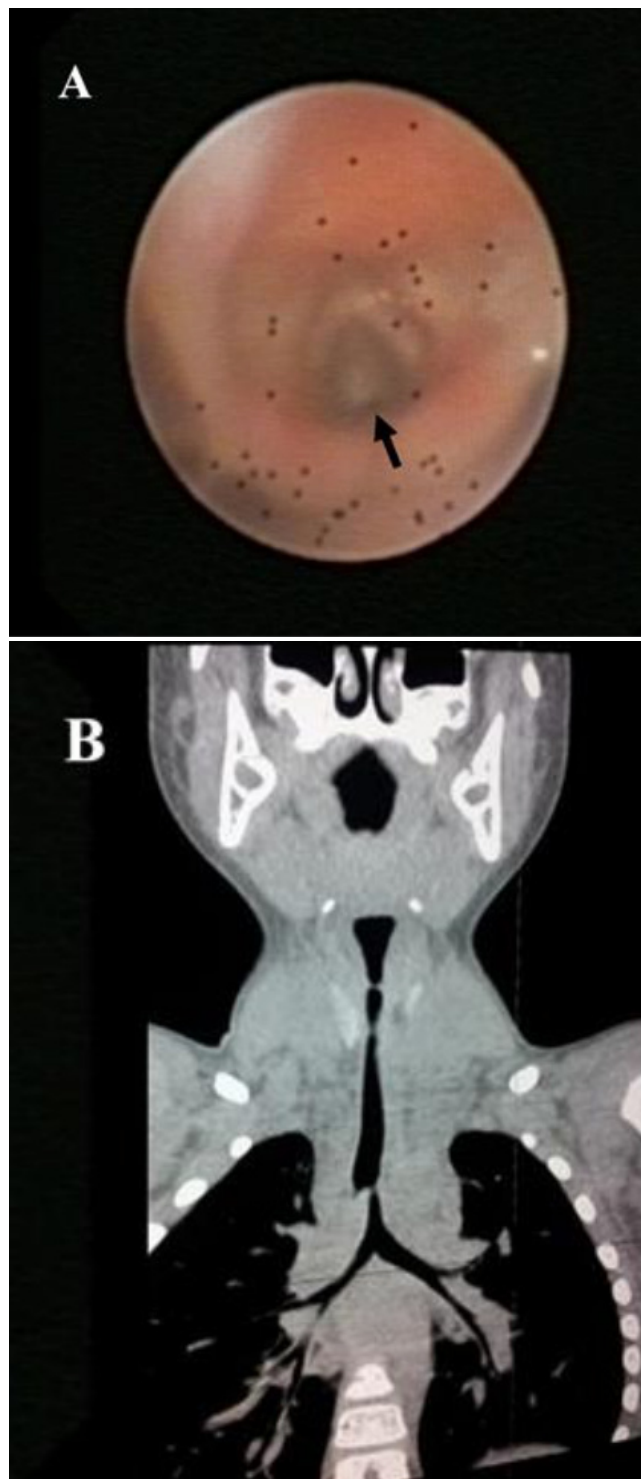
El estridor persistente expresa obstrucción de la vía aérea (VA) superior y constituye uno de los motivos frecuentes de indicación de Fibrobroncoscopia (FBC). En el presente caso clínico se halló una malformación de la VA infrecuente.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 4 años con estridor inspiratorio progresivo, con diagnóstico de sospecha de membrana traqueal postintubación o malacia laringotraqueal. Como antecedentes destacan: prematuridad que precisó intubación y ductus arterioso persistente intervenido y arteria subclavia derecha aberrante. En exploración física presenta estridor bifásico y habla entrecortada. En FBC se objetiva membrana subglótica con obstrucción grave de la VA. Se indica TC que confirma presencia de doble membrana subglótica y bronquio traqueal derecho. Durante la intubación para realizar split cricotiroido presenta desaturación brusca e intensa que requiere FBC urgente, apreciándose bronquio principal derecho (BPD) ciego, traquealización de BP izquierdo

y carina secundaria (figura 1). La reconstrucción axial y coronal de TC muestra falso bronquio traqueal derecho ciego y pseudocarina.

Figura 1. A: Imagen tomada durante la FBC que muestra membrana subglótica que obstruye gravemente la VA, dejando un 10% de diámetro traqueal libre (flecha). B: Corte coronal de TC de tórax: presencia de doble membrana subglótica: la superior con orificio central de 3 mm de diámetro, la inferior de 4 mm y bronquio traqueal derecho.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La FBC en Pediatría es una técnica segura y con un gran número de aplicaciones, tanto diagnósticas como terapéuticas. Existe una estrecha relación entre cardiopatías y malformaciones de VA, lo que nos debe de hacernos plantear FBC en pacientes con sintomatología respiratoria y cardiopatías congénitas.

RENTABILIDAD DE LA POLIGRAFÍA RESPIRATORIA DOMICILIARIA PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE APNEAS-HIPOPNEAS EN NIÑOS

Beatriz Moreno Vinués, Jesús Rodríguez Catalán, Francisco Javier Mejorado Molano, Teresa Gómez García, Genoveva del Río Camacho

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los últimos años se ha incrementado el interés por el síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS). El patrón de oro para el diagnóstico sería la polisomnografía (PSG), sin embargo, ésta es una prueba complementaria que consume muchos recursos y no está disponible en gran parte de los servicios, por lo que se han desarrollado otras alternativas diagnósticas más sencillas como la pulsioximetría nocturna y la poligrafía respiratoria domiciliaria (PRD). Ésta última ha sido validada recientemente tanto en adultos como en niños.

Nuestro objetivo es evaluar la rentabilidad de la PRD en el diagnóstico de SAHS en nuestra consulta.

MÉTODOS

Se incluyen a 116 niños remitidos desde las consultas de Neumología infantil de nuestro centro por sospecha de SAHS, entre los meses de enero 2012 y octubre 2015, con una edad media de 7,58 años (Intervalo de confianza al 95%: 6,96-8,21).

A todos ellos se les realiza una historia clínica, exploración física y PRD (Equipo T3 Cardinal-Health Hispania).

Las variables cualitativas analizadas son el porcentaje de resultados diagnósticos con la PRD y el grado de severidad de SAHS. Como variables cuantitativas se analizan la edad y el índice de apneas-hipopneas (IAH).

Se ha realizado un análisis descriptivo mediante distribuciones de frecuencias para las variables cualitativas y media y desviación estándar para las variables cuantitativas.

RESULTADOS

La PRD ha resultado diagnóstica en 107/116 (92,3%) y no concluyente en 9/116 (7,7%), siendo necesaria en estos últimos la realización de PSG posterior. Dentro de las PRD diagnósticas, 50/107 (46,7%) son informadas como SAHS en su distinto grado de severidad y 57/107 (53,3%) son normales.

La edad media \pm desviación estándar (DE) de los estudios no concluyentes es $7,34 \pm 3,77$ años, para los resultados normales (no SAHS) es $8,03 \pm 3,12$ años, para los SAHS leve $8,39 \pm 4,44$ años, SAHS moderado $6,63 \pm 2,68$ años y SAHS severo $6,28 \pm 3,26$ años; no encontrándose diferencias estadísticamente significativas.

En cuanto al IAH medio, observamos que el grupo de no SAHS tiene $0,92 \pm 0,53$ DE, los SAHS leve $3,53 \pm 0,90$ DE, SAHS moderado $7,63 \pm 1,54$ DE y el grupo de SAHS severo $14,46 \pm 3,93$ DE.

CONCLUSIONES

La PRD puede ser un método válido para el diagnóstico de SAHS en niños, principalmente cuando no disponeamos de PSG en nuestro medio. El pequeño porcentaje de PRD no concluyentes obtenido en nuestra muestra podría ser debido más a problemas técnicos que a falta de colaboración del paciente.

SÍNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD. PENSAR EN ÉL, PORQUE EXISTE

Patricia Rodríguez de Bethencourt Sanjuán, Fernando Echavarrri Olavarría, Sara Lapeña Maján, Rocío de la Morena Martínez, Regina Echevarría Zubero

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Swyer-James-MacLeod, o pulmón hiperclaro unilateral idiopático, es una entidad poco frecuente, cuyo diagnóstico suele ser el hallazgo radiológico incidental de un pulmón hiperclaro unilateral con una vascularización disminuida y atrapamiento aéreo en espiración. Inicialmente, se sospechó un origen congénito, pero actualmente se considera una forma postinfecciosa de bronquiolitis obliterante, generalmente tras neumonía o bronquitis virales en la infancia.

Nuestro objetivo es describir las características clínicas, hallazgos radiológicos y evolución de dos pacientes afectos con este síndrome.

RESUMEN DEL CASO

- Caso 1: Paciente de 12 años, con bronquitis sibilantes frecuentes hasta los 4-5 años de edad, ingresado una ocasión a los 2 años. Diagnosticado por Alergología de asma moderada con sensibilización a inhalantes, con estudio analítico normal salvo IgE total de 1.670 U/mL, patrón espirométrico mixto con predominio restrictivo, y en tratamiento con Montelukast y Budesonida/Formoterol. En radiografía de tórax se objetiva pulmón izquierdo hiperclaro, disminución de la vascularización en LII y atrapamiento aéreo en espiración. El TC torácico corroboró la asimetría pulmonar y la disminución del calibre de los vasos en el LII, compatibles con Síndrome de Swyer-James-MacLeod.

El paciente no ha tenido infecciones pulmonares, aunque presenta regular control clínico del asma y una espirometría obstructivo-restrictiva.

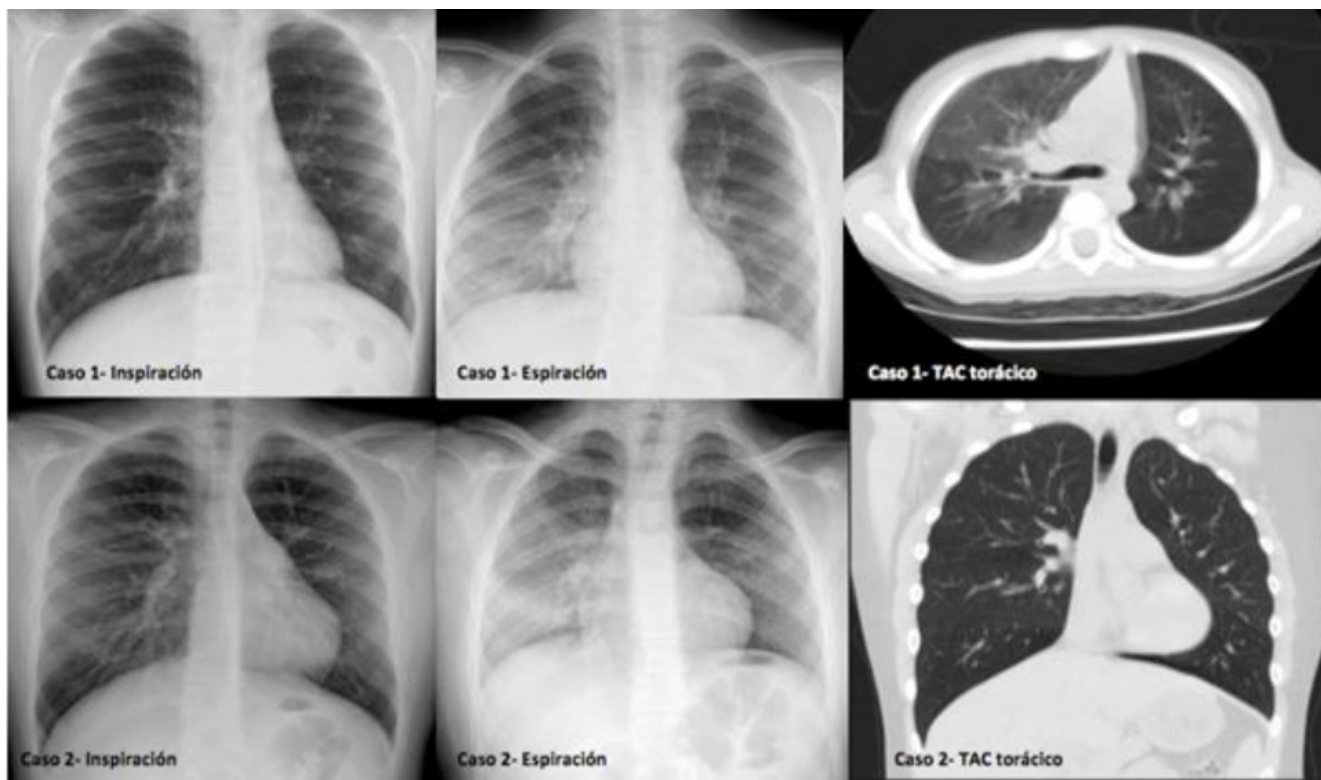
- Caso 2: Paciente de 3 años. Refería un episodio de bronquiolitis VRS positivo a los 21 meses que precisó ingreso, y numerosas bronquitis sibilantes posteriores, una de ellas con neumonía en LID. Presentaba radiografías previas normales. La exploración y el estudio inicial de inmunodeficiencias, FQ y neumopatías resultaron normales. A

los pocos meses, se objetivó hipoventilación en hemitorax izquierdo, no detectada previamente. Un nuevo estudio radiológico mostró engrosamiento vascular en lóbulo medio e hiperclaridad en hemitórax izquierdo. El TC torácico obtuvo hallazgos compatibles con Síndrome de Swyer-James-MacLeod. Más adelante la radiografía de tórax en inspiración/espiración mostró un pulmón izquierdo reducido con atrapamiento aéreo en espiración.

El paciente no ha tenido más neumonías ni otras infecciones pulmonares. Su asma tiene un buen control clínico y una alteración espirométrica obstructiva-restrictiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El Síndrome de Swyer-James-MacLeod es una entidad que debemos incluir en el diagnóstico diferencial de hiperclaridad pulmonar. El espectro clínico es muy variado, desde formas asintomáticas, infecciones respiratorias repetidas, hasta hemoptisis, tos crónica y disnea de esfuerzo en adultos. No existe tratamiento específico, salvo un buen uso de antibióticos y vacunación antigripal y antineumocócica. Habitualmente tiene una evolución benigna con un pronóstico favorable.



Imágenes casos MacLeod

SOSPECHA CONFIRMADA DE FIBROSIS QUÍSTICA

Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco, Laura Domínguez Hidalgo, Nathaly Flores Casas, Carmen Torres Cañadillas

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana en el brazo largo del cromosoma 7. La presentación clínica es variable aunque en la mayoría de casos predominan los síntomas respiratorios y digestivos, por lo que el diagnóstico resulta complicado.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 19 meses que había sido seguido en consultas externas de Pediatría por fallo de medro y estreñimiento. En pruebas complementarias realizadas en este período destacan valores de Na y Cl en el límite de la normalidad coincidiendo con época estival, sin otras alteraciones. Ingresó por deshidratación a los 10 meses de edad, realizándosele dos tests de cloro en sudor dudosos y estudio genético de para FQ que resultó negativo (no detección de ninguna de las 42 mutaciones estudiadas). Acude a Urgencias por vómitos incoercibles de unas 48 horas de evolución que habían sido tratados de manera sintomática sin mejoría de la sintomatología. El padre refiere haber encontrado al niño en su domicilio convulsionando: rigidez generalizada, movimientos de flexo-extensión en mmss sin respuesta a estímulos. Traslado en ambulancia a nuestro centro, refieren que durante el traslado el paciente se encuentra afebril y en período post-crítico. A su llegada, presenta Glasgow 10 y signos de deshidratación severa-shock hipovolémico. Ingresó en UCIP donde es estabilizado con aportes de SSHipertónico, sueroterapia a necesidades basales más corrección de deshidratación grave y aportes de Na, K y Cl. Analítica al ingreso: alcalosis metabólica (Na 118, Cl 73). Tras reposición hídrica, objetivar normalización de valores analíticos y mejoría del estado clínico y neurológico, se traslada a planta para continuar cuidados. En pruebas complementarias, se completa estudio con test de cloro en sudor siendo patológico en dos ocasiones, confirmándose el diagnóstico de fibrosis quística.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La FQ es una enfermedad muy incapacitante evolutivamente y de difícil diagnóstico debido a su clínica pleomórfica. El diagnóstico temprano mejora la calidad y la esperanza de vida; con lo que el cribado neonatal es crucial. El hecho de que no esté implantado a nivel na-

cional hace que la patología deba seguir teniéndose en cuenta en el diagnóstico diferencial de las patologías respiratorias y digestivas infantiles. En nuestro caso, resultó esencial la sospecha diagnóstica, el seguimiento del niño en consulta y la realización de tests del sudor repetidos así como el estudio genético ampliado.

SOSPECHA PRENATAL DE MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VÍAS AÉREAS PULMONARES: CASUÍSTICA DE 10 AÑOS EN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL, ACTITUD DIAGNÓSTICA Y EVOLUCIÓN

Nora Mayo Artuch, Miguel Ángel Zafra Anta, Cristina Pérez Fernández, Susana de las Heras Ibarra, Mónica Menéndez Gallego, Ángel Isaac Sánchez Vicente

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las malformaciones pulmonares congénitas primarias tipo lesiones quísticas pulmonares (LQP) incluyen un grupo heterogéneo de anomalías: malformación adenomatoidea quística o malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (MCVAP, que sigue la clasificación propuesta por Stocker), secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito, etc. Es una patología poco frecuente, 1:30.000 embarazos aproximadamente. El estudio de imagen prenatal cada vez es más preciso; pero puede resultar difícil diferenciarlas unas de otras, diagnosticar con precisión su localización, así como anticipar su evolución, incluida resolución aparente, siendo el estudio postnatal el que ayuda definitivamente en su diagnóstico. En las últimas décadas se está debatiendo el tratamiento y su calendario de indicación.

Objetivo: Se analizan los casos con diagnóstico prenatal por Ultrasonografía (US) de posible MCVAP, en un único centro de segundo nivel, y su evolución postnatal.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de 6 pacientes con diagnóstico prenatal de MCVAP, en hospital de 2º nivel, que atiende una población con 2.500-2.900 partos al año. Periodo: 10 años, desde 2006 a 2015. Base de datos Excel de las sesiones conjuntas de Ginecología-Neonatología.

RESULTADOS

De los 6 pacientes, eran varones 4 (66,6%). Su seguimiento es desde 7 m hasta 9 años (ver Tabla). Todos tenían diagnóstico prenatal por US y 2 por Resonancia

Magnética (RM). Postnatal: se realizó Tomografía Computarizada (TC) en 2 pacientes. Un paciente no tiene estudio de imagen postnatal, su evolución es asintomática. Se derivó 1 para su nacimiento en el hospital

terciario. Se les trató quirúrgicamente a 2 (lobectomía por toracoscopia) en hospital de referencia; y 2 de corta edad actual, asintomáticos, están en seguimiento.

Tabla. Casuística de malformación congénita de las vías aéreas pulmonares de diagnóstico prenatal

N	Año Nto.	Edad actual	Sexo	EG (S) al Dx	Descripción de lesión en ECO prenatal	Localización	Tipo MCVAP prenatal	Resoluc. aparente en ECO prenatal (S)	Síntomas al Nto	Pruebas complementarias	Tto qco	Clínica postr
1	2015	7 m	V	22	Imagen anecoica, impresiona de 3 quistes comunicados entre sí (14x6 mm). Rodeado de tejido hiperecogénico (23x24x14 mm). Vascularización procedente de AP derecha. Sem-27: 2 imágenes anecoicas (la mayor, 5 mm).	LID	II	Sí (30)	NO	- RM fetal. - POSTNATAL: Rx tórax 2 día: sin alt. TC helicoidal, contraste (2 m): lesión 18x10x 20 mm en LID y de 9 mm en LSD (MAQ II).	Pte Derivado Hosp Referencia	NO
2	2015	7 m	M	21	Imagen hiperecogénica homogénea de 12x12,7 mm. No se observan vasos procedentes de Aorta abdominal. Semana 28: 23x9 mm.	LID	I	No	SI	- RM fetal. - POSTNATAL: Rx tórax 2º día: sin alt. TC helicoidal, contraste 2 m): SECUESTRO BRONCOPULMONAR	Pte Derivada Hosp Referencia	Pretérn 31 S por preeclampsia- Postneonatal: NO clínica.
3	2012	3 a	V	20	Corazón desplazado en hemitórax derecho por gran masa hiperecogénica homogénea que ocupa todo el hemitórax izquierdo. No alteraciones vasculares. Posible Hernia diafragmática. Sem-25: 43x21 mm.	Hemitórax izquierdo	III	Sí (34)	NO	Rx tórax 2 día: áreas hiperlucentes periféricas en ambos pulmones. No lesión quística.	No	NO
4	2007	8 a	V	20	Masa hiperecogénica de 23x15 mm sin visualizarse quistes en LII. Sem-24: 24x23 mm.	LII	III	Sí (27)	NO	NO	No	Bronquitis de repetición leve
5	2007	8 a	M	20	Masa hiperecogénica 37x24, grandes zonas hipoecogénicas en hemitórax dcho que desplazan el corazón hacia la izda. COMPONENTE MIXTO MAQ-SECUESTRO (vasc desde aorta abdominal). Sem-31: MAQ 40x19 mm y secuestro 10x15 mm. Sem-40: 47 mm.	Hemitórax derecho	I	No	NO	RX tórax al nacimiento: hiperclaridad de base pulmonar derecha compatible con MAQ+secuestro pulmonar. Derivación Hosp Referencia	Lobecto inferior D por toracoscopia a los 16 m de vida.	NO

6	2006	9 a	V	20	Imagen que afecta a todo el pulmón izquierdo, con leve desplazamiento mediastínico. Masa de 45x37 mm en lóbulo apical. * Malformación asociada: quiste de duplicación gástrica.	Hemitórax izquierdo	II	No	Nto en Hosp de Referenc	-	lobectomía por toracoscopia.	Bronquitis de repetición.
---	------	-----	---	----	---	---------------------	----	----	-------------------------	---	------------------------------	---------------------------

CONCLUSIONES

En nuestros casos, el mayor porcentaje de las LQP corresponden a MCVAP, y uno a Secuestro Pulmonar. El manejo adecuado incluye el diagnóstico de imagen evolutivo con US fetal, descartar malformaciones asociadas o hidrops, confirmar con RM fetal, y TC postnatal, aunque en la US prenatal parezca haber desaparecido la lesión; también se requiere coordinación entre especialidades y con el hospital de referencia. El tratamiento se realizará en función de la sintomatología y del tipo de malformación, teniendo en cuenta que incluso puede haber involución espontánea durante la gestación. En periodo postnatal hay que considerar a largo plazo el riesgo, aunque muy bajo, de malignización.

TOSFERINA: REEMERGENCIA DE UNA ENFERMEDAD VACUNABLE

Verónica Cardona Leyda, Elizabeth Rúa Hernández, Elena Sacristán Salarich, Esther Latorre Martínez, Joaquín Escribano Subías, M.^a Teresa Pascual Sánchez

Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona.

INTRODUCCIÓN

La Tosferina es una enfermedad respiratoria aguda, contagiosa, producida por la Bordetella pertussis, cuya clínica típica es: fase catarral previa al inicio de tos paroxística, cianosis facial, estridor inspiratorio y vómitos. En los neonatos cursa de forma atípica.

Se ha descrito la Tosferina maligna en menores de seis meses y se caracteriza por una reacción leucemoide (> 100 000 leucocitos) con linfocitosis y bronconeumonía con hipoxemia e hipertensión pulmonar.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 30 días, sin antecedentes de interés, con tos en accesos de 1 semana de evolución, asociando en las últimas horas cianosis peribucal y pausas respiratorias. Exploración física T^a 36'2°C, FC 168lpm, FR 60rpm, SatHb 94%, tiraje subcostal y sibilantes espiratorios. Ingresó con diagnóstico de bronquiolitis

y sospecha de Tosferina, se inicia tratamiento broncodilatador nebulizado y azitromicina, con mejoría inicial. La PCR para Bordetella pertussis es positiva por lo que se realiza estudio y tratamiento a familiares. Al séptimo día presenta empeoramiento de los accesos de tos pautándose dexametasona. La radiografía de tórax muestra un patrón intersticial bilateral. Al décimo día presenta distrés respiratorio importante e hipoxemia, se añade soporte con cánulas nasales de alto flujo. En la analítica sanguínea destaca acidosis respiratoria (pH 7'20 UpH, pCO₂ 63 mmHg), leucocitosis (63'7x10⁹/L) con linfocitosis (34'3x10⁹/L) y trombocitosis (893x10⁹/L). La radiografía no muestra cambios. Ante la sospecha de Tosferina maligna con sobreinfección se pauta azitromicina y cefotaxima endovenosas y es derivado a Hospital de tercer nivel. Presenta empeoramiento con accesos de tos e insuficiencia respiratoria, precisando ventilación mecánica invasiva durante nueve días y posteriormente cánulas nasales de alto flujo. Se descarta hipertensión pulmonar por ecocardiografía y presenta como complicación neumonía bilateral. La clínica se considera secundaria a tosferina y bronquiolitis por coronavirus.

Tras 25 días es dado de alta con oxígeno domiciliario y azitromicina tres días a la semana. La evolución fue favorable permitiendo suspender el oxígeno a la semana. Sigue control en consultas externas de neumología pediátrica y, a los 12 meses, la exploración física y radiológica es normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La Tosferina sigue siendo un problema de salud pública mundial, pese a la alta tasa de vacunación, por pérdida de inmunidad con el paso de tiempo. Tiene un impacto importante en los menores de 2 meses por el mayor riesgo de complicación. Los adolescentes y adultos son los principales transmisores, siendo necesario modificar las estrategias vacunales en ellos, especialmente en aquellos en contacto con lactantes, y en mujeres embarazadas.

TUBERCULOSIS PULMONAR: BUSQUE Y COMPARE...

Patricia Rodríguez de Bethencourt Sanjuán, Fernando Echavarrí Olavarría, Sara Lapeña Maján, Belén Salomón Moreno, Elena González Río, Mercedes Bueno Campaña
Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis pulmonar (TB-P) se transmite por secreciones aerosolizadas de pacientes bacilíferos. La zona del parénquima pulmonar donde penetra el bacilo suele ser invisible radiológicamente y resolverse espontáneamente. Si progresa origina un infiltrado parenquimatoso y adenitis regional, pudiendo comprimir algún bronquio. Las manifestaciones radiológicas son variadas, sin lesiones patognomónicas, por lo que la sospecha diagnóstica resulta difícil.

Presentamos dos casos recientes de pacientes con patología respiratoria, inicialmente no diagnosticados de TB-P, en los que la imagen llevó a insistir para lograr el diagnóstico final de tuberculosis.

RESUMEN DEL CASO

- Caso 1: Niña de 14 años con fiebre de corta evolución. Refieren tos seca en estudio de 5 meses, descartada Tosferina y asma. No síntomas constitucionales. 1,5 años antes, el novio de su hermana fue diagnosticado y tratado de TB-P. Su hermana recibió profilaxis con isoniacida por enfermedad latente.

Estudio: radiografía de tórax con infiltrado LSI (*1.1), Mantoux 0 mm, analítica anodina. Se pautó

azitromicina. Cedió la fiebre y mejoró la tos, fue dada de alta a Consultas.

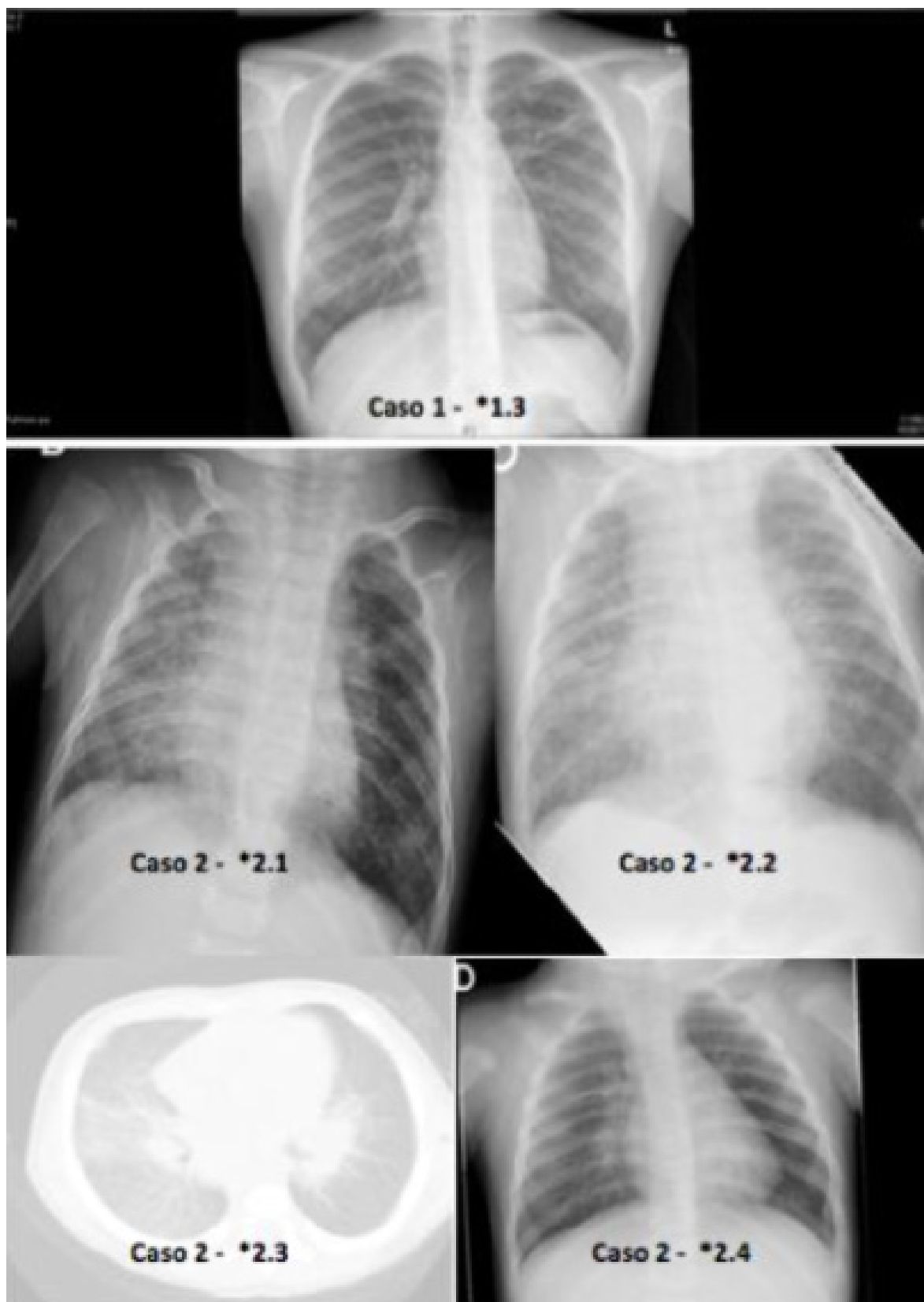
Al mes refiere dolor torácico izquierdo, tos seca, hiporexia y astenia. Nuevo estudio: radiografía con infiltrado aumentado LSI (*1.2). Quantiferon positivo y Mantoux de 15 mm. La tinción de aureamina en jugos gástricos y esputo identifican BAAR iniciando tratamiento con tres fármacos con buena evolución clínico-radiológica (*1.3). Los cultivos aislaron *Mycobacterium tuberculosis* (MT) multi-sensible.

- Caso 2: Lactante de 4 meses, consulta por tos húmeda de 2 días de evolución, tiraje, polipnea y auscultación de bronquiolitis. Asociaba hipoxemia y acidosis respiratoria, VRS nasal negativo. Ingresó con Adrenalina nebulizada y oxigenoterapia. Radiografía de tórax con infiltrado difuso derecho (*2.1).

Ante escasa mejoría, al cuarto día una nueva radiografía objetiva patrón miliar (*2.2); iniciando tratamiento con azitromicina. Se realizan Mantoux 14 mm y Quantiferon positivo. El TACAR confirma el patrón radiológico (*2.3), más lesión redonda en LII y compresión del bronquio principal izquierdo por adenopatías. Punción lumbar patológica y afectación ocular. La RMN cerebral muestra tuberculomas. En aspirado gástrico se aisló MT multi-sensible. Conviven en piso insalubre 13 personas, y el caso índice fue la pareja de abuela.

Se inicia tratamiento con 4 fármacos más corticoides por la afectación meníngea y adenopática. Buena evolución clínico-radiológica, con normalización respiratoria, neurológica y radiológica (*2.4).





Imágenes de casos 1 y 2 de TB-P

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La TB-P en niños tiene una presentación radiológica variada, sin imágenes patognomónicas, lo que obliga

a considerar la posibilidad de TB-P ante casi cualquier afectación pulmonar, como en nuestros casos de neumonía aparentemente bacteriana y bronquiolitis.

NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

¿CRISIS FEBRILES EN LACTANTE DE 5 MESES? ADEM COMO DIAGNÓSTICO INUSUAL

Ariadna Carsí Durall, Laura Costa Comellas, Ana Felipe Rucían, Enrique Pérez Martínez, Marc Tobeña Rue, Ignacio Delgado Álvarez

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es un trastorno desmielinizante del SNC inmunomediado, de curso habitualmente monofásico y aparición frecuentemente tras infección/inmunización reciente. El diagnóstico se basa en la aparición de clínica neurológica aguda/subaguda (incluye encefalopatía) y la evidencia por neuroimagen de lesiones desmielinizantes multifocales. La posible variabilidad clínica inicial (fiebre, cefalea, hemiparesia, ataxia, afectación pares craneales, crisis epilépticas...), hace preciso descartar otras causas.

Presentamos un caso de ADEM en lactante de 5 meses cuya clínica inicial y su corta edad hicieron sospechar y descartar otros diagnósticos inicialmente.

RESUMEN DEL CASO

Lactante 5 meses, sin antecedentes familiares/personales, con calendario vacunal al día (antineumocócica administrada la semana previa), que consulta por irritabilidad/llanto intermitente de 5 horas, sin fiebre ni otra sintomatología. Se realiza ecografía abdominal que resulta compatible con posible invaginación intestinal resuelta y es dada de alta. Reconsulta a las pocas horas por fiebre y presenta 2 crisis epilépticas tónicas generalizadas prolongadas, que requieren administración de benzodiacepinas. Ante sospecha de infección de SNC, se realiza estudio LCR (citoquímica normal), así como analítica (bajo riesgo de infección bacteriana) y sedimento urinario (leucocituria), y se inicia tratamiento con cefotaxima y aciclovir. En las siguientes horas destaca somnolencia e hipotonía generalizada, inicialmente atribuida al efecto de las benzodiacepinas. Los estudios infecciosos LCR/orina resultan negativos. Se realiza EEG que resulta patológico (disfunción neuronal con anomalías epileptiformes generalizadas). Por persistencia de somnolencia e hipotonía con aparición de estrabismo convergente a las 48 horas de ingreso, se solicita RMN que muestra afectación parcheada de sustancia blanca subcortical, tálamos, troncoencefáli-

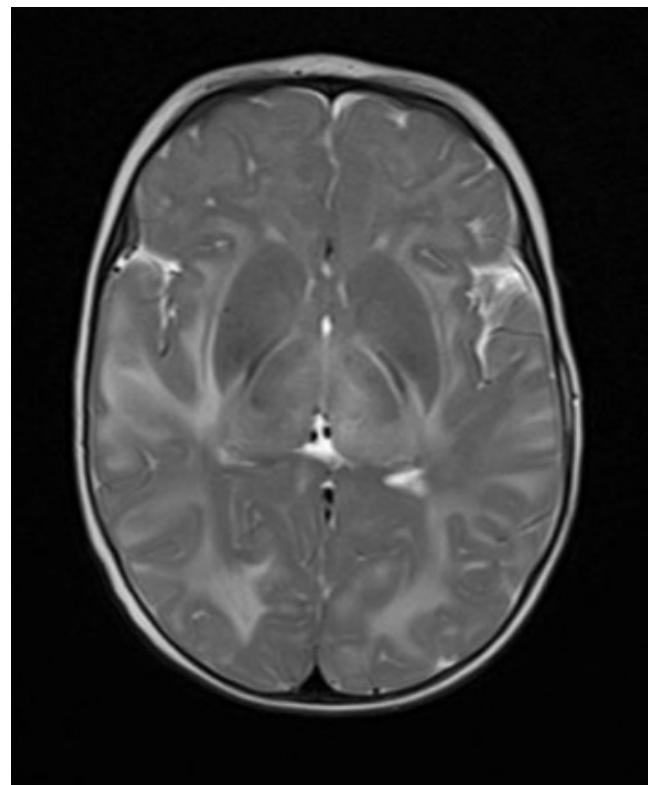
ca y medular C1-C2, compatible junto a la clínica, con el diagnóstico de ADEM.

Se inicia tratamiento con metilprednisolona (30mg/kg 5 días), así como inmunoglobulinas (1g/kg 2 dosis). Se repite estudio de LCR, con estudio de bandas oligoclonales, autoanticuerpos anti-NMDA/anti-NMO y, dada la corta edad de la paciente, se amplía estudio con cribaje metabólico (todos los resultados negativos). Estudio neurofisiológico visual/auditivo normal. Su evolución clínica es rápidamente favorable, con práctica normalización de la exploración al alta.

Se mantiene tratamiento corticoideo oral al alta en pauta descendente. La RMN de control (a las 3 semanas) muestra una práctica normalización.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos caso muy precoz de ADEM, el de menor edad según la literatura. Es importante tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial ante crisis epiléptica, focalidad neurológica y/o encefalopatía aguda, sobretodo en contexto febril y/o postinfeccioso, incluso en pacientes de corta edad.



Neuroimagen (RMN) con afectación parcheada de la sustancia blanca.

¿PUEDE EL EXCESO DE TELEVISIÓN CAUSAR TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA?

Montse Pons Rodríguez, Andrea Bordoy Riera, Elo Alemán Masia, Gloria Pinzón, Darina Bandiera

Hospital Manacor, Islas Baleares.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Presentamos tres casos clínicos con sintomatología del espectro autista, relacionados con excesiva exposición a la televisión (más de cinco horas diarias en cada caso) dado que todos mejoran de forma espectacular cuando se procede a retirarla.

MÉTODOS

Los tres casos presentan antecedentes familiares de patología psiquiátrica.

No hay antecedentes médicos relevantes neonatales, excepto en la niña de 36 meses; ingresada desde el mes de vida por atresia de vías biliares que requiere trasplante hepático.

Los tres casos comparten elevada hiperactividad, cambio frecuente de actividad, elevada movilidad sin propósito, y elevada dispersión, muchas dificultades en captar su atención y mantenerla por periodos de tiempo muy cortos.

Presentan dificultades de comunicación severas; falta de interés por los demás.

Autoestimulación sensorial (dos visual y en un caso olfativa) y juego estereotipado.

RESULTADOS

Los efectos negativos del exceso de televisión en edades tempranas, están bien documentados (con comportamiento agresivo, problemas de atención, alteración en el desarrollo del lenguaje, efectos negativos en la capacidad cognitiva)

En cuanto a la relación de la visión de televisión en los niños con trastorno del espectro autista, se ha encontrado una exposición a edades más tempranas y mayor duración en niños con este trastorno; establece relación pero no causalidad.

En los tres casos, la limitación drástica de la exposición a televisión y la terapia individual por atención precoz, se inician de forma casi simultánea; aunque se podría especular que la mejoría puede ser por la terapia, esta es demasiado rápida; ya que en los tres casos, aunque queden dificultades en alguna área, el interés y relación con los demás mejora espectacularmente en muy poco tiempo.

Otro aspecto controvertido, es que en los tres casos, el exceso de exposición a la televisión va parejo a la falta de estimulación social; pero creemos que esto aislado no hubiera tenido las mismas repercusiones, sobretodo en cuanto a la elevada hiperactividad y déficit de atención asociados.

CONCLUSIONES

La exposición a la televisión a edades tempranas y de forma intensa puede precipitar sintomatología del espectro autista y del trastorno de hiperactividad con déficit de atención, en niños con predisposición.

¿PUEDEN LOS ANEURISMAS CEREBRALES RESOLVERSE TOTALMENTE DE FORMA ESPONTÁNEA? A PROPÓSITO DE UN CASO

Irene Ruiz Botia, Núria Gorina Ysern, Carme Climent Morales, Ana Díez Izquierdo, M.^a Pía Cassanello Peñarroya, Teresa Sola Martínez

Hospital General de Catalunya, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Los aneurismas intracraneales son infrecuentes en la edad pediátrica. A diferencia de lo que sucede en los adultos, son más prevalentes en el sexo masculino y se producen más trombosis espontáneas. La trombosis espontánea parcial es frecuente en la infancia, siendo la trombosis completa muy inusual. La mayoría de los aneurismas se localizan en la bifurcación carotídea y en la circulación encefálica posterior. Existen pocas evidencias sobre el manejo óptimo tanto diagnóstico como terapéutico.

Presentamos el caso de una niña de 4 años con clínica neurológica. Los estudios de imagen revelaron un aneurisma fusiforme gigante parcialmente tromboso que se resolvió de forma completa previamente a la angiografía terapéutica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 4 años que presenta cefalea de 2 meses de evolución, con empeoramiento progresivo hasta presentar signos de alarma, despertándola por la noche, limitando sus actividades de la vida diaria y condicionando apatía, anorexia y afectación del estado general. Se inicia estudio ambulatorio y se realiza RMN cerebral, la cual muestra formación extraparenquimatosa en cisura de Silvio izquierda compatible con aneurisma de 16x12x16mm y lesiones sugestivas de hipoperfusión crónica. Ante los hallazgos se practica angiografía, que

muestra displasia y estenosis de la arteria cerebral media y circulación colateral desde la arteria cerebral posterior. La angiografía cerebral confirma la presencia de aneurisma fusiforme gigante parcialmente trombosado en el segmento M1 de la arteria cerebral media y anastomosis cortico-corticales desde la arteria cerebral posterior. Ingresa iniciándose corticoide y ácido acetil-salicílico. Se programa nueva angiografía cerebral, esta vez con propósito terapéutico endovascular, durante la cual se observa que el aneurisma se ha trombosado completamente de manera espontánea. Antes del alta la cefalea ha cedido con resolución completa del cuadro.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los aneurismas intracraneales pueden ser asintomáticos o manifestarse con diversas complicaciones, incluso comportando compromiso vital inmediato. Asocian alta morbimortalidad, exigiendo un diagnóstico precoz, caracterización del aneurisma y determinación de una estrategia terapéutica. El manejo adecuado de los aneurismas depende de la condición del niño, las características del aneurisma y la experiencia del equipo multidisciplinar.



Angiografía que muestra aneurisma en arteria cerebral media

ABSCEOS INTRACRANEALES Y TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS COMO COMPLICACIONES DE SINUSITIS FRONTOETMOIDAL

Patricia Salazar Oliva, Isabel M.^ª Calvo Morales, Myriam Ley Martos, Verónica García Sánchez, Ana Castellano Martínez, Paloma Rodríguez Outón

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Los abscesos cerebrales y la trombosis de senos venosos secundaria son entidades relativamente infrecuentes en niños pero potencialmente fatales aún con los avances diagnósticos y terapéuticos disponibles. La vía de infección más frecuente es a través de focos supurativos contiguos parameningeos, generalmente de origen otorrinolaringológico.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años con clínica de cefalea y fiebre de 2 semanas de evolución que comienza con dolor ocular y vómitos. Como antecedente de interés estaba en seguimiento por endocrinología pediátrica por talla baja en tratamiento con hormona del crecimiento. Tras ser valorada por su pediatra inicia tratamiento con amoxicilina/clavulánico sin buena respuesta. Acuden a un hospital comarcal donde, tras la exploración y extracción de analítica sanguínea con elevación de reactantes de fase aguda, se realiza TAC craneal detectándose posibles abscesos craneales y tromboflebitis de senos venosos. Es trasladada a hospital de referencia para monitorización en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Comienza tratamiento con antibioterapia intravenosa empírica (vancomicina, cefotaxima y metronidazol) y heparina de bajo peso molecular (HBPM) bajo control por parte de hematología. Debido a la normalidad de la exploración neurológica se decide continuar tratamiento conservador tras consensuarlo con el servicio de neurocirugía y otorrinolaringología.

Durante su ingreso en planta de hospitalización presentó una tumoración a nivel frontal de unos 2 centímetros dura y bien delimitada que se fue reduciendo tras el tratamiento. Se realizó una resonancia magnética con hallazgos compatibles con rinosinusitis aguda complicada con absceso frontoetmoidal y tromboflebitis completa del seno sagital y laterales junto con absceso subdural frontal. En el cultivo de secreciones nasales se aisló *S.aureus* y en el hemocultivo *S. constellatus*, manteniéndose tratamiento intravenoso según antibiograma con vancomicina y metronidazol durante 6 semanas con buena evolución clínica y radiológica.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática siguiendo controles de forma ambulatoria en hematología, otorrinolaringología, neurocirugía y pediatría. Sigue en tratamiento con HBPM.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aún con un adecuado tratamiento, una rinosinusitis es capaz de provocar complicaciones graves a nivel intracraneal, por lo que no se debe subestimar su evolución. En el caso de la paciente que se presenta, pese a ser inmunocompetente, se dedujo una alimentación probablemente carencial al realizar la historia clínica. El déficit de hormona del crecimiento no parecía tener relación. Respecto a los abscesos intracraneales, es importante mantener un seguimiento clínico y radiológico durante el tratamiento hasta que la respuesta a la terapia instaurada y la reducción del absceso y sus complicaciones sean patentes.

AMAUROSIS CONGÉNITA DE LEBER, A PROPÓSITO DE UN CASO

Francisca Bermejo Costa¹, Carmen Martínez Ferrández¹, Salvador Ibáñez Micó², M.^a Josefa Martínez García¹, Ana Lorente Nicolás¹, Alejandro Barea Bejarano¹

¹ Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia.

² Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La amaurosis congénita de Leber (ACL) es una distrofia grave de la retina, producida por la degeneración de conos y bastones, que suele manifestarse en el primer año de vida. Representa el 10% de los casos de ceguera congénita y su prevalencia es de 2-4/100000 nacimientos. El patrón de herencia suele ser autosómico recesivo y se han descrito 17 mutaciones distintas.

La función visual es pobre y se acompaña de nistagmus, reacciones pupilares lentas o ausentes, fotofobia, hipermetropía alta (>5 dioptrías) y queratocono. La agudeza visual no suele superar 20/400. Un hallazgo característico es el signo oculo-digital de Franceschetti, que consiste en la presión digital repetitiva sobre los ojos con la finalidad de producir estímulos visuales.

Presentamos un caso de ACL diagnóstico en el primer año de vida en nuestro centro.

RESUMEN DEL CASO

Lactante varón de 5 meses que consulta por movimientos sacádicos oculares desde el nacimiento. Presenta movimientos de presión de ambos globos oculares

desde los pocos meses de vida y no fija la mirada de forma constante. Asocia fotofobia y presenta un desarrollo psicomotor normal. A la exploración física se evidencia heterocromía de iris nasal derecha sin otros rasgos dismórficos. Reacciona de forma adecuada a la voz y a estímulos táctiles. Se objetivan movimientos sacádicos oculares, predominantemente hacia abajo y hacia la izquierda, coordinados y reacción lenta de las pupilas a la luz. Resto de exploración normal.

Se realizan potenciales evocados visuales con ausencia de respuestas evocadas corticales y se solicita electroretinograma que evidencia inexistencia de respuestas eléctricas retinianas reconocibles. La RM cerebral por difusión identificó dudosa restricción de señal en ambos nervios ópticos sin otros hallazgos. Ecografía abdominal y radiografía torácica fueron compatibles con la normalidad. El estudio genético confirmó la mutación en heterocigosis en CEP290: intrón 26 (c.2991+1655^a>G; p.Cys998*), mutación asociada a ACL.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

ACL provoca ceguera o deficiencia visual grave en la infancia, con frecuencia antes de los seis meses. El diagnóstico se establece en base a los hallazgos clínicos y se confirma mediante electroretinograma y estudio genético. El tratamiento es de soporte y pueden beneficiarse de la corrección de los defectos de refracción. Es importante remitir a los pacientes a centros de atención temprana especializados y un acceso óptimo a las oportunidades educativas.

CASO DE TOXIDERMIA FARMACOLÓGICA LLAMADA DRUG RASH WITH EOSINOPHILIA AND SYSTEMIC SYMPTOMS (DRESS)

Raquel Castañeda Mendieta, Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Laura Camacho Lozano, Marta de la Cruz Marín, Ana Belén López Mármol

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El síndrome "Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms" (DRESS) o de hipersensibilidad a fármacos antiepilépticos es una reacción medicamentosa grave que puede cursar con clínica variable, siendo la clásica: fiebre, afectación cutánea y multiorgánica. Se trata de una reacción idiosincrática, dosis-independiente y requiere susceptibilidad individual. La causa más frecuente son los antiepilépticos: lamotrigina, fenitoina, carbamazepina y fenobarbital. Los síntomas suelen presentarse desde primeras horas hasta

dos meses del inicio del tratamiento. La fiebre suele ser el signo inicial y está presente en la mayoría de los pacientes, seguido de linfadenopatías y afección cutánea, en forma de exantema maculopapular confluyente y pruriginoso. Ocasionalmente se han descrito casos de síndrome de Stevens-Johnson o necrólisis epidérmica tóxica. En más de la mitad de los pacientes existe alguna forma de afección hepática (desde hipertransaminasemia hasta necrosis hepática fulminante) y/o alteraciones hematológicas (linfocitosis atípica o eosinofilia). Otras manifestaciones son artromialgias, afectación renal, pulmonar o nerviosa. El pronóstico puede ser letal en un 10% de los pacientes, sobre todo por fallo hepático. El tratamiento se basa en la administración de corticoides sistémicos a dosis altas y en segunda línea inmunoglobulinas.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente mujer de 15 años que con antecedentes de encefalopatía estática grave asociada a malformación del desarrollo cortical (agiria-paquigiria), epilepsia sintomática farmacorresistente en tratamiento previo con topiramato y ácido valproico, que recibe lamotrigina por descompensación de su epilepsia. Consulta posteriormente por fiebre de 15 días de evolución, con linfadenopatías y exantema micropapular en cara, tronco y raíz de miembros. En las alteraciones analíticas destaca: leucopenia con eosinofilia e hipertransaminasemia. Reactantes de fase aguda negativos. Estudios microbiológicos negativos. Ante este cuadro, se decide retirar lamotrigina y administrar prednisona (1mg/kg/día), resolviéndose el cuadro y normalizándose los parámetros analíticos en 24 horas. Varios meses más tarde, presenta cuadro autolimitado similar asociado a ensayo terapéutico con fenobarbital que cede tras retirada del fármaco.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Destacamos la importancia del conocimiento del síndrome DRESS en el planteamiento del diagnóstico diferencial de la fiebre prolongada con afectación cutánea y hepática. La semejanza con una virosis del cuadro o el desconocimiento del cuadro complica la sospecha diagnóstica así como la precocidad del diagnóstico, lo cual aumenta el potencial riesgo de mortalidad. En esta patología también es necesario tener en cuenta la reactividad cruzada con otros fármacos que hace más complejo el manejo posterior de la patología de base del paciente.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL EXANTEMA SÚBITO: ENCEFALITIS POR VIRUS DEL HERPES HUMANO 6, A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^ª Concepción Romero León, Francesca Castiello, Mónica Ruiz-Alba Gómez, Eva M.^ª Cortés Martín

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones clínicas de la infección primaria por herpes virus humano 6 (VHH6) incluyen exantema súbito en el 20% de los niños afectados, enfermedad febril sin exantema o de forma menos frecuente afectación del SNC, pudiendo originar secuelas neurológicas permanentes.

El VHH6 es un agente linfotrópico, siendo la variante A la de mayor patogenicidad neurológica, pudiendo invadir durante la primoinfección o reactivarse tras una enfermedad neurológica.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 18 meses que acude a urgencias por crisis de ausencia y decaimiento. Como antecedentes personales, destacaba haber cursado cuadro febril de 3 días de evolución, apareciendo posteriormente exudado máculo-papuloso generalizado tras ceder la fiebre, desde ese momento, la notan más decaída, con tendencia al sueño, retardo en la respuesta a estímulos verbales, no emisión de sonidos, tan solo llanto, mirada perdida y ausente y torpeza motriz.

En sala, se realiza punción lumbar que resulta negativa para bacterias y se instaura tratamiento con Aciclovir por sospecha de encefalitis vírica. Se realiza un EEG compatible con posible encefalopatía leve. Tras negatividad de PCR en LCR a VHS-1 y 2 y Enterovirus, se cambia antiviral a ganciclovir i.v. por sospecha de encefalitis por VHH6 dado el antecedente de exantema súbito y se solicita PCR en LCR y serología de VHH6, que se reciben positivas. Se completa estudio con RMN, sin alteraciones significativas y nuevo EEG tras finalizar tratamiento, con actividad bioeléctrica cerebral normal.

Clínicamente, la paciente evoluciona favorablemente disminuyendo las crisis de ausencia hasta desaparecer y normalizando el estado de conciencia y la marcha.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La encefalitis es una manifestación inusual de infecciones virales comunes en pediatría. La aparición aguda de síntomas neurológicos y conductuales obliga a descartar el diagnóstico de encefalitis aguda.

La clínica de encefalitis por VHH6, aunque es inespecífica incluye: insomnio, alteración de la alerta, signos neurológicos focales, cambios conductuales, alteraciones en el lenguaje, crisis convulsivas, ataxia, agitación, alucinaciones, pérdida de la memoria y mioclonias.

El diagnóstico puede realizarse con la medición de anticuerpos, el aislamiento del virus, la detección del antígeno viral y la detección de DNA viral por PCR sérica y de LCR.

En el caso de encefalitis es necesario iniciar tratamiento antiviral. Este virus se inhibe por el aciclovir sólo a concentraciones tóxicas, por lo que el tratamiento de elección es el ganciclovir. Si bien el VHH6 se vuelve indetectable con ganciclovir a dosis terapéuticas, esto no se correlaciona con la resolución de los síntomas neurológicos.

CRISIS FEBRILES ¿TODAS BANALES?

Laura Sánchez Salado, Sara Díaz Tardón, Sara Bellón Alonso, Nuria Gutiérrez Cruz

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las crisis febriles son frecuentes en la infancia y habitualmente banales. No precisan tratamiento antiepiléptico ni presenta complicaciones a largo plazo. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de casos pueden ser el debut de un síndrome epiléptico de mayor relevancia.

Exponemos el caso de un lactante con debut de crisis febriles atípicas a los 6 meses de edad y con diagnóstico evolutivo de Síndrome de Dravet.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos a un lactante de 6 meses sin antecedentes personales de interés que ingresa por una primera crisis febril de 15 minutos de duración en contexto de infección de vía respiratoria superior. Como antecedentes familiares destaca un primo materno con crisis febriles. Los padres refieren que desde los dos meses presenta movimientos de parpadeo rápido de segundos de duración, sin desconexión del medio ni relación con situaciones desencadenantes por lo que se realiza un EEG normal.

A la semana, presenta un segundo episodio de desconexión del medio con mirada fija y parpadeo sin revulsión ocular ni fiebre. Se realiza EEG objetivándose brotes de polipunta onda generalizadas en relación con el parpadeo brusco y se inicia Levetiracetam. A pesar de ello, persisten las mioclonías palpebrales y presenta un estatus convulsivo febril en relación con

nueva infección de vía aérea superior por lo que se asocia al tratamiento ácido valproico.

Se completan pruebas complementarias con resonancia magnética craneal sin alteraciones, estudio metabólico en sangre, orina y LCR normal y un estudio video-eeg con descargas generalizadas de puntaonda asociada a ondas lentas en vigilia y sueño junto con mioclonías palpebrales, espontáneas y reflejas a los estímulos luminosos, relacionadas con descargas epileptiformes difusas sugestivo de epilepsia condicionada genéticamente y que podría asociarse con el genotipo de síndrome de Dravet.

Con la sospecha clínica y electroencefalografica de síndrome de Dravet se solicita estudio genético que nos confirma el mismo.

Ante la persistencia de crisis (mioclonías palpebrales y crisis febriles atípicas) se realizan aumentos progresivos de fármacos antiepilépticos, encontrándose actualmente con levetiracetam, ácido valproico, topiramato y pirodixina.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante niños con crisis febriles atípicas, no debemos olvidar que pueden ser el debut de un síndrome epiléptico más grave en un pequeño porcentaje de los casos.

Realizar una adecuada historia clínica puede poner de manifiesto síntomas que nos hagan pensar en otras entidades que impliquen la realización de pruebas complementarias no indicadas en las crisis febriles habituales e incluso comenzar tratamiento antiepiléptico.

CRISIS FEBRILES COMPLEJAS: ANÁLISIS DE NUESTRA CASUÍSTICA

Enrique López Torres, Marta García Ramírez, Carlos Hermoso Torregrosa, Antonio Conejo Fernández, Francisco Jesús García Martín

Hospital Vithas Xanit Internacional, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las crisis febriles son una de las causas más frecuentes de consulta en los servicios de urgencias y neuropediatría. Existen dos entidades claramente diferenciadas: crisis febriles simples (CFS) y crisis febriles complejas (CFC). En el caso de las CFS está bien definida la actitud a seguir, sin que exista uniformidad de criterios sobre las pautas de actuación en las CFC.

Nos planteamos como objetivos describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes ingresados por CFC, y conocer el protocolo de actuación en cada caso.

MÉTODOS

Estudio epidemiológico retrospectivo realizado mediante revisión de historias clínicas de pacientes ingresados por CFC en nuestro Hospital en los últimos 3 años.

RESULTADOS

Se han recogido 15 pacientes (5 mujeres, 10 varones) con una edad media al evento de 22 meses (rango: 10-42 meses). El 26% tenía antecedentes personales de CF previa y un 40% antecedentes familiares patológicos. El catarro de vías altas fue la causa de la fiebre en un 46% de los casos. El desarrollo psicomotor fue normal en la mayoría de los casos salvo en dos que tenían un retraso motor leve. La temperatura media causante de la crisis fue 38.6°C (rango: 37.8°C-40.1°C) y en la mayoría de los casos se produjo en las primeras 24h del inicio de la fiebre (86%). La recurrencia (dos crisis en las primeras 24 horas) fue el criterio de CFC en el 60% de los casos. Al ingreso se realizó estudio de neuroimagen en seis pacientes (dos con focalidad y cuatro con crisis prolongadas) con resultado normal. Se realizó electroencefalograma en la mayoría de los pacientes ingresados, y un paciente presentó anomalías epileptiformes, que evolucionó a una epilepsia generalizada idiopática.

CONCLUSIONES

Las CFC tienen un riesgo bajo de complicaciones. La neuroimagen y el electroencefalograma deben ser solicitadas de urgencias en casos seleccionados y no de forma rutinaria por la escasa rentabilidad diagnóstica en los pacientes de riesgo. Los pacientes con CFC deben permanecer en Observación al menos 24 horas, considerando el ingreso si presentan focalidad neurológica persistente y exploración física patológica.

CRISIS PARAINFECCIOSA EN CONTEXTO DE GASTROENTERITIS POR ROTAVIRUS: UNA CAUSA INFRECUENTE DE CRISIS CONVULSIVA

Alicia Martínez-Villasante Alemán, Ana Campos Segovia, Jorge Levano Vásquez, Gonzalo Oñoro Otero, Elena Blanco Iglesias, José Jiménez Martínez

Hospital Universitario Sanitas La Moraleja, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las crisis convulsivas asociadas a procesos infecciosos banales se denominan crisis parainfecciosas. Lo más frecuente son las asociadas a gastroenteritis, ésta debe ser leve y sin trastornos hidroelectrolíticos.

Son crisis generalizadas con tendencia a agruparse y repetirse durante el proceso infeccioso en niños sanos de 6 meses a 6 años.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 3 años de edad con antecedente de convulsión febril a los 14 meses y antecedentes familiares de crisis febriles (padre), que acude a Urgencias por desconexión del medio e hipotonía tras deposición diarrea abundante.

Cuatro días antes inicia diarrea, vómitos y fiebre (la cual cede en 48 horas) persistiendo vómitos y diarrea; consultaron en nuestro hospital diagnosticándose de gastroenteritis por rotavirus. Además recibía tratamiento con amoxicilina – ácido clavulánico desde hacía 9 días por proceso infeccioso de vías respiratorias bajas.

Durante el trayecto al hospital presenta oscilación del nivel de conciencia. A su llegada a Urgencias presenta Glasgow 8, cianosis labial y pupilas medias poco reactivas con constantes hemodinámicas normales y glucemia capilar de 37 mg/dl. Durante la estabilización se administra oxígeno, se canaliza vía periférica, se administra suero glucosado (5 ml/kg de suero glucosado 10%) y una dosis de cefotaxima (100 mg/kg). Pese a ello persiste nivel de conciencia oscilante con retroversión ocular intermitente sin movimientos anormales. Sospechándose crisis convulsiva y tras normalización de la glucemia se administra una dosis de diazepam intravenoso cediendo la sintomatología, permaneciendo el paciente postcrítico. Tiempo aproximado del episodio 25 minutos.

A los 20-30 minutos recupera nivel de conciencia pero vuelve a presentar nuevo episodio de desconexión de 2 minutos de duración que cede tras administrar midazolam intravenoso.

La analítica de sangre resultó compatible con viriasis y presentó positividad del rotavirus en heces. El resto de pruebas realizadas (tomografía computarizada, electroencefalograma, punción lumbar, hemocultivo y cultivo de líquido cefalorraquídeo) resultaron normales. No presentó fiebre y mantuvo exploración neurológica normal. No recibió ningún tratamiento durante el ingreso. Fue dado de alta con diagnóstico de crisis parainfecciosas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las crisis parainfecciosas son procesos benignos con desarrollo psicomotor posterior normal. La incidencia es desconocida. Su conocimiento resulta importante para evitar pruebas complementarias y tratamientos antiepilépticos innecesarios. El agente etiológico más frecuente es el rotavirus; se desconoce si se debe al neurotropismo del virus o a la frecuencia con que este germen está implicado en las gastroenteritis.

CRISIS PARAINFECCIOSAS. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS

M.^a Teresa Andrade Navarro, Carmen González Barreda, Andrea Campo Barasoain

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las crisis parainfecciosas son crisis convulsivas afebriles asociadas a procesos banales como gastroenteritis aguda (GEA) o infección respiratoria de vías altas (IRVA).

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo. Análisis retrospectivo de los casos de crisis febriles y afebriles en menores de 6 años, diagnosticados entre enero de 2010 y octubre 2015 en nuestro centro, identificando los que cumplían criterios de crisis parainfecciosa.

RESULTADOS

Obtuvimos 80 casos. Edad media de 23,6 meses. El 41,2% eran niñas y el 58,8% niños. Fue más frecuente en invierno (40%). Habían presentado crisis febriles (CF) el 27,5%, tenían antecedente familiar de CF el 31,2%, y de crisis afebriles el 26,2%. La crisis sucedió con febrícula (26,2%), el resto afebriles, aunque la crisis se presentó en contexto febril en el 50%. El 42,5% se asoció a GEA mientras que el 57,5% a IRVA. El agente etiológico fue conocido en el 18,8% de los casos (el más frecuente fue el rotavirus). Hubo agregación de crisis en el 42,5%. La crisis fue: 47,5% tónico-clónica generalizada, 26,2% hipertensión, 21% hipotensión, resto otros tipos. En el 90% de casos la crisis se yuguló en menos de 6h, en el 6,3% antes de 48 h, en el resto más prolongada. La analítica (realizada en todos los casos), el análisis de LCR (en el 11,2% de los casos), la prueba de imagen cerebral RM/TC (en el 35% de los casos) y el EEG (en el 88,7% de los casos), resultaron normales. El 32,5% precisó diazepam rectal, y el 10% antiepilépticos intravenosos para yugular la crisis. La media de estancia hospitalaria fue de 4,1 días. En ningún caso el diagnóstico al alta fue de crisis parainfecciosa. Desarrollaron epilepsia posteriormente el 11,2% de los casos. Actualmente, 15 casos están con tratamiento antiepiléptico (bien por crisis febriles repetidas, bien por desarrollo de epilepsia posterior).

CONCLUSIONES

Los antecedentes personales y familiares de CF y afebriles han sido más frecuentes aunque la presentación en salvos fue menor que lo descrito en la literatura. La duración de las crisis y el tipo de crisis más frecuente

ha sido similar al ya referido en la bibliografía. El desarrollo de epilepsia posterior sucedió en el 11,2% de los casos. Las crisis para infecciosas constituyen una entidad relativamente nueva, y por ello, como sucede en nuestro caso, suelen estar infradiagnosticadas.

CUANDO EL SUEÑO SE CONVIERTE EN PESADILLA

Marta M.^a Castro Correia de Oliveira, Andrea Campo Barasoain, Irene Alonso Pérez, Andrés Rodríguez-Sacristán Cascajo

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Kleine Levin (SKL), es una entidad neuropsiquiátrica poco frecuente que cursa con episodios recurrentes y autolimitados de hipersomnia y alteraciones cognitivo-conductuales. No se conoce su etiología, aunque se sospecha que se trata de una forma de encefalitis post-viral con especial afectación hipotalámica.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 12 años que consulta por episodios de marcada somnolencia, confusión, lagunas mnésicas, desrealización, bradipsiquia, apatía, hipofagia y obsesiones de unos 10 días de duración que se han repetido en 3 ocasiones en los últimos 3 meses. Completamente asintomático entre episodios. AAPP: asma extrínseca. Neumonía una semana antes del primer episodio. AAFP. hermano de 19 años con sospecha de Esclerosis Múltiple.

E.O: Obesidad (IMC: 31,7). Poco colaborador, bradipsíquico, poco expresivo y con lentitud motora llamativa, sin otros hallazgos.

Pruebas complementarias: Hemograma, coagulación, Ig A/M/G, complemento, ferritina, VSG, amoniemia, ACTH, cortisol, frotis de sangre periférica: normales. Tóxicos en orina y serologías negativos. RMN cerebral: normal. SPECT cerebral: hipocaptación en región temporal izquierda. EEG privación de sueño, EEG de siesta: actividad fundamental ligeramente enlentecida. Test de latencias múltiples, Polisomnografía: normales. Potenciales evocados acústicos, somestésicos y visuales: normales. Bioquímica LCR: normal. Bandas oligoclonales y anticuerpos anti-NMDA en LCR: negativos. Valoración por Psiquiatría Infantil: compatible con SKL

Durante el ingreso la sintomatología remite progresivamente. Seis meses tras el alta, persisten episodios cada 15-20 días, de duración y semiología similar. Tendencia al ánimo depresivo entre los episodios. Se intenta tratamiento con lisdexanfetamina, sin adecuado control de síntomas y posteriormente prueba terapéutica con litio.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Nuestro paciente cumple criterios internacionales para el diagnóstico de SKL.

La edad de debut de nuestro caso es algo inferior a la de la media descrita, y en su evolución presenta crisis también más frecuentes de lo habitual en este primer año de curso de la enfermedad.

Aunque la etiología no está clara, se ha descrito con frecuencia un antecedente infeccioso como posible desencadenante.

A pesar de que lo habitual es la curación sin secuelas después de varios años de evolución, la calidad de vida de los pacientes se puede ver muy afectada por la ansiedad e importante incapacidad que produce la sintomatología descrita.

Son necesarios más estudios que permitan un mayor conocimiento de la evolución, pronóstico y del adecuado abordaje terapéutico del SKL.

DEBILIDAD MUSCULAR COMO PRIMER SÍNTOMA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^a Concepción Romero León, Mónica Ruiz-Alba Gómez, M.^a Amelia Jiménez Robles, Ana Cejudo Gómez

Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barré es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de origen desconocido siendo la causa más frecuente de parálisis flácida en niños sanos.

La historia clínica y exploración son esenciales para el diagnóstico precoz, pero la punción lumbar y estudio electrofisiológico ayudan a la confirmación y clasificación de los distintos subtipos desmielinizantes.

Se manifiesta como debilidad progresiva de las extremidades hasta imposibilitar la marcha, pudiendo afectar los músculos de la cara, deglución y ventilación. En el 60 % de los casos se recoge el antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal. El mimetismo molecular de los antígenos de estos patógenos conduce a la generación de anticuerpos de reacción cruzada contra los gangliosidos neuronales determinando el subtipo y gravedad del síndrome.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 12 años que consulta en urgencias por pérdida de fuerza intermitente en las cuatro extremidades, asociando disfagia de pocas horas de evolución.

Como antecedentes de interés había cursado gastroenteritis aguda la semana previa. A la exploración, destacaba discreta pérdida de fuerza en las cuatro extremidades, musculatura proximal y distal, imposibilidad de elevar los brazos, dificultad para la prensión de objetos y dolor en pantorrillas con dificultad para pasar a bipedestación y la deambulación. Tono, sensibilidad, equilibrio y reflejos osteotendinosos inicialmente conservados.

Ante la sospecha de neuromiopatía periférica, se solicitan estudio de LCR, perfil de enzimas musculares, autoinmunidad y serologías virales (negativos).

En las primeras 72 horas de ingreso empeora el nivel funcional, imposibilidad de sostén cefálico y empeoramiento de la disfagia, realizándose estudio neurofisiológico compatible con una polirradiculoneuropatía motora de predominio axonal, variante del síndrome de Guillain-Barré, forma axonal motora, iniciando tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa (5 días).

Mejora progresivamente, inicia tratamiento rehabilitador, llegando al sostén cefálico a los diez días de ingreso, y control de tronco y movilización de miembros superiores e inferiores a su alta, 4 semanas después.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La rápida progresión de los síntomas debe hacer sospechar una polineuropatía aguda, una vez descartadas otras causas. Los criterios requeridos para el diagnóstico son: debilidad progresiva y arreflexia. Los hallazgos del líquido cefalorraquídeo (LCR) y del electromiograma (EMG) apoyan al diagnóstico clínico, pero inicialmente pueden ser absolutamente normales.

El pronóstico se ha relacionado con la severidad y rapidez de instauración de la clínica, así como con los criterios EMG. La rehabilitación es crucial para una buena evolución, una vez pasada la fase aguda.

DIPLOPIA Y ARREFLEXIA... MÁS ALLÁ DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Georgina Moro de Faes, Juncal Reguera Bernardino, Cristina Rodríguez Fernández, Sandra Gautreaux Minaya, Marta Fernández Fernández, Luis Miguel Rodríguez Fernández

Complejo Asistencial de León, León.

INTRODUCCIÓN

Las polineuropatías más trascendentes en la infancia son las hereditarias e inflamatorias. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es la neuropatía inflamatoria más frecuente, caracterizada, en la mayoría de los casos, por parálisis flácida arrefléxica, ascendente y simétrica. El Síndrome de Miller Fisher (SMF) se con-

sidera un subgrupo del SGB, si bien se trata de una entidad infrecuente en Pediatría, en torno a un 2-5%, de los SGB.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años remitida por diplopía brusca, precedido de cefalea las 48 horas previas. Antecedente de gastroenteritis hacía un mes. Al inicio del cuadro presentaba exploración neurológica normal incluyendo marcha y reflejos osteotendinosos. En su hospital de referencia se le realizó: TAC craneal, angiorresonancia cerebral y punción lumbar (a las 72 h del inicio de la clínica) con estudio citoquímico y cultivo: normales. A los 11 días de evolución presentaba limitación en la supravisión binocular y adducción ocular izquierda, arreflexia rotuliana y aquilea bilateral con dificultad para la marcha en tándem. Se realizó nueva punción lumbar a los 13 días desde el inicio de la sintomatología, objetivándose proteínas: 843 mg/L, albúmina: 408 mg/L, celularidad normal, presión de apertura de 13,5 cm H₂O, bandas oligoclonales y anticuerpos antigangliósidos GM1-3, GQ1b negativos. Coprocultivo positivo para *Campylobacter jejuni*. Fondo de ojo, campimetría, tomografía de coherencia óptica (OCT): normal. Electromiograma: ausencia bilateral de respuesta H y baja amplitud de potencial sensitivo de los nervios surales y medianos compatible con afectación de ganglio raquídeo posterior. La evolución fue evolución favorable sin tratamiento, con mejoría progresiva de la oftalmoplejía y normalización de la marcha en tándem. Al mes de evolución, resolución de la diplopía y rango de motilidad ocular extrínseca prácticamente completo, persistiendo la arreflexia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La diplopía en un niño requiere evaluación inmediata y amplio diagnóstico diferencial. El primer síntoma del SMF suele ser la diplopía seguida días después de la triada clásica de arreflexia, ataxia y oftalmoplejía. A menudo existe antecedente infeccioso que desencadena una respuesta autoinmune contra la mielina. El diagnóstico se basa en la clínica, hallazgos neurofisiológicos y parámetros bioquímicos del LCR: disociación albúmino-citológica e hiperproteorraquia (que suele ser normal en fases iniciales, como en nuestro caso). El estudio de anticuerpos antiGQ1b tienen una sensibilidad del 85-90%. El tratamiento con inmunoglobulinas o plasmaféresis está indicado en caso de rápida progresión de debilidad muscular, insuficiencia respiratoria o incapacidad para la deambulación. La evolución es favorable con recuperación completa en unos meses.

ENCEFALOPATÍA DE KINSBOURNE COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DEL NEUROBLASTOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Juan Gimeno Ballester, Francisco José Gil Sáenz, Ana Cabria Fernández, Sergio Aguilera Albesa, Ana Herrero Varas, Rosa Garcés Bordege

Hospital García Orcoyen, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El síndrome opsoclono-mioclono-atáxico (SOMA) o encefalopatía de Kinsbourne es un trastorno del movimiento de origen autoinmune. El diagnóstico es clínico y se caracteriza por la presencia de opsoclono (trastorno de la motricidad ocular sacádica), mioclonias y ataxia. El diagnóstico diferencial se plantea con otros procesos neurológicos: epilepsia mioclónica, cerebelitis parainfecciosa...

El SOMA puede asociarse a distintas enfermedades: neoplasias (fundamentalmente tumores de cresta neural (TCN)), infecciones, intoxicaciones... Aunque sólo un 2-3% de los pacientes con TCN padecen un SOMA, el SOMA se asocia en un 42% a TCN.

En ocasiones el SOMA puede preceder en meses o años al TCN y en otras ocasiones, el SOMA puede ser la manifestación de un TCN involucionado, no llegándose a encontrar una causa desencadenante clara.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 14 meses que acude a urgencias por presentar desde hacía 3 días movimientos oculares irregulares. No refería fiebre, irritabilidad, alteración del nivel de conciencia, convulsiones, vómitos, ni otro tipo de sintomatología. No había recibido tratamientos farmacológicos previos, ni existía sospecha de ingesta accidental de fármacos o tóxicos.

En la exploración física se objetivó opsoclonus intenso y constante que se exacerbaba al no fijar la mirada, con fenómenos de flutter horizontal y opscilopsia. Temblor intenso postural y de acción con componente de poli-mioclonias intenso. Ataxia de tronco con dificultad para mantener la sedestación sin signos de afectación cortical. El resto de la exploración física y neurológica fue normal.

Se solicitaron pruebas complementarias. La analítica de sangre mostró hemograma y bioquímicas normales. Se realizó EEG que fue normal. Ante la sospecha clínica de (SOMA) se inició la búsqueda de un posible tumor. La radiografía de tórax fue normal. La ecografía abdominal y posterior Resonancia Magnética abdominopélvica mostraban una masa prevertebral anterolateral derecha en los niveles comprendidos entre L2 y L4. La gammagrafía mostraba proceso abdominal

neuroendocrino con alta afinidad a MIBG-I123. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de neuroblastoma, negativo para amplificación de MYCN.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SOMA es un cuadro clínico poco frecuente y que puede plantear dudas diagnósticas con otros procesos de tipo neurológico, lo cual puede conducir a retrasos diagnósticos.

Su aparición debe constituir siempre un signo de alarma para la búsqueda de un posible tumor de células derivadas de la cresta neural (TCN), como ocurrió en nuestro caso.

ENCEFALOPATÍA POR HIPERBILIRRUBINEMIA PREVENIBLE: KERNICTERUS

Marta Castro Correia De Oliveira, Irene Alonso Pérez, Andrea Campo Barasoain, Cristina Real Del Valle, Marta Cano Cabrera

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El Kernicterus, o encefalopatía por hiperbilirrubinemia grave, es una entidad que creíamos haber desaparecido del abanico de complicaciones de la ictericia, dadas las estrictas medidas de control de bilirrubinemia en los recién nacidos de nuestros hospitales. Condiciona una severa afectación neurológica si no se detecta y trata precozmente.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 5 meses, de origen sirio, padres refugiados políticos, que ingresa, a su llegada a España, por sospecha de encefalopatía severa y cuadro convulsivo. Primer hijo de padres consanguíneos, nacido en Marruecos, peso al nacimiento 3200g. Antecedente de padre con síndrome de Gilbert. EF: Ictericia mucocutánea intensa. Aspecto de enfermedad neurológica. Escasa-nula conexión al medio. No fija ni persigue la mirada. Posición en decúbito supino en libro abierto. Movimientos erráticos y estereotipados de MMSS. Pulgar adducto. Babinsky presente. Reflejos vivos, sin clonus. Sostén cefálico presente. A la tracción la cabeza cae hacia atrás. A la suspensión adquiere postura en opistótonos que relaja tras recolocación. No otros hallazgos. Se constante hiperbillirubinemia severa (48,7mg/dl), transaminasas levemente aumentadas. Ecografía abdominal: discreta hepatomegalia. EEG: presencia de una actividad bioeléctrica de base discretamente enlentecida y moderada actividad paroxística de proyección parieto-témporooccipital iz-

quierda, con difusión hacia hemisferio contralateral. Potenciales Evocados (PEV) auditivos: oído derecho: hipoacusia leve-moderada; oído izquierdo: hipoacusia moderada. PEV visuales: leve incremento de las latencias del potencial desde el ojo izquierdo y una discreta disminución de amplitud del mismo al compararlo con ojo derecho. RM cerebral: no se observan lesiones focales ni áreas patológicas de cambio de señal en parénquima cerebral. Estudio genético: mutación en homocigosis del gen UGT1A1, compatible con Síndrome de Crigler Najjar (SCN). Tratamiento agudo con foto terapia intensiva, fenobarbital, levetiracetan y seguimiento neuro-rehabilitador.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SCN es una etiología rara que condiciona una disfunción parcial o total de la enzima UDP-glucuronil-transferasa (UGT), esencial en el metabolismo de la bilirrubina, que condiciona una prevalencia de bilirrubina indirecta tanto mayor cuanto más importante sea el déficit.

La hiperbilirrubinemia neonatal puede ser mortal o causa de una importante afectación neuronal que condicionará, en ocasiones, una extrema afectación de la vida de estos pacientes y de sus familias. Niveles de bilirrubina >20mg/dl pueden causar parálisis cerebral, hipoacusia neurosensorial, trastornos de la mirada y afectación del esmalte dentario.

Con este caso hemos querido resaltar la importancia de patologías poco frecuentes en nuestra práctica clínica, que están resurgiendo con los cambios demográficos actuales.

ENFERMEDAD DE JEAVONS CON RESPUESTA A LEVETIRACETAM EN UNA NIÑA PREADOLESCENTE CON TDAH

Enrique Guerra Vilches, Virginia Navarro Abia, Pilar Sánchez Reche, Juan Manuel Aparicio Meix

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las epilepsias reflejas son aquellas desencadenadas por estímulos sensoriales. El síndrome de Jeavons se caracteriza por mioclonías palpebrales con o sin ausencias, crisis cerebrales precipitadas por el cierre ocular y fotosensibilidad. El factor desencadenante es el cambio lumínico, con capacidad de autoinducción mediante la oclusión palpebral. Su etiología es desconocida, se inicia en la infancia y tiene predominio en las niñas.

Las crisis son breves, con mioclonías palpebrales rít-

micas rápidas, desviación de la mirada hacia arriba y extensión cervical. El EEG revela descargas de punta-onda y polipunta-onda generalizadas síncronas de gran amplitud a 3-6 Hz, que se acentúan con la hiperventilación y desaparecen en la oscuridad. El patrón de sueño es normal.

El tratamiento de elección es el valproato, en monoterapia o combinándolo con otros antiepilépticos en función del tipo de crisis, aunque la normalización del EEG es parcial. Asimismo es preciso evitar los desencadenantes, por lo que se recomiendan gafas polarizadas que minimicen la exposición lumínica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años de edad, de raza caucásica. Antecedentes perinatales sin interés con desarrollo psicomotor adecuado. Acude para valoración ante mal rendimiento escolar, escasa capacidad de atención y conducta oposicionista. Es diagnosticada de TDAH de tipo combinado y trastorno de la lecto-escritura. Se prescribe tratamiento con metilfenidato con escasa respuesta.

En entrevistas posteriores la madre refiere sacudidas palpebrales desencadenadas con el cierre ocular previas a la conciliación del sueño, de segundos de duración, por lo que se solicita EEG de sueño y vigilia que evidencia descargas generalizadas de punta-onda provocadas por la estimulación lumínica intermitente acompañadas de mioclonías palpebrales con revulsión ocular.

Se instaura levetiracetam, objetivándose gran mejoría del rendimiento escolar y remisión parcial de las descargas en el registro EEG de control.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En la enfermedad de Jeavons las mioclonías palpebrales y las ausencias pueden pasar desapercibidas en el entorno familiar debido a su corta duración y su acontecer cercano al inicio del sueño. Se ha descrito el desarrollo de un trastorno TDAH simultáneo, por el que suelen consultar los pacientes, parcialmente refractario a los tratamientos convencionales, que mejora al instaurarse el tratamiento antiepiléptico.

La coexistencia de déficit de atención y epilepsia, sobretudo en la infancia, no es infrecuente y debemos considerarla para realizar un correcto diagnóstico diferencial y tratamiento de nuestros pacientes, mejorando así su calidad de vida.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES AGUDAS: CASUÍSTICA DE 5 AÑOS

Alexandra Espinosa Pousa, Cynthia Ruiz Espinoza, M.^ª Ángeles Fernández Cuesta, Iratxe Tapia Torrijos, Amaia Urretabizkaia Zubizarreta, Garazi Plaza Fraga

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las enfermedades desmielinizantes agudas del SNC son aquellas en las que se produce destrucción de la mielina sana y corresponden a un grupo heterogéneo de enfermedades. Se clasifican en monofásicas, tales como la encefalomiелitis aguda diseminada (EAD), el síndrome clínico aislado (SCA) y la neuromielitis óptica y; en polifásicas, que incluye principalmente a la esclerosis múltiple. Dentro del SCA se incluyen la neuritis óptica (NO) y la miелitis transversa (MT). Nuestro objetivo es revisar las características, tratamiento y evolución de los niños diagnosticados de enfermedad desmielinizante aguda en nuestro centro en los últimos 5 años.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes menores de 15 años, diagnosticados de enfermedad desmielinizante aguda en el período 2010-2015.

RESULTADOS

En el período descrito se registraron 5 casos, con edades comprendidas entre 3-13 años. Dos pacientes fueron diagnosticados de EAD; dos de MT y un caso de NO. Previamente sanos, consultaban por un cuadro agudo de clínica neurológica de 1-5 días de evolución. Tres de los pacientes presentaban un antecedente de infección en las 2 semanas previas. En todos los casos se objetivaron lesiones desmielinizantes en distintas localizaciones en la RMN. No se encontraron hallazgos patológicos en el estudio de despistaje de causas infecciosas, hematológicas y sistémicas. En el estudio de LCR no se encontraron bandas oligoclonales. Todos los pacientes presentaban lentificación cerebral difusa en el estudio electroencefalográfico. En todos los casos se administraron altas dosis de corticoides con buena respuesta, salvo en un caso de MT, en la que fueron necesarias otras terapias. Durante el seguimiento, ningún niño presentó nuevos brotes y con excepción del caso de MT que no respondió a corticoides, la exploración neurológica se normalizó en tiempos variables.

CONCLUSIONES

Las enfermedades desmielinizantes del SNC tienen un amplio espectro de presentación, difieren en sus hallazgos patológicos, clínica, gravedad y respuesta al tratamiento. Es importante realizar un seguimiento evolutivo, ya que un primer episodio de enfermedad desmielinizante puede presentar características clínicas indistinguibles de un debut de esclerosis múltiple.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES EN PEDIATRÍA: UN RETO DIAGNÓSTICO

Marta Lomba Estévez, Javiera Hurtado Díaz, Lucía Rivas Arribas, Isabel Castro López, Aurora Pavón Freire, José Antonio Couceiro Gianzo

Hospital Provincial de Pontevedra, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades desmielinizantes son un reto en pediatría debido a su baja incidencia en este rango etario y a la heterogeneidad sintomática inicial. Presentamos dos casos clínicos en los que la focalidad neurológica es el signo guía común, a partir del que se realiza un diagnóstico diferencial más exhaustivo, llegando a diagnósticos de sospecha de Esclerosis Múltiple y de Mielitis ideopática respectivamente.

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico 1: Mujer de 11 años con antecedentes familiares enfermedades autoinmunes, que presenta dolor toracoabdominal de inicio brusco en el contexto de ejercicio físico. Posteriormente refiere parestesias y disestesias en hemiabdomen y miembro inferior derecho (MID).

Inicialmente, clínica incongruente que hace sospechar simulación, pero que evoluciona a marcha en "steppage", Babinski(+), clonus agotable aquileo y rotuliano, disestesias y posición en equino del pie derecho.

Pruebas complementarias: Electromiografía: ausencia de actividad motora en flexor dorsal del pie derecho y Potenciales evocados somatosensoriales alterados en MID.

RM: lesión intramedular hiperintensa en T2 a nivel posterolateral derecho en D4, sugestiva de placa desmielinizante.

Punción lumbar: normal, salvo alúmina disminuida. Bandas oligoclonales: se observan dos (pendiente de repetición).

Bioquímica: ceruloplasmina disminuida. ECA: elevada. Resto normal.

Marcadores autoinmunes: ANA(+) patrón moteado 1:60, resto negativos.

Diagnóstico de sospecha: mielitis ideopática/autoinmune.

Caso clínico 2: Varón de 9 años. Antecedentes: abuela materna diagnosticada de esclerosis múltiple. Clínica de torpeza motora progresiva en la última semana, asociando bradipsiquia, vómitos, mareos e inestabilidad de la marcha.

Se realiza TC cerebral: lesiones hipodensas en ambos hemisferios que no realzan tras administración de contraste.

RM: múltiples lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, con distintos tamaños y morfologías afectando a sustancia blanca de ambos hemisferios y cuerpo calloso. No lesiones en médula espinal.

LCR: Bandas oligoclonales positivas. Resto normal.

EEG, Potenciales evocados visuales, somatosensoriales y de tronco: normales.

Diagnóstico de sospecha: esclerosis múltiple.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Como ilustran los casos, la presentación clínica de las enfermedades desmielinizantes es muy heterogénea, constituyendo un reto para su diagnóstico diferencial. Es importante resaltar que la clínica abigarrada puede llevar a pensar en una simulación, por lo que hay que realizar un diagnóstico de exclusión.

En el primer caso, se sospecha una Mielitis ideopática o autoinmune (ANA+) a falta de confirmar la negatividad de las bandas oligoclonales (descartando patología desmielinizante).

El segundo caso, si bien impresiona de primer brote de Esclerosis Múltiple, requiere la extensión espacio-temporal de las lesiones y la clínica para su confirmación definitiva.

En ambos casos, la sintomatología mejoró con terapia corticoidal.

EPILEPSIA Y TRASTORNO DEL MOVIMIENTO DESDE LA PRIMERA INFANCIA: UN RETO DIAGNÓSTICO

Cintia Aguilar Albarracín, Tamara M.^a Polo González, Patricia Aguilera López, Joanna Martínez Moya, Francisco Javier Aguirre Rodríguez, Julio Ramos Lizana

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad de origen genético consistente en el crecimiento de tu-

mores benignos (hamartomas) y malformaciones en uno o varios órganos. Las crisis epilépticas aparecen en más de un 90% de los casos y se deben a la presencia de túberes corticales o defectos corticales microscópicos; estos pueden predisponer a la aparición de crisis epilépticas.

RESUMEN DEL CASO

Mujer de 4 años derivada a consulta Neurología por episodios de hipertonia generalizada y clonias de hemituerpo izquierdo desde los 3 meses de vida, tratada con múltiples fármacos antiepilépticos (último tratamiento con valproato), con mejoría parcial. Asocia marcha atáxica y temblor. Antecedentes familiares: 2 primos hermanos afectados de epilepsia con debut en periodo lactante y retraso psicomotor. Antecedentes personales: marcha liberada a los 3 años y lenguaje expresivo escaso. Exploración destaca temblor fino de reposo e intencional, mioclonias parcelares en miembros superiores, miembros inferiores y cefálicas; disimetría y posición distónica de 3 últimos dedos de ambas manos; Reflejos miotáticos exaltados; marcha discretamente inestable; 2 pequeñas manchas acrómicas en espalda. Pruebas complementarias: EEG: anomalías paroxísticas epileptiformes generalizadas. RMN cerebral: lesiones hiperintensas en T2 localizadas en lóbulo frontal, temporal posterior, y micro-nódulos en región subependimaria, compatibles con pequeños hamartomas. Ante sospecha de ET, se completa estudio con valoración dermatológica (2 manchas en hoja de fresno en espalda y una en miembro inferior derecho), ecografía abdominal (angiomiolipomas renales bilaterales milimétricos), ecocardiografía normal y estudio genético ET (pendiente). Dada la escasa eficacia del valproato en las crisis comiciales, se retira progresivamente y se inicia lamotrigina. En sucesivas revisiones, dada la persistencia de crisis, se asocia al tratamiento zonisamida.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- En pacientes con epilepsia y focalidad neurológica, debe realizarse un estudio para descartar posibles causas orgánicas.
- Ante imágenes radiológicas sugerentes, es importante plantear en el diagnóstico diferencial la esclerosis tuberosa.
- Aunque no existe tratamiento específico de ET, éste deberá estar dirigido a mejorar las manifestaciones clínicas presentadas.

EQUIVALENTE MIGRAÑOSO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO ATÍPICO

Elvira Martín López, Jesús Rodríguez Catalán, Víctor Soto Insuga

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Como precursores de la migraña, existen en la infancia varios síndromes periódicos heterogéneos: vómitos cíclicos, migraña abdominal, vértigo paroxístico de la infancia (VPI), tortícolis paroxística infantil y síndrome de Alicia en el País de las Maravillas.

El VPI causa episodios de mareo e inestabilidad, sin pérdida de conciencia, con sintomatología vegetativa y ocasionalmente foto-sonofobia. Duran frecuentemente menos de 5 minutos y suelen iniciarse entre los 2-4 años. Son más frecuentes en niños con cinetosis y migraña familiar. Hasta un 40% pueden evolucionar a migraña.

Estas entidades suelen ser benignas y autolimitadas, siendo para su diagnóstico necesaria una adecuada anamnesis y exploración.

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico:

Niña de 3 años remitida a consulta de Neuropediatría por episodios de mareo brusco desde hace un año con una frecuencia de 2 al mes, una duración de entre 4 y 24 horas y sin desencadenantes. Asociaba inestabilidad, cortejo vegetativo y ocasionalmente cefalea frontal bilateral leve. Los episodios cedían de forma brusca sin periodo poscrítico.

Antecedentes sin interés salvo tortícolis paroxística de hasta 2 días de duración en el periodo del lactante. Antecedentes familiares: madre con epilepsia en la infancia y padre migrañoso.

Exploración general y neurológica normales en consulta. Explorada en un episodio en Urgencias presenta constantes normales y exploración neurológica normal salvo inestabilidad de la marcha.

Ante esta clínica junto con antecedentes de tortícolis paroxística y migraña familiar, la sospecha clínica fue de equivalente migrañoso, pero ante la duración prolongada del VPI se realizaron estudios complementarios funcionales (valoración por otorrinolaringología), de laboratorio y de imagen (RMN craneal y ecocardiograma) que descartaron causas secundarias.

Ante persistencia de los episodios que limitaban la calidad de vida se inició tratamiento con ciproheptadina con progresiva mejoría. Actualmente mantiene un desarrollo psicomotor normal y rendimiento escolar óptimo, presentando 1 episodio de VPI cada 6 meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los equivalentes migrañosos son una entidad poco conocida y probablemente infradiagnosticada. Una anamnesis exhaustiva con una exploración neurológica completa normal orienta hacia esta patología. El diagnóstico debe ser de exclusión precisando un estudio más completo ante casos atípicos como el presentado.

Una identificación precoz permite tranquilizar a los pacientes y ofrecer un seguimiento adecuado, evitando la realización de pruebas innecesarias y agresivas. No hay acuerdo sobre la administración rutinaria de tratamiento profiláctico aunque debe plantearse cuando interfiera con la calidad de vida. En el VPI pueden emplearse antihistamínicos anti-H1, reservándose los triptanes o flunarizina para casos que asocien cefalea severa.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE INFANTIL Y JUVENIL

Alberto Alvario Castro, Henar Romero Rey, Susana Castro Aguiar, Blanca Felgueroso Juliana, Jerónimo Pardo Vázquez
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis múltiple infantil y juvenil es una enfermedad desmielinizante crónica que afecta a la sustancia blanca del sistema nervioso central, poco frecuente. No se ha clarificado exactamente su etiología y los mecanismos fisiopatológicos involucran procesos inmunopatológicos de tipo inflamatorio y mediados por las células T.

Clínicamente se caracteriza por presentar en la mayoría de los primeros brotes síntomas sensitivos y visuales, aunque puede aparecer sintomatología neurológica múltiple. Suele cursar en brotes remitente-recidivante y el intervalo entre brotes es más corto en que la población adulta. Las formas progresivas aparecen más tarde.

El tratamiento se basa en fármacos inmunomoduladores.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años que presenta molestias a la movilidad del ojo derecho, diplopia y sensación de giro de objetos de unas horas de evolución. Afebril, sin clínica infecciosa intercurrente. No refiere clínica de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos).

En el estudio oftalmológico se objetiva diplopia binocular y estrabismo brusco con estudio de fondo de ojo normal. Se realiza analítica sanguínea completa (estudio inmune, autoinmune, perfil tiroideo y serologías), destacando IgM positiva para Mycoplasma; y TC de

SNC que resulta sin alteraciones. Se amplía estudio con análisis de LCR (citoquímica, bandas oligoclonales, ag onconeuronales, anticuerpos anti NMO, MOG y MBP, virus neurotrofos y cultivo) en el que destaca síntesis intratecal de IgG y RMN de SNC, en la que se objetivan tres lesiones hiperintensas en la sustancia blanca supratentorial y otra lesión a nivel infratentorial, hallazgos compatibles con enfermedad desmielinizante en el contexto clínico. Durante su ingreso permaneció estable, con mejoría de la paresia oculomotora y disminución de la diplopia, siendo el resto de la exploración normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- 1- La esclerosis múltiple Infantil es una entidad crónica de etiología desconocida, poco frecuente en la edad pediátrica.
- 2- La mayoría de los brotes se presentan como síntomas sensitivos o visuales.
- 3- El inicio de la enfermedad suele cursar en brotes remitente-recidivantes.
- 4- Los objetivos del tratamiento se basan en modificar la evolución de la enfermedad, aliviar los síntomas y superar las secuelas.

ESPECTRO CLÍNICO DE LA ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL EN PEDIATRÍA. NUESTRA EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

M.^a Consuelo López Fernández, Antonio Ginés Sala Sánchez, Elisa Climent Forner, Andrea López Yáñez, Alba Pascual Archilla, José Pastor Rosado

Hospital General Universitario de Elche, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La esclerosis mesial temporal (EMT) es una enfermedad neurodegenerativa de causa poco conocida. Diversos factores (infección congénita por CMV, encefalitis herpética, convulsiones febriles complicadas (80%) o patología hipóxica o isquémica cerebral perinatal) actúan sobre hipocampos predispuestos genéticamente produciendo pérdida neuronal y gliosis. Entre un 5-15% presentan otras lesiones extrahipocampales (disgenesias corticales o amigdalares, malformaciones vasculares o tumores). Baja incidencia en edad pediátrica.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de 4 pacientes entre Enero 2010 y diciembre 2015.

RESULTADOS

Adjuntado en **tabla**

	Paciente 1	Paciente 2
Edad	9	13
Sexo	Varón	Varón
Antecedentes	TDAH (Trastorno déficit atención-hiperactividad) Fracaso escolar Ambliopía inespecífica. Rasgos autísticos	Sufrimiento fetal agudo Retraso psicomotor Trastorno aprendizaje
Convulsiones febriles previas	No	Status epiléptico febril a los 11 meses
Exploración neurológica	Normal	Hipotonía distal Hiperlaxitud articular Obesidad ginoide Ginecomastia
Edad inicio crisis	9	13
Tipo de crisis	Crisis tónico-clónicas generalizadas (CTCG)	CTCG
EEG	Actividad de base irregular desestructurada Paroxísmos frontotemporales bilaterales	Actividad de base irregular desestructurada Paroxísmos frontotemporales bilaterales, predominio izquierdo
RMN	Atrofia hipocampal bilateral, predominio derecho	Quiste aracnoideo temporal izquierdo Atrofia hipocampal bilateral Hiperseñal izquierda en T2.
Espectroscopia	Pendiente	Afectación funcionalidad neuronal/axonal en ambos hemisferios
Tratamiento	Levetiracetam y valproato	Levetiracetam

	Paciente 3	Paciente 4
Edad	13	9
Sexo	Varón	Mujer
Antecedentes	TDAH Trastorno del aprendizaje Rasgos autísticos	Padre con distonía mioclónica. Buen rendimiento escolar hasta las crisis
Convulsiones febriles previas	5 episodios	No
Exploración neurológica	Normal	Normal
Edad inicio crisis	12	9
Tipo de crisis	Parcial y CTCG 2º Ausencias atípicas	Parcial y CTCG. Auras sensoriales y psíquicas
EEG	Actividad de base irregular desestructurada Paroxismos frontotemporales bilaterales, predominio derecho	Actividad de base irregular desestructurada Paroxismos temporales bilaterales, predominio izquierdo
RMN	Atrofia hipocampal izquierda	Atrofia hipocampal bilateral predominio izquierdo
Espectroscopia	Afectación funcionalidad neuronal/axonal hipocampo izquierdo	Pendiente
Tratamiento	Valproato. Paidopsiquiatría	Levetiracetam. Lamotrigina. Psicopedagogía

CONCLUSIONES

La inespecificidad de lo que informan en RMN como atrofia hipocampal, alteraciones de la estructura o aumento de la señal en T2 no nos permite hacer el diagnóstico de EMT cuando nos encontramos ante un niño con trastornos del neurodesarrollo (retraso psicomotor, TDAH, TEA o trastornos del aprendizaje). Se piensa en este diagnóstico cuando aparecen convulsiones atípicas para la edad. El diagnóstico definitivo de EMT debería ser anatomopatológico pero con la RMN asociadas a RMN con espectroscopia que analizan la integridad neuronal (mediante el marcador NAA) de los hipocampos podemos valorar la pérdida neuronal en los mismos. Debemos pensar en EMT ante trastornos del neurodesarrollo y hallazgos de RMN incluso antes de aparecer las crisis convulsivas con el fin de plantearnos otras técnicas novedosas de imagen.

EXPOSICIÓN INTRAÚTERO A SUSTANCIAS DE ABUSO Y SU INFLUENCIA EN EL NEURODESARROLLO TEMPRANO

María Bauluz Bárcena, Nerea Sarmiento Carrera, Cristina Melcón Crespo, Eva González Colmenero, Ana Concheiro Guisán, José Ramón Fernández Lorenzo

Hospital Álvaro Cunqueiro, Pontevedra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El consumo de drogas durante el embarazo supone un serio problema de salud pública. La mayoría de las madres no reconoce el abuso de sustancias, por lo tanto es difícil evaluar los efectos del consumo sobre el menor.

MÉTODOS

Estudio de cohortes, prospectivo, doble ciego realizado entre abril y agosto de 2015. Se estudió la presencia de rasgos de hiperactividad, de autismo y retraso psicomotor en 92 niños cuyas madres participaron en un estudio del año 2012 que investigaba consumo de tóxicos durante la gestación.

RESULTADOS

La exposición prenatal al tabaco se relacionó con mayor prevalencia en el niño de dificultad para la alimentación, aumento de movimientos estereotipados, problemas de comprensión y sensibilidad a ruidos ($p < 0.05$). El 5% de los niños expuestos a tabaco y el 20% de expuestos a benzodiacepinas, durante el primer trimestre presentaban retraso a nivel motor. La exposición a benzodiacepinas (en el primer trimestre) y a cocaína (en el segundo trimestre) se relacionó con alteraciones en el lenguaje ($p < 0.05$). La adquisición del habla y la deambulación no se vio afectada por el consumo materno de tóxicos.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio la exposición prenatal a sustancias de abuso se relacionó con aumento de alteraciones en determinados campos del neurodesarrollo temprano.

FENOTIPO PECULIAR Y CRECIMIENTO ARMÓNICO, ¿SINÓNIMO DE PATOLOGÍA NEUROLÓGICA?

Vanesa Esteban Cantó, María Casanova Cuenca, María Caballero Caballero, M.^a Ángeles Calzado Agrasot
Hospital de Vinalopó, Alicante.

INTRODUCCIÓN

Mujer de 19 meses remitida a Neuropediatría desde consulta de Endocrinología Pediátrica por fenotipo peculiar y microcefalia congénita asociada a peso y talla inferior a percentil 3 desde el nacimiento, sin estancamiento en las curvas de crecimiento.

RESUMEN DEL CASO

Tras valoración inicial y durante su seguimiento se objetiva desarrollo psicomotor y exploración neurológica normal en todo momento. Se solicitan estudios complementarios: estudio metabólico con ácidos orgánicos en orina, aminoácidos en sangre y orina, cociente creatina/creatinina orina, SAICAR, ácido úrico/creati-

nina, láctico, pirúvico, hormonas tiroideas, serologías VIH, VHS, toxoplasma, CMV y rubeola, cariotipo y RMN cerebral normal. Se realiza ARRAY-CGH que resulta patológico, con diagnóstico de Síndrome de Deleción 1q21.1, presentando la paciente fenotipo típico de dicho síndrome (nariz de base ancha, punta bulbosa, frente abombada, ojos hundidos, paladar discretamente hundido, labio superior fino, microcefalia y talla baja) sin asociar afectación del neurodesarrollo. Tras el diagnóstico se solicitan exámenes complementarios para descartar anomalías asociadas: ecografía abdominal, valoración oftalmológica y otorrinolaringológica que resultan normales, y en la valoración cardiológica se constata una comunicación interauricular tipo ostium secundum. El ARRAY-CGH realizado a los padres es normal, por lo que la alteración encontrada no ha sido heredada, es de novo, y teniendo un 50% probabilidad de transmisión a su descendencia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Un fenotipo peculiar y microcefalia no siempre está asociado a alteración del neurodesarrollo. Los avances en genética permiten conocer múltiples patologías hasta ahora no diagnosticadas, entre ellas cuadros sindrómicos. Estos estudios deben ser una herramienta de uso común en todas las subespecialidades pediátricas.

HIPERCKEMIA EN PEDIATRÍA Y SU ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Tania Araujo García, Hilario Gómez Martín, Jesús Fernando González de Buitrago Amigo, Natalia Llanos Alonso, Patricia Pascual Moreno, Deyanira García-Navas Núñez
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El aumento de la creatinina fosfoquinasa (CPK) en niños es un motivo poco frecuente de consulta en Neuropediatría. Entre las enfermedades que cursan con CPK alta se encuentran las miopatías metabólicas, siendo la Enfermedad de McArdle, la glucogenosis muscular más frecuente.

Relación hiperCKemia con enfermedades neuromusculares.

MÉTODOS

Presentamos 2 casos clínicos de pacientes derivados en el último año para estudio de hiperCKemia. Primer caso: Niña de 13 años con aumento de CPK en control

analítico de hipotiroidismo, con aumento progresivo en controles posteriores y clínica de cansancio desde pequeña, sobre todo en las cuestas, que se recupera si realiza pausa para descansar. Se solicita pruebas complementarias, entre ellas estudio genético que confirma la enfermedad. Está tiene un hermano de 19 años con leve astenia y aumento reciente de CPK, estudio genético que resulta positivo, por lo que se solicita el estudio a los padres. Segundo caso: Niño de 9 años remitido tras ingreso por hiperCKemia en contexto de rabiomiolisis tras ejercicio físico intenso, con persistencia de una elevación moderada de CPK en controles posteriores. Asintomático. No antecedentes familiares de enfermedades neuromusculares. Se solicita test de isquemia y estudio genético.

RESULTADOS

Primer caso: EMG mostrando alteraciones en probable relación con trastorno miopático. Test de isquemia y biopsia muscular compatible.

Estudio genético presenta homocigosis en el exón 20 del gen PYG. El hermano presenta la misma mutación y ambos padres resultan portadores.

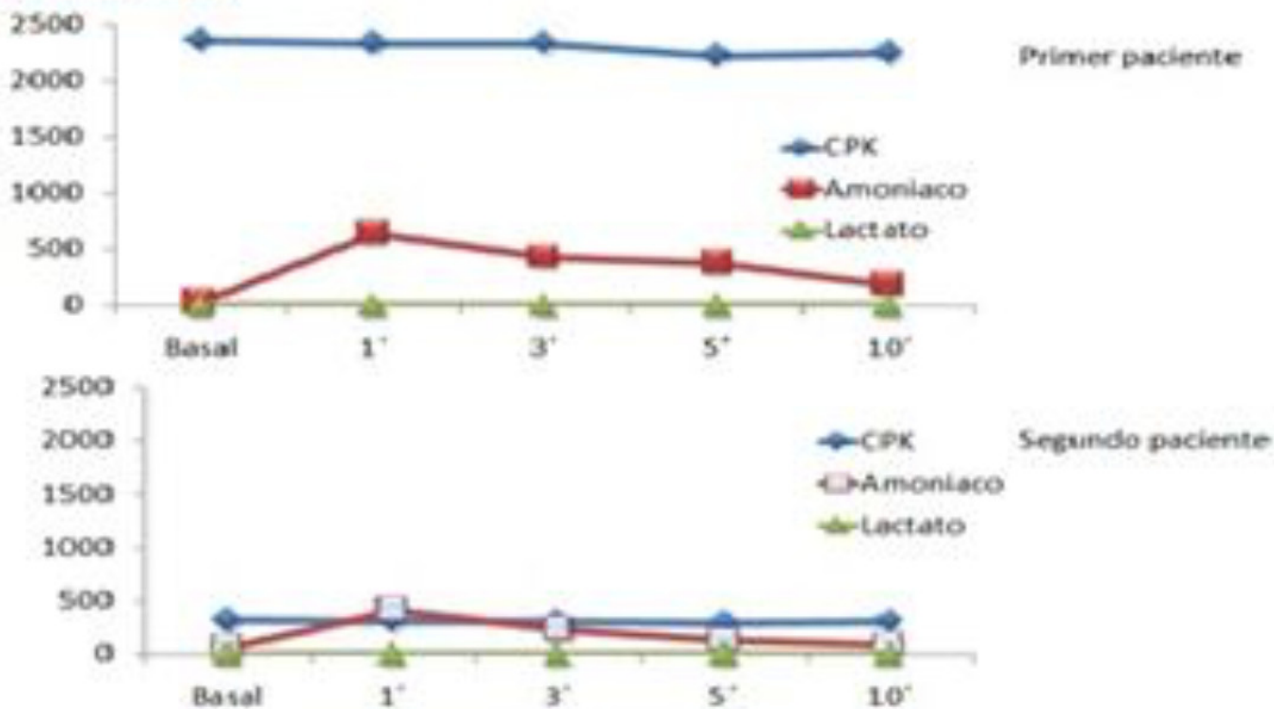
Segundo caso: Test de isquemia compatible y estudio genético, pendiente de resultado.

CONCLUSIONES

La medición de CPK, es un estudio altamente orientativo ante la sospecha de enfermedades neuromusculares y requiere de confirmación posterior. En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta la edad, sexo, forma de presentación, antecedentes personales (desarrollo psicomotor, ingesta fármacos, enfermedades crónicas asociadas o agudas concomitantes), antecedentes familiares, exploración física (ROT, nivel cognitivo) y considerar la hiperCKemia idiopática. Con todo ello solicitar pruebas complementarias orientadas al diagnóstico.

La enfermedad de McArdle con herencia AR (PYGM, 11q13) afecta exclusivamente al músculo esquelético. La clínica suele aparecer en la adolescencia como intolerancia al ejercicio, mialgias, crisis de mioglobinuria y es útil en el diagnóstico el fenómeno del second wind. Es característico en el test de isquemia una curva plana de láctico con ascenso de amonio. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia y estudio genético. No existe tratamiento curativo pero es imprescindible una dieta con alto contenido en hidratos de carbono y ejercicios aeróbicos de mantenimiento, evitando las posibles crisis de mioglobinuria.

TEST DE ISQUEMIA



HIPERTENSIÓN ARTERIAL COMO CAUSA DE PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA

Alicia Rendo Vázquez, M.^a José García Monje, Laura Ángela Fernández Cepero, Laura Pérez Gay, Esther Vázquez López, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

La causa más frecuente de parálisis facial es la Idiopática (o de Bell), sin embargo otras causas pueden deberse a procesos infecciosos (enfermedad de Lyme, varicela, mononucleosis, parotiditis, otitis media), inflamatorios-autoinmunes (como síndrome de Melkersson Rosenthal, Síndrome Gillain-Barré), traumatismos o neoplásicas.

La primera asociación entre hipertensión arterial y parálisis facial fue descrita por Moxon en 1869.

Se trata de una causa excepcional siendo descrita principalmente en niños y adolescentes.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un niño de 3 años de edad, sin antecedentes de interés que acude al servicio de Urgencias por asimetría facial con parálisis de la hemifacia izquierda. Refieren traumatismo craneoencefálico en las 24 horas previas tras caída de una altura aproximada de un metro.

En la exploración física: Pupilas reactivas, dificultad para cerrar el ojo izquierdo, comisura bucal desviada hacia la derecha y asimetría bucal previas con resto de exploración neurológica y física dentro de la normalidad.

Se realiza analítica (VCM y K en rango bajo), se recogen serologías de Borrelia y se realiza TAC craneal (normal).

Se diagnostica de parálisis facial periférica izquierda, probablemente idiopática y se pauta tratamiento con corticoterapia y seguimiento en consultas externas, realizándose EMG y apreciándose mejoría parcial.

5 meses más tarde, es traído a urgencias por episodio convulsivo objetivándose cifras de TA 150/100, soplo cardíaco, alcalosis metabólica con hiponatremia e hipokaliemia, así como datos de parálisis facial residual ya conocida. Es trasladado a hospital de referencia siendo diagnosticado tras estudios de Estenosis arteria renal derecha e HTA severa con afectación de órganos diana (Encefalopatía hipertensiva, retinopatía, miocardía hipertrófica).

Se comienza con tratamiento con Amlodipino, Atenolol, Clonidina y AAS consiguiendo controles de TA adecuados y con mejoría progresiva de la parálisis facial en controles posteriores.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Cabe destacar la importancia de realizar medición de la TA en todo niño que presente parálisis facial, así como en todo episodio convulsivo, para evitar un retraso en el diagnóstico de HTA y su causalidad con la parálisis.
- El pronóstico es favorable con un adecuado tratamiento antihipertensivo.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA EN LACTANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Natalia Battikhi Precedo, Alicia Rendo Vázquez, M.^a José García Monje, M.^a Luz Cupido Mateos, Carmen García-Plata González, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión intracraneal benigna (HTIC) benigna se debe a la alteración de la circulación del líquido cefalorraquídeo, y puede ser secundaria a diversas enfermedades (endocrinológicas, farmacológicas, infecciosas, etc.). Se define como la presencia de síntomas y signos de HTIC, sin focalidad neurológica (salvo parálisis del VI par), LCR normal (controversia sobre la presión) y pruebas de imagen normales. En lactantes, es mejor tolerada que en el niño mayor, y se presenta con más frecuencia en varones. Su curso es habitualmente benigno, con resolución entre 1 y 7 días, por lo que no suele requerir tratamiento.

RESUMEN DEL CASO

En nuestro caso se trata de un lactante varón de 2 meses y medio sin antecedentes perinatales y personales de interés, salvo un ingreso del que había sido dado de alta 2 días antes con diagnóstico de "ITU por E.Coli y dilatación pieroureterocalicial izqda, GEA por Rotavirus, y desnutrición", con seguimiento en Nefrología Pediátrica, a tratamiento con trimetoprima profiláctica. Su pediatra lo remite por abombamiento de la fontanela anterior, detectada en las 4 horas previas por los padres, sin otra clínica asociada salvo un vómito.

En la exploración física destaca fontanela anterior abombada y a tensión, mirada perdida, y estado hipoaactivo. El perímetro craneal es 1cm mayor al del ingreso previo.

Se extrae hemograma, destacando leucocitosis con predominio linfocitario; bioquímica con reactantes de fase aguda, gasometría y coagulación, que son normales. Se solicita ecografía transfontanelar, sin alteraciones, y fondo de ojo, normal. Asimismo se realiza

punción lumbar, con resultado de LCR normal (PCR de virus y cultivo negativo, no medición de presión), y se decide ingreso.

Durante la hospitalización se observa buena evolución, con mejoría significativa de la clínica neurológica en las primeras 24 horas y normalización progresiva de la fontanela a las 48 horas.

Ante sospecha de HTIC benigna, se amplían estudios analíticos (bioquímica sanguínea completa, hormonas tiroideas y suprarrenales) y de imagen (RMN), ambos sin hallazgos patológicos (descarta trombosis de senos duros), lo cual confirma nuestra sospecha.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante recordar que se trata de un diagnóstico de exclusión, siendo imprescindible descartar previamente otras patologías como meningitis o trombosis de senos venosos. Asimismo, no debemos ignorar que si la HTIC progresa puede dañar las vías visuales, por lo que en casos con mala evolución sí se debe valorar el tratamiento médico (acetazolamida asociada o no a furosemida) o quirúrgico, así como realizar controles periódicos oftalmológicos (FO, AV y campimetría visual).

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL: PRESENTACIÓN CLÍNICA Y CAUSAS ASOCIADAS

Elena Godoy Molina, María Sánchez Muñoz, Rocío Calvo Medina, Jacinto Martínez Antón, Esther Moreno Medinilla, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los cuadros de hipertensión intracraneal (HTIC) son infrecuentes en pediatría; pero de gran importancia clínica. Nuestro objetivo es analizar su presentación clínica para valorar si existen síntomas guía que orienten a patología de base asociada.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes que ingresaron o fueron seguidos en consulta de neuropediatría de un hospital terciario por clínica de HTIC de 2013-2015.

RESULTADOS

Se incluyen 55 pacientes y 57 casos (29 niñas, 26 niños) con edad media $7,87 \pm 3,5$ años. En 20 casos (35%) se

diagnosticó HTIC idiopática; en el resto secundaria: 15 (26.3%) hidrocefalia obstructiva secundaria a tumor del sistema nervioso central (SNC), 5 (8,7%) trombosis de seno venoso (TSV), 4 malformación Chiari tipo I, 3 disfunción/infección de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, 2 hemorragia intracraneal, 2 encefalomielitis aguda diseminada y 2 infección SNC; en 3 casos no se demostró HTIC. En la **tabla 1** se desglosan síntomas y signos. 27/45 pacientes, sin antecedentes de interés y diagnóstico de HTIC, presentaban cefalea progresiva o de nueva aparición y vómitos; en los diagnosticados de tumor SNC observamos menos tiempo de evolución (8.25vs22.43) hasta el diagnóstico ($p=0.006$); sin diferencias respecto a síntomas clínicos. El 64% no presentaba focalidad. Se realizó fondo de ojo en 46/57 casos encontrándose papiledema en el 71%; en 27 se realizó campimetría, alterada en un 59% (3 sin papiledema). Como factores de riesgo de HTIC idiopática, se identifican: obesidad/sobrepeso, sinusitis y tratamiento hormonal; como hallazgos en RM: seno venoso transversal prominente, asimetría ventrículos laterales, calibre disminuido senos venosos izquierdos; en 2 se había realizado punción lumbar previa sin confirmarse HTIC. Las TSV fueron secundarias a otomastoiditis, fístula carótido-carvenosa, trombofilia, linfoma hodgkin estadio IV. La presión media de apertura fue $29,2 \pm 9,4$ cm H₂O, la media de normalización del FO con tratamiento médico exclusivo $3,1 \pm 3,5$ meses. Dos pacientes afectados de HTIC idiopática precisaron colocación de válvula derivación lumbo-peritoneal (VDLP).

Clínica		
Cefalea	55	96%
Vómitos	30	52%
Alteraciones visuales	16	28%
Alteración marcha/Inestabilidad	7	12.2%
Irritabilidad/quejido	5	8.7%
Temblor	3	5.2%
Cervicalgia	2	3.5%
Tortícolis	2	3.5%
Fotofobia	2	3.5%
Sonofobia	1	1.7%
Acúfeno	1	1.7%
Parestesias	1	1.7%
Pérdida de fuerza	1	1.7%
Disfagia	1	1.7%
Disfonía	1	1.7%

Exploración		
Parálisis/Paresia VI par craneal	6	10.5%
Parálisis/Paresia IV par craneal	2	3.5%
Parálisis/Paresia VII par craneal	2	3.5%
Estrabismo convergente	3	5.2%
Disminución nivel consciencia	3	5.2%
Pérdida de fuerza	2	3.5%
Nistagmo	1	1.7%
Fontanela a tensión	1	1.7%
Dismetría/Temblor	1	1.7%
Rigidez nuca	1	1.7%

CONCLUSIONES

Los síntomas de HTIC requieren anamnesis y exploración exhaustivas; aunque una exploración normal o ausencia de papiledema no la descartan. El menor tiempo de evolución al diagnóstico en tumores intracraniales podría explicarse por rápida progresión clínica tras instaurarse una hidrocefalia obstructiva; no existiendo síntomas claros que orienten hacia una/otra patología. Ante clínica sugestiva, sin confirmación de HTIC, es necesario seguimiento y repetir medida de presión intracraneal si persisten síntomas. Ante fracaso del tratamiento médico, debe plantearse colocación VDLP. Finalmente, el aumento de incidencia de HTIC idiopática observado en nuestro centro en años previos no parece haberse mantenido en el tiempo.

HIPOTONÍA Y ARREFLEXIA PERSISTENTE EN LA PRIMERA INFANCIA

M.^a Auxiliadora Arrabal Vela, Carlota Prado García Gijón, Mónica Raya Pérez, Enrique Palomo Atance, Sara Sánchez García, Miguel Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Guillain Barré es una enfermedad difícil de diagnosticar en menores de 5 años, por su clínica atípica en este rango de edad. Presentamos un caso de dichas características.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años, consulta en urgencias por clínica desde hace 48 h de dolor lumbar y de miembros inferiores (MMII) que no cede con ibuprofeno pautado. Cuadro

catarral previo hace 5 días. Inicialmente se diagnostica de probable sinovitis de cadera pero acude de nuevo por negarse a la sedestación y, en las últimas horas, a la deambulación.

A la exploración, postura de MMII en flexión con hipertonia, fuerza conservada. Poca colaboración, no se consiguen reflejos fémoropatetales. Resto de exploración normal.

Se decide ingreso y ante la sospecha de espondilodiscitis se inicia antibioterapia (Cloxacilina y Cefotaxima), se mantiene ibuprofeno pautado, y se realizan diversas pruebas complementarias: radiografías óseas (tórax, caderas, lumbosacra: normales), analítica (leucocitosis con predominio segmentados, CPK normal, PCR <0,5 mg/dl, VSG 34 mm, HLA-B27 positivo, factor reumatoide 3 UI/ml), sistemático de orina (normal), serologías (negativas para Chlamydia pneumoniae, psittaci y trachomatis, Coxiella burnetti, citomegalovirus, toxoplasma y virus Ebstein Barr), RM cerebral y medular y gammagrafía ósea (normales).

Ante la sospecha de polineuropatía, tras la persistencia de hipotonía axial y arreflexia tras el tratamiento anterior, se solicita punción lumbar (no leucocitos ni hemáties, glucosa 65 mg/dl y proteínas 312.16 mg/dl con Gram negativo) y electromiograma (patrón compatible con polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante de predominio proximal y que afecta a los MMII y superiores).

Se diagnostica de síndrome de Guillain Barré y se inicia tratamiento con gammaglobulina (dosis 0,4 g/kg durante 5 días) sin mejoría significativa, por lo que tras éste se comienza con tratamiento corticoideo ante la sospecha de origen autoinmune (metilprednisolona en bolos 30 mg/kg durante 5 días). Se observa mejoría progresiva a partir de los 10 días posteriores con adquisición gradual de sostén cefálico y del tronco, sedestación, gateo y bipedestación. Actualmente el paciente ya deambula con apoyo, continuando la evolución favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome Guillain Barré en niños menores de 5 años tiene formas de presentación atípicas, que suelen retrasar el diagnóstico y suponen la realización de un número importante de pruebas complementarias en el paciente. Se debe plantear el diagnóstico en niños que tengan afectación motora de MMII o negación a la sedestación/bipedestación. El pronóstico generalmente es favorable, incluso con el retraso en el diagnóstico.

LACTANTE CON INESTABILIDAD EN LA MARCHA Y DIFICULTADES EN LA ANAMNESIS

Itziar Serrano Viñuales, Bárbara de Dios Javierre, M.^a Luisa Sancho Rodríguez, Elena Corella Aznar, Ruth Fernando Martínez, José Luis Peña Segura

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La inestabilidad en la marcha de un lactante con empeoramiento progresivo es poco frecuente y plantea un amplio diagnóstico diferencial. Para orientar el caso y los exámenes complementarios a realizar, así como su adecuada interpretación es fundamental una correcta anamnesis.

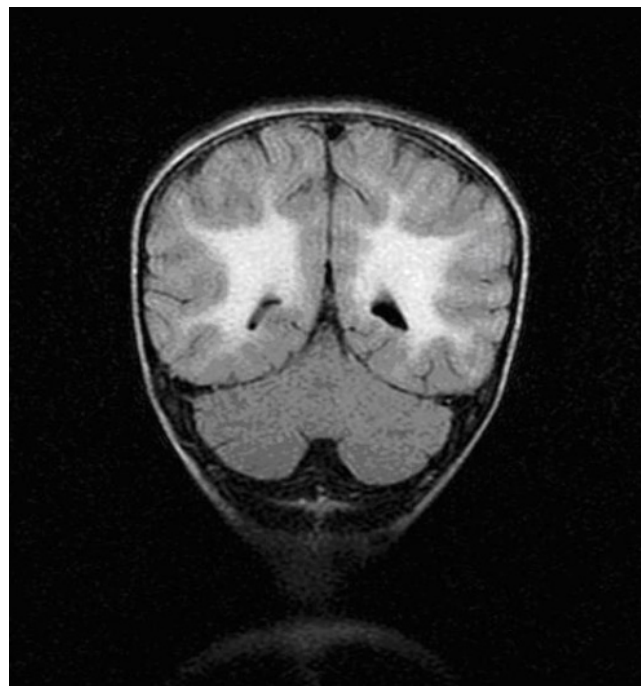
RESUMEN DEL CASO

Lactante de 24 meses de etnia africana que presenta marcha inestable con ampliación de la base de sustentación de un mes de evolución, con empeoramiento en los últimos días. Desarrollo psicomotor normal sin antecedentes de interés. En la exploración física destaca una ausencia de reflejos rotulianos, con aquíleos débiles. Se ingresa para estudio, realizándose: tóxicos en orina, TAC craneal, estudio oftalmológico, analíticas (hemograma, bioquímica, metabolismo hierro, ácido fólico, vitamina B12, inmunoglobulinas, serologías y estudio de hemoglobinopatías) y gammagrafía ósea con resultados normales. El electroneurograma (ENG) reveló una polineuropatía de predominio desmielinizante en ramas motoras de extremidades superiores e inferiores. Se solicitó estudio genético MLPA de CMT1A que fue negativo y panel de polineuropatías. Se siguió en consulta de neuropediatría y a los tres meses del ingreso presentaba imposibilidad para incorporarse, ausencia de marcha, ausencia de sedestación y de sostén cefálico, sialorrea. En la exploración arreflexia generalizada y Babinski bilateral. Se decidió ingreso para completar estudio. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró hiperproteínorraquia. Se ensayó tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas ante la posibilidad de forma crónica de polineuropatía desmielinizante inflamatoria. Finalmente, pudo realizarse la resonancia cerebral que mostró leucodistrofia. Ante la sospecha de leucodistrofia metacromática (LDM) se solicitó estudio genético del gen ARSA-PD que resultó diagnóstico. La leucodistrofia metacromática es una enfermedad lisosomal de herencia autosómica recesiva que produce una desmielinización progresiva del SNC y SNP por acumulo de cerebrósido sulfato.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La anamnesis es fundamental, aunque en ocasiones es idiomáticamente complicada. Ante hallazgos clíni-

cos discordantes con orientación inicial y/o cambios evolutivos, es imprescindible reevaluar el caso, planteándose siempre en primer lugar las opciones diagnósticas tratables. La Leucodistrofia Metacromática cursa con desmielinización del SNC y también del SNP por lo que clínicamente, aunque no es lo más habitual, puede debutar como una polineuropatía periférica.



Corte coronal que evidencia Leucodistrofia Metacromática en Resonancia Magnética (T2)

LO QUE LA CEFALEA ESCONDE...

Juncal Reguera Bernardino, Georgina Moro de Faes, Raquel Gálvez Criado, Cristina Rodríguez Fernández, M.^a Daniela Revilla Orías, Ana Muñoz Lozón

Complejo Asistencial de León, León.

INTRODUCCIÓN

La cefalea es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Neuropediatría. Cada vez es más conocida la asociación existente entre la cefalea y los trastornos del sueño. El 12% de la población infantil presenta migraña o cefalea tensional y el 25% experimenta al menos un tipo de trastorno del sueño.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 8 años remitida a consulta de Neurología Infantil por cefalea de características migrañosas. No antecedentes familiares ni personales de interés. Desarrollo psicomotor y rendimiento escolar normales.

Refiere cefalea opresiva frontal con fotofobia, sonofobia y sensación nauseosa de 6 meses de evolución sin otros signos de alarma como despertar nocturno, alteraciones de comportamiento, focalidad neurológica o absentismo escolar llamativo. Exploración neurológica normal. Al indagar sobre las características y calidad del sueño nocturno, aplicando el cuestionario de Brunni, se detecta un trastorno de conciliación del sueño y síntomas sugestivos de síndrome de piernas inquietas (SPI) como sensación desagradable en las extremidades inferiores con necesidad urgente de moverlas. Rehistoriando a la familia se descubre que la abuela paterna ha sido recientemente diagnosticada de SPI. Se completa el estudio con analítica sanguínea donde se detectan cifras de ferritina de 27,8 ng/mL, por lo que se instaura tratamiento con hierro oral durante 3 meses, objetivándose mejoría en la calidad del sueño, remitiendo la sintomatología de las extremidades inferiores y disminuyendo la intensidad y periodicidad de la cefalea.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En la consulta de Neuropediatría es importante hacer un despistaje de los trastornos del sueño, ya que éstos repercuten en la calidad de vida de los niños y sus familias, y pueden exacerbar otras patologías neurológicas. Se ha descrito una mayor prevalencia de SPI en los pacientes migraños; sin embargo, suele ser una entidad infradiagnosticada en Pediatría. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, caracterizado por sensación desagradable en las extremidades inferiores en reposo con necesidad urgente de movimiento. Existen unos criterios diagnósticos (criterios de Allen) basados en datos clínicos y antecedentes familiares. Con frecuencia el SPI se asocia a cifras bajas de ferritina, ya que el hierro y la dopamina juegan un papel importante en su patogenia. Las medidas de higiene del sueño y la suplementación con hierro oral cuando las cifras de ferritina son inferiores a 35ng/mL, mejoran no sólo la sintomatología del SPI, sino también un mejor control de la cefalea cuando son procesos comórbidos.

MAL RENDIMIENTO ESCOLAR Y EXCESO DE MOVIMIENTO. NO TODO ES TDHA

Mercedes Alonso Cristobo, Nieves Romero Hombrebueno, Álvaro Pérez Díaz, Rubén Moreno Sánchez, Beatriz Fernández Rodríguez, Carlos García-Vao Bel
Hospital del Tajo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El Trastorno por déficit de atención e hiperactividad es el trastorno del desarrollo diagnosticado con mayor frecuencia en los niños, la prevalencia mundial esti-

mada es del 5%. No existen marcadores cognitivos, metabólicos o neurológicos específicos ni pruebas médicas que permitan diagnosticarlo. El TDAH es una alteración de diagnóstico controvertido, debido en parte a que muchas de sus características clínicas se superponen con las conductas propias del desarrollo normal. Presentamos el caso de un paciente que cumplía criterios clínicos de TDHA y cuyo estudio objetivó la presencia de una tumoración frontal.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 7 años de edad remitido por su pediatra por dificultades en la concentración, muy impaciente, mala tolerancia a la frustración, muy inquieto y nervioso, mal rendimiento académico. Presentaba estos síntomas desde los primeros años de vida. Sin antecedentes personales de interés. Los padres estaban en trámites de separación.

Realizado Test de inteligencia (Wechsler, Escala de Conners y test de percepción de diferencias): Nivel de inteligencia normal-bajo condicionado por severo déficit de atención con moderada hiperactividad.

En la exploración clínica normal salvo asimetría frontal derecha, que su madre refiere se había incrementado en los últimos meses. En consulta se muestra muy activo y nervioso.

Previo a la instauración de tratamiento se solicita RMN cerebral que se informa como: En lóbulo frontal derecho, de localización periférica en opérculo frontal, se observa masa sólida cortico-subcortical, de aproximadamente 2,6 x 3,8 x 3,1 cm., la cual se muestra isointensa/hipointensa en las secuencias potenciadas en T1 y heterogéneamente hiperintensa en secuencias T2 y FLAIR. No se observa realce significativo tras contraste. Dicha lesión produce expansión de la cortical y remodelación de la tabla interna, existiendo además discreto edema periférico.

Derivado a Neurocirugía reinterviene quirúrgicamente, diagnóstico anatomopatológico de Hamartoma glioneuronal asociada a displasia cortical tipo II (Palmini).

Posteriormente ha mantenido importante dificultad para la concentración e impulsividad con mala respuesta a varios tratamientos. En la actualidad 14 años se ha decidido suspender tratamiento farmacológico y está en seguimiento por salud mental.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad es muy frecuente en nuestro medio, es muy importante la correcta anamnesis y exploración clínica porque aunque es muy infrecuente existen otras causas que pueden simular un TDHA como en nuestro caso.

MENINGITIS BACTERIANA RECURRENTE SECUNDARIA A SENO DÉRMICO LUMBAR Y ESPINA BÍFIDA OCULTA

Johana Andrea Guío Bácares, Gema Gutiérrez Aguilar, María Muñoz Cabeza, Celia Morales Pérez, Gonzalo Cortázar Roncadio, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La meningitis es un proceso agudo inflamatorio del SNC que puede ser causada tanto por virus (80%) como por bacterias (15-20%) siendo éstas últimas una emergencia médica por su mayor gravedad, riesgo de complicaciones y morbilidad a largo plazo, destacando que entre el 1-5% de éstas recurren.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 1.5 meses de vida con fiebre elevada de 48 horas de evolución en tratamiento antibiótico hace 24 horas por sospecha de infección urinaria, con postración, irritabilidad, rechazo y disminución de las tomas. A la exploración destaca regular estado general e irritabilidad, febril, taquicárdica con fontanela plena y abombada, palidez generalizada, cutis reticulado, resto normal.

Exámenes complementarios: Leve leucocitosis con monocitosis, PCR 95.30mg/L, estudio de coagulación normal, orina normal. LCR: 740leucocitos/mm³, 70% polimorfonucleares, 30% mononucleares, glucosa 10mg/dL, proteínas 147mg/dL, gram y cultivo negativos, PCR a enterovirus negativa. Hemocultivo/urocultivo negativos. Tratamiento intravenoso con Cefotaxima y Vancomicina ante la persistencia de fiebre que se mantiene hasta cumplir 21 días con buena evolución.

Un mes después reconsulta por fiebre e irritabilidad de similares características., destacando en la exploración pequeña fosita pilonidal y tumefacción en zona lumbosacra con signos de inflamación local y dolorosa a la palpación. Exámenes complementarios: leucocitosis con neutrofilia, PCR: 138mg/L. LCR: salida inmediata de escaso líquido purulento denso, sin obtener suficiente muestra para bioquímica, cultivo positivo para *Bacteroides fragilis* y *E.Coli*. Ecografía y RM lumbosacra: seno dérmico lumbar y espina bífida oculta. Estudio de inmunidad normal. Se mantiene tratamiento antibiótico con Meropenem y Gentamicina durante 21 días con buena evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La inmunosupresión y los defectos anatómicos tanto congénitos como adquiridos son los principales factores predisponentes para desarrollar una meningitis recurrente.

- El estudio microbiológico del LCR es fundamental para buscar el origen de la infección y así iniciar tratamiento específico lo antes posible y evitar complicaciones.
- Destacar la importancia de obtener muestras de cultivo previo al inicio de antibiótico para evitar falsos negativos que dificulten el tratamiento específico.
- Ante una meningitis recurrente realizar examen físico completo y pruebas de imagen buscando defectos del tubo neural cuyo tratamiento es siempre quirúrgico.

MICROCEFALIA CONGÉNITA PRIMARIA. TRASTORNO DE LA MIGRACIÓN NEURONAL

Jessica Guarino Narváez, Verónica Fernández Puentes, Carmen Gutiérrez Moro, Rocío Montiel Crespo, Elena Cobos Carrascosa

Hospital La Línea de la Concepción, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La microcefalia se define cuando el perímetro craneal de un niño está más de tres desviaciones estándar (DS) por debajo de la media para la edad y el sexo. Se divide en dos grupos principales: primaria y secundaria. La microcefalia primaria comprende un grupo de trastornos que generalmente se asocian a anomalías genéticas. En cambio, las microcefalias secundarias se deben a un gran número de agentes que pueden afectar al feto como son causas infecciosas, fármacos, tóxicos, físicas...

RESUMEN DEL CASO

RN que ingresa en Unidad Neonatal para estudio de microcefalia. Antecedentes perinatales-obstétricos: embarazo controlado, secundigesta. Serologías maternas negativas (TORCH, VIH, VHB,VHC). En la semana 32 se constata en ecografías prenatales la presencia de un perímetro craneal (PC) por debajo de 3DS, desproporcionado con respecto al resto de las medidas somatométricas. Parto en la semana 38+6. Apgar 9/10. No antecedentes familiares de microcefalia. Hermano varón de 5 años sano. Somatometría al nacimiento: Peso 3,300 (p51), Longitud 49 cm (p30), PC 30 cm (p<<1, -3,5 DS). A la exploración física presenta evidente microcefalia con disminución del diámetro biparietal y acabalgamiento suturas. Escafofelia, frente estrecha triangular. Pares craneales normales, tono muscular normal, reflejos propios del recién nacido presentes. Movilidad global conservada con ROT presentes y discretamente exaltados. No clonus. Resto exploración por órgano y aparatos normal. Durante

su estancia hospitalaria se descarta causa infecciosa de la microcefalia (TORCH, CMV negativas), así como tóxicas o farmacológicas. Realizado RM craneal donde se objetiva marcada microcefalia asociada a patrón de trastorno de migración cerebral compatible con lisencefalia.

En la actualidad tiene 4 meses de edad, presenta aceptable estado general con adecuada tolerancia oral y no comorbilidades importantes respiratorias (ha presentado coinfección VRS y Bordetella Pertussi). Ha desarrollado una encefalopatía epileptiforme y está pendiente de resultados de estudio genético ampliado.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un caso de un niño con microcefalia primaria es importante realizar un estudio genético y causal adecuado para proporcionar consejo genético y familiar. Los trastornos de la migración neuronal pueden dar lugar desde anomalías leves con pocas o ninguna consecuencia clínica hasta anomalías severas del SNC como es nuestro caso presentado. La lisencefalia es un raro trastorno que se caracteriza por la ausencia de circunvoluciones cerebrales y por hipogenesia de la cisura de Silvio. Clínicamente estos niños presentan un grave retraso del desarrollo psicomotor y encefalopatía epileptiforme asociada, como es nuestro caso.

MONITORIZACIÓN DEL TRATAMIENTO CON PSICOESTIMULANTES EN PACIENTES CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN Y/O HIPERACTIVIDAD. VALORACIÓN MEDIANTE CRITERIOS DSM-V, TEST MOXO Y ENCUESTA DE SATISFACCIÓN

Itziar Serrano Viñuales, Leire Troyas Fernández de Garayalde, Laura Cuadrado Piqueras, Ainhoa Jiménez Olmos, Ruth Fernando Martínez, Francisco Javier López Pisón

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El trastorno por déficit de atención y/o hiperactividad (TDAH) es una alteración de la función ejecutiva del cerebro cuya prevalencia va en claro aumento (3-7% de la población en edad escolar) y supone una preocupación importante para las familias. El diagnóstico es eminentemente clínico y el tratamiento médico son los psicoestimulantes.

La prevalencia actual en nuestra unidad de Neuropediatría es del 13% (existiendo aumento llamativo en los últimos 5 años). Por ello, se decide evaluar la respuesta de estos pacientes a los psicoestimulantes a corto

y medio plazo de una manera objetiva o cuantificable (criterios DSM-V y MOXO test) y subjetiva a través de una entrevista clínica (tdah).

MÉTODOS

Valoramos a los pacientes antes de iniciar tratamiento, un mes y nueve después de iniciarlo, siendo los criterios de inclusión edad entre 6 y 15 años y no estar en tratamiento farmacológico. En cada visita los padres rellenan los criterios DSM-V y la entrevista clínica (encuesta acerca de conocimiento de TDAH, síntomas, expectativas con el tratamiento) y los pacientes realizan test MOXO on-line (mide inatención, sincronización, hiperactividad/impulsividad). En el caso de paciente mayor de 12 años, colaborará en la cumplimentación de lo anterior. Se compararán los resultados pre y post-tratamiento.

RESULTADOS

El estudio comienza en diciembre de 2015. Han sido valorados 22 pacientes, con media de edad de 9,68 años siendo el 68% varones. El 66% pertenece al grupo de TDAH no sintomático, 14% sintomático y el 20% dudoso por presentar comorbilidad asociada que puede ser causa etiológica del trastorno o no. El 40% son de predominio inatento, 10% hiperactivo, resultando más frecuente el subtipo combinado (50%).

Al mes de inicio han sido evaluados 7 pacientes. Todos ellos refieren mejoría global (57% mayor de la esperada, 28% la esperada y 14% menor), corroborándose ésta mediante criterios DSM-V y MoxoTest.

Los efectos secundarios por orden de frecuencia son: hiporexia (2 pacientes), dolor abdominal (2), cefalea (2), dificultad conciliar el sueño (1) y tics (1).

CONCLUSIONES

El tratamiento con psicoestimulantes parece influir positivamente en estos pacientes. La mejoría resulta más evidente en la visión subjetiva de los padres (criterios, encuesta, entrevista clínica) o en informes psicopedagógicos o del colegio que en el test MOXO, en el que se aprecia una mejoría discreta.

Los datos obtenidos hasta el momento se asemejan a lo descrito en la bibliografía reciente. Sin embargo, se necesita más muestra y tiempo de seguimiento para obtener conclusiones significativas.

NEUROFIBROMATOSIS I. NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA

Mercedes Alonso Cristobo, Encarnación Lancho Monreal, Rubén Moreno Sánchez, Julio Ernesto Peralta Salas, Irene García de Diego, Carlos García-Vao Bel

Hospital del Tajo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La NF-1 es una enfermedad progresiva multisistémica que afecta a uno de cada 3000 individuos. Tiene una herencia autosómica dominante con una expresividad muy variable, el gen de la NF-1 se localiza en el cromosoma 17, en la banda q11.2. El gen es muy grande, debido al tamaño del gen, hay muchas mutaciones diferentes que pueden dar lugar a fenotipos clínicos muy variables.

Presentamos un caso de mutación genética no descrita previamente.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 7 meses de edad que acude a consulta por manchas café con leche, 7 manchas café con leche de pequeño tamaño, la más grande de 32 mm x 20 mm. Resto de exploración clínica normal salvo malformación tibial no filiada en seguimiento por traumatología. No presenta antecedentes familiares de manchas café con leche o neurofibromas. Se realiza seguimiento clínico con desarrollo psicomotor y antropométrico normal, no aparición de nuevas lesiones cutáneas, revisión oftalmológica sin alteraciones (no nódulos de Lisch).

A la edad de 2 años es diagnosticado de pseudoartrosis de tibia y peroné.

Ante la presencia de pseudoartrosis de huesos largos y manchas café con leche, aunque no cumple criterios diagnósticos se decide realizar estudio genético para descartar Neurofibromatosis tipo I.

Estudio de Gen NF1. Secuenciación completa: Se detecta una mutación heterocigota en el gen NF1 c.5689 delA (p.Asn1897MetfsX7). Esta mutación no ha sido informada y su frecuencia es 0. La mutación conduce a una terminación anticipada de la codificación de aminoácidos, lo que se espera afecte a la función de la proteína.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de esta enfermedad es clínico. En ocasiones es difícil, sobre todo en los casos de niños sin antecedentes familiares. En nuestro caso, la asociación de dos síntomas, pese a no cumplir criterios diagnósticos, nos llevó a la realización del estudio genético.

co. La mutación obtenida alteración en el gen NF1 no ha sido descrita previamente, se considera patogénica al generar una proteína truncada.

PARÁLISIS BENIGNA RECURRENTE DEL VI PAR CRANEAL SIN DESENCADENANTES

María Casanova Cuenca, Vanesa Esteban Cantó, Aina Ferre Belda, Vanesa Botella López

Hospital de Vinalopó, Alicante.

INTRODUCCIÓN

Paciente de 5 años y 4 meses con parálisis del VI par craneal izquierdo que acude remitida desde oftalmología a consulta de neuropediatría para estudio etiológico.

RESUMEN DEL CASO

A los 4 años y 6 meses presenta episodio súbito de parálisis de VI par craneal izquierdo sin otros síntomas ni signos acompañantes. Valorada en otro centro donde se realiza valoración oftalmológica con FO normal y exámenes complementarios que resultan normales (hemograma, bioquímica general con PCR, estudio microbiológico para Mycoplasma, CMV, Toxoplasma, Borrelia Burgdorferi y VEB, PCR enterovirus, hemocultivo, mantoux, potenciales auditivos de tronco y RMN cerebral). Mejoría progresiva del cuadro sin tratamiento, con resolución completa a los 3 meses. A los 5 años y 4 meses presenta episodio de iguales características. Se realiza de nuevo valoración oftalmológica con FO normal y exámenes complementarios que resultan normales (hemograma sin linfocitosis, bioquímica general con PCR y VSG, inmunoglobulinas, estudio microbiológico para VIH, Toxoplasma, Sífilis, Borrelia Burgdorferi, VHS I, VHS II y VEB, PCR enterovirus, mantoux, RMN cerebral y cervical). Presenta mejoría progresiva del cuadro sin tratamiento, con resolución completa a los 2 meses. La familia niega tanto en el primer como en el segundo episodio antecedente infeccioso, traumatismo ni administración de vacunas u otros fármacos.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La parálisis del VI par puede ser congénita o adquirida, siendo esta última el origen más frecuente. Entre las causas, y por orden de frecuencia, se encuentran las traumáticas, inflamatorias y neoplásicas. Para poder realizar el diagnóstico de una parálisis benigna del VI par es necesario descartar estas posibles etiologías. En estos casos la evolución es favorable con remisión completa de los síntomas en pocas semanas. Aunque

la patogenia es desconocida, suele existir un antecedente infeccioso o parainfeccioso. Aunque puede recurrir, es poco frecuente, y en la mayoría de las ocasiones la recurrencia es ipsilateral. Lo llamativo del caso descrito es que no se ha identificado en ninguno de los dos episodios ningún desencadenante por lo que fue necesario repetir las exploraciones complementarias para descartar organogenicidad.

PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOPOTÁSEMICA FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Marina Ruiz Navajas, Emma López Rubio, Julia Prados Mezcuá, Eva Iglesias Martínez

Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La parálisis hipopotasémica familiar (PPH familiar) es una entidad poco frecuente, con una prevalencia de aproximadamente 1/100000, habitualmente autosómica dominante, debida a una mutación en los canales del calcio o el sodio.

Se caracteriza por episodios de debilidad muscular aguda con fuerza muscular normal intercrítica. Suele presentarse antes de los 30 años, como consecuencia de una hipopotasemia aguda secundaria a la entrada de K del espacio extracelular al intracelular.

Los episodios son precipitados por factores como el ejercicio, un aumento en la ingesta de hidratos de carbono o situaciones de estrés, como infecciones, falta de sueño o fármacos (corticoides, beta-agonistas, insulina), con una duración desde pocas horas hasta 8 días.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con una anamnesis exhaustiva, y analítico, con determinación del potasio sérico.

El tratamiento del episodio agudo es el aporte de potasio, preferiblemente oral, reservando la vía intravenosa para los casos más severos ($K < 2.5$ mEq). Como tratamiento preventivo intercrisis, suele ser suficiente con evitar los factores desencadenantes. Si es preciso tratamiento farmacológico, se utilizan suplementos de potasio, diuréticos ahorradores de potasio e inhibidores de la anhidrasa carbónica.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 12 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al Servicio de Urgencias del Hospital por presentar debilidad muscular de miembros inferiores y superiores, de instauración brusca.

Los días previos en tratamiento con corticoides orales.

Como antecedentes familiares, dos familiares directos afectados de PPH familiar.

A la exploración destacaba la imposibilidad para la movilización de MMII y MMSS, con el resto de exploración neurológica normal.

Se solicitó una analítica en la que destacaba un potasio sérico de 2,2 mEq/l. Se inició tratamiento con K intravenoso y monitorización continua, presentando las siguientes 24 horas recuperación de la fuerza muscular y de los niveles de K sérico.

Al alta se indicaron las medidas a seguir para prevenir nuevos episodios y se prescribió potasio oral para los episodios agudos.

Desde el primer episodio, en seguimiento por Neurología pediátrica, ha presentado un episodio cada 2 meses aproximadamente, por lo que se inicia recientemente tratamiento farmacológico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de no ser una patología frecuente, consideramos importante tener presente la PPH familiar en el diagnóstico diferencial de la debilidad muscular aguda en la edad pediátrica. Su repercusión clínica es variable desde afectación muscular leve a severa, como pueden ser las consecuentes arritmias cardíacas o el compromiso de la vía aérea, por lo que es preciso considerarla entre los posibles diagnósticos, para realizar un diagnóstico precoz y posibilitar la pronta instauración de tratamiento.

PÉRDIDA VISUAL AGUDA. DIFERENCIAR LO ORGÁNICO DE LO FUNCIONAL

Balma Ferrando Rubert, María Sánchez Marí, Ana García Clemente, Beatriz Alarcón Torres

Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El deterioro agudo de la visión es alarmante para el paciente y el pediatra, suponiendo una importante pérdida de funcionalidad.

Objetivos: presentamos dos casos para resaltar las diferencias entre patología orgánica y funcional.

RESUMEN DEL CASO

1) Niña de 10 años con cefalea, visión borrosa y fotofobia de 5 días de evolución.

Exploración: normal, con movimientos oculares no restringidos no dolorosos. Disminución de la

agudeza visual (AV) en el ojo derecho (0,5), defecto pupilar aferente relativo (DPAR), alteración en la percepción del color rojo ipsilateral y alteración campimétrica.

Fondo de ojo (FO): signos de papilitis sin hemorragias retinianas ni exudados.

RM cerebral: placa de desmielinización en lóbulo frontal izquierdo. No signos inflamatorios en nervio óptico.

Potenciales evocados visuales (PEV): enlentecimiento de la vía óptica derecha.

Punción lumbar: normal.

Tratamiento y evolución: ante sospecha de neuritis óptica (NO) iniciamos corticoides IV, tras lo cual AV: 1 con mejoría de la papilitis y el defecto campimétrico. Tras dos años de seguimiento no recidiva, ni aparición de otra clínica neurológica o cambios en la RM, con normalización del FO.

- 2) Niña de 10 años con miodesopsia y visión borrosa en OI de 10 días de evolución. Consulta por pérdida total de visión en ese ojo de 24 horas de evolución.

Exploración: normal salvo no percepción de luz en ojo izquierdo. Movimientos oculares normales no dolorosos. No DPAR.

FO: normal.

Tratamiento y evolución: corticoterapia IV. En todo momento FO normal, sin DPAR, con reflejo optocinético presente en ambos ojos. RM cerebral, PEV y análisis con inmunoglobulinas, complemento y autoanticuerpos normales. La paciente continúa refiriendo ausencia de visión en ojo izquierdo. Ante la disociación de la sintomatología con la exploración y las pruebas se sospecha trastorno conversivo. Tras el alta recuperación espontánea de visión sin recidivas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Resaltar la importancia de la exploración clínica en el diagnóstico de la pérdida visual aguda.

En aquellos casos con exploración y FO normal, si el reflejo optocinético está presente, el diagnóstico de presunción es un trastorno funcional.

El diagnóstico de la NO es clínico, cuando es unilateral siempre existe DPAR.

Las pruebas complementarias están indicadas solo en casos de presentación atípica y en la típica para definir el riesgo de desarrollar esclerosis múltiple (EM).

En casos de NO confirmada es importante un seguimiento clínico y radiológico para detectar de forma precoz EM.

PSEUDOARTROSIS DE TIBIA Y NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

Nerea Urizarri Yarza, Paula Santiago García, M.^a Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

INTRODUCCIÓN

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un síndrome neurocutáneo de herencia autosómica dominante, con penetrancia completa, expresividad variable y una incidencia de 1 de cada 2600-3000 personas/año. Aproximadamente la mitad son de herencia familiar, siendo el resto mutaciones de novo. Se produce por alteración del gen supresor de tumores NF1, localizado en el cromosoma 17q11.2. El diagnóstico es clínico, debiendo cumplirse al menos dos criterios de los establecidos. Las manifestaciones presentan una secuencia de aparición edad dependiente: lesiones en la piel (manchas café con leche y efélides), hamartomas de iris y tumores (los más comunes neurofibromas y gliomas del nervio óptico). Las lesiones óseas son menos habituales, apareciendo en torno al primer año de vida. El motivo más común de derivación a Neuropediatría son las lesiones cutáneas, siendo la pseudoartrosis de huesos largos una forma infrecuente de presentación.

RESUMEN DEL CASO

Describimos cuatro casos (tres niñas y un niño) con diagnóstico entre los 5-25 meses de edad de pseudoartrosis de tibia, objetivada por deformidad de la extremidad en tres casos y por fractura patológica en uno. En el momento de la consulta uno presentaba 8 manchas café con leche de más de 5 mm y el resto 2 ó 3, sin ningún otro hallazgo de NF1. Ninguno tenía antecedentes familiares de NF1. Durante su evolución tres presentan efélides axilares e inguinales, uno neurofibroma en cavidad oral y otro presenta hidrocefalia tetraventricular por quiste aracnoideo supraselar que precisó válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Ninguno ha desarrollado hasta el momento glioma del nervio óptico, nódulos de Lisch ni otras alteraciones óseas. Todos han precisado al menos una intervención quirúrgica por su pseudoartrosis, con amputación de la extremidad en un caso. Actualmente tienen edades entre 5 y 15 años. Todos han presentado un desarrollo psicomotor y aprendizaje adecuados, salvo uno con ciertas dificultades en el aprendizaje.

En la **tabla** se resumen los casos.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4
Sexo	Femenino	Masculino	Femenino	Femenino
Edad de presentación	19 meses	5 meses	25 meses	20 meses
Forma de presentación	Fractura patológica	Deformidad de extremidad	Deformidad de extremidad	Deformidad de extremidad
Signos y síntomas de NF1 al diagnóstico	3 manchas café con leche	2 manchas café con leche	5 manchas café con leche	8 manchas café con leche
Signos y síntomas de NF1 durante su evolución	Múltiples manchas café con leche Efélides axilares e inguinales Neurofibroma en cavidad oral Lesiones hamartomatosas en RM cerebral	Múltiples manchas café con leche Efélides axilares Lesiones hamartomatosas en RM cerebral	Múltiples manchas café con leche	Efélides axilares e inguinales Lesión hamartomatosas en RM cerebral
Genética	Mutación c.1882dup	Pendiente	Mutación c.7907+4_7970+7del	Mutación c.574C>T(p.Arg192X)
Intercurrencias	Control en Endocrinología Infantil por osteoporosis	Ninguna	Ninguna	Hidrocefalia tetraventricular por quiste aracnoideo supraselar; válvula de derivación ventrículo-peritoneal.
Evolución de la pseudoartrosis	Amputación del miembro	Intervención quirúrgica	Intervención quirúrgica	Intervención quirúrgica
Edad actual	15 años	6 años	5 años	8 años
Desarrollo psicomotor	Normal	Dificultades en el aprendizaje	Normal	Normal

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La pseudoartrosis de huesos largos es una forma poco frecuente de presentación de NF1. No obstante, el 50-80% de los casos de pseudoartrosis de huesos

largos son por NF1. Consideramos necesario que a todo niño con diagnóstico de pseudoartrosis debiera realizarse una exploración cutánea detallada en busca de otros criterios de NF1.

PSEUDOCRISIS, UN RETO DIAGNÓSTICO PARA PEDIATRAS Y NEUROPEDIATRAS

Laura Camacho Lozano, Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Raquel Castañeda Mendieta, Marta de la Cruz Marín, Ana Belén López Mármol

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

Las pseudocrisis son trastornos paroxísticos no epilépticos de origen psicógeno. Son más frecuentes en pacientes adolescentes y del sexo femenino y consisten en episodios que simulan una crisis epiléptica sin que existan alteraciones electroencefalográficas, puesto que la causa de los episodios es un conflicto psicopatológico.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 13 años remitido de su hospital de origen por presentar un episodio paroxístico en el colegio que describían sus profesores en desconexión del medio acompañado de clonías generalizadas de minutos de duración. Como antecedentes, padres separados e ingreso hospitalario por episodio que había sido catalogado de ataxia psicógena en su hospital de origen cuatro años antes.

EEG en vigilia normal. EEG de sueño: complejos poli-punta-onda generalizados de escasa persistencia.

Al valorarlo en nuestro centro, describe sensación de mareo y dolor torácico previa al episodio por lo que se decide actitud expectante tras valoración cardiológica. En la siguiente revisión refiere la familia repetición de episodios y aportan un vídeo con aparente desconexión del medio y mioclonías en miembros superiores, por lo que se decide iniciar tratamiento con valproato.

A pesar de tratamiento, no se observa mejoría presentando episodios de desconexión del medio con enuresis, amnesia de conversaciones recientes, desorientación con entrada y salida del aula. Se completó el estudio con RM cerebral y estudio metabólico resultando normales. Por otra parte, llama la atención la indiferencia que presenta el paciente ante la naturaleza desagradable de los síntomas y la falta de respuesta al tratamiento (bella indiferencia). Debido a esto y la evolución atípica de las crisis, se propone realizar sugestión de crisis bajo control con vídeo-EEG para descartar pseudocrisis confirmándose el diagnóstico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de pseudocrisis supone un reto incluso para los pediatras y neuropediatras, sin embargo realizarlo a tiempo es importante para el pronóstico y para evitar pruebas y tratamientos innecesarios. Debemos

sospechar pseudocrisis en pacientes adolescentes con psicopatología de fondo que presenten episodios de comienzo gradual y larga duración con movimientos asíncronos, balanceo pélvico, mordedura de la punta de la lengua, cierre parpebral intenso...

La demostración de pseudocrisis puede realizarse mediante sugestión registrado un Video EEG crítico que presentará un trazado normal.

RESULTADOS DE UN ESTUDIO ABIERTO DE FASE 4 Y DOS AÑOS DE DURACIÓN ACERCA DE LA SEGURIDAD Y EFICACIA DEL LISDEXANFETAMINA DIMESILATO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON TDAH

Antonio Muñoz Ruiz¹, Tobias Banaschewski², Isabel Hernández Otero³, César Soutullo⁴, Brian Yan⁵, David Coghill⁶

¹Shire, Madrid.

²Departamento de Psiquiatría y Psicoterapia Infantil y Adolescente, Alemania.

³Instituto Central de Salud Mental, Málaga.

⁴Facultad de Medicina de Mannheim, Navarra.

⁵Shire, Estados Unidos.

⁶Unidad de Salud Mental Infanto-Juvenil (USMIJ), Reino Unido.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Evaluar la seguridad y eficacia del lisdexanfetamina dimesilato (LDX) en niños y adolescentes con TDAH en un estudio abierto de dos años.

MÉTODOS

Los participantes (6-17 años) recibieron dosis optimizadas de LDX (30, 50 o 70 mg/día) durante 104 semanas. Los resultados de seguridad incluyeron el control de acontecimientos adversos surgidos del tratamiento (AAST). La proporción de personas que respondieron al tratamiento fue el objetivo secundario de eficacia. La respuesta se definió como una reducción (1) $\geq 30\%$ o (2) $\geq 50\%$ respecto al inicio en la puntuación total de la Escala de valoración del TDAH IV (ADHD-RS-IV) junto con una puntuación de 1 o 2 en la escala de Impresión clínica global-mejoría (CGI-I).

RESULTADOS

Todos los participantes (314) fueron incluidos en la población de seguridad y 299 en el conjunto de análisis completo. 191 participantes completaron el estudio. Se observaron AAST en 282 (89,8%) participantes y AAST graves en 28 (8,9%). Los AAST observados en $\geq 10\%$ de los participantes incluyeron: pérdida de apetito, nasofaringitis, dolor de cabeza, disminución de peso,

insomnio, insomnio de conciliación, irritabilidad y piroxia. Al finalizar el tratamiento, se consideró que el 77,3% y 69,2% de los participantes respondieron al tratamiento de acuerdo con las definiciones de respuesta 1 y 2, respectivamente.

CONCLUSIONES

El perfil de seguridad del tratamiento con LDX de larga duración fue consistente con los resultados de estudios anteriores de corta duración. La respuesta al tratamiento se mantuvo durante el estudio de dos años.

Estudio financiado por Shire Development LLC.

SÍNDROME DE OHTAHARA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS DE DIFERENTE ETIOLOGÍA

Jessica M.^a Expósito Escudero, Lucía Martín Viota, Rosario Duque Fernández, Laia Ferre Moragues, Mónica Morales O'Hagan, María Fresco Vilchez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ohtahara se trata de una de las formas más graves de encefalopatía epiléptica infantil temprana. Es una enfermedad paroxística convulsiva que se caracteriza clínicamente por crisis tempranas, espasmos tónicos frecuentes, crisis parciales y ocasionalmente movimientos mioclónicos erráticos (pero no mioclónicos masivos como en la encefalopatía mioclónica infantil precoz). Electroencefalográficamente se caracteriza por un patrón brote-supresión. La mayor parte de los casos son debidos a daño cerebral estructural o a trastornos metabólicos. El comienzo de las manifestaciones clínicas ocurre en la mayoría de los pacientes en el período neonatal. Los espasmos tónicos (hasta 10 segundos de duración), agrupados en series o también esporádicos, constituyen la forma más frecuente de presentación. Las crisis parciales se observan en aproximadamente la tercera parte de los pacientes. El sexo que predomina es el masculino.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos dos casos de síndrome de Ohtahara con diferente etiología.

Nuestro primer caso se trata de un neonato de 4 días de vida con antecedentes familiares de crisis convulsivas. Presentó un embarazo normal destacando únicamente recurrencia de herpes en la madre, sin incidencias durante el parto o los primeros días de vida. A los cuatro días acude por episodios de movimientos

clónicos. Se realizó estudio pertinente observándose en resonancia magnética nuclear hallazgos compatibles con hemimegalencefalia.

Nuestro segundo caso se trata de un neonato de 14 días de vida, con antecedentes familiares de epilepsia. Presentó embarazo y parto sin incidencias. A los 10 comienza a realizar crisis tónicas, asociándose posteriormente otro tipo de crisis. En este caso todo el estudio tanto de imagen como metabólico fue normal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En nuestros pacientes a pesar de la distinta etiología, tanto la clínica como los hallazgos electroencefalográficos son compatibles con un mismo diagnóstico, Síndrome de Ohtahara.

Se trata de una entidad poco frecuente, pero es importante su diagnóstico precoz, y búsqueda de causa etiológica que pueda ser susceptible de tratamiento, ya que estos pacientes presentan una importante morbimortalidad con mal pronóstico.

SÍNDROME DEL CROMOSOMA 15 ISODISCÉNTRICO EN PACIENTE CON TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA

Ruth Molina Suárez, Débora Becerra Alonso, M.^a Fátima Cabrera Guedes, María Salvador Cañibano, Desiré González Barrios, Beatriz Esquivel Vázquez

Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN

Se presenta caso clínico de niña en seguimiento por sospecha de trastorno del espectro autista, con cromosomopatía detectada en cariotipo, verificada mediante FISH (técnica de hibridación in situ).

RESUMEN DEL CASO

Niña de 4 años y un mes de edad, sin antecedentes personales de interés, en seguimiento por trastorno en el desarrollo del lenguaje y alteración de la interacción social. Antecedentes familiares: padre inició el lenguaje a los 3 años; tía abuela materna con probable retraso mental no filiado.

Refieren inicio de verbalización de monosílabos a los 19 meses. Actualmente, lenguaje escaso, un 2 palabras poco entendibles con dificultad en la comprensión verbal a pesar de seguimiento logopédico durante 18 meses.

Muestra poco interés en relacionarse con compañeros, con mejoría progresiva, persistiendo dificultad en la interacción social, escaso juego simbólico.

Estereotipias frecuentes. Autoagresiones ocasionales. Inicio de la marcha a los 16 meses, con retraso en el desarrollo de la motricidad fina y gruesa. En la escala de Haizea-Llevant, destaca retraso en la adquisición de ítems del desarrollo principalmente en área de lenguaje, socialización y manipulación.

Exploración física: antropometría normal. Escaso contacto visual. Marcha de puntillas. Resto de la exploración, incluida neurológica normal.

Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica básica normal. Potenciales evocados auditivos normales. Estudio metabólico básico normal. Aminoácidos plasmáticos y urinarios normales. Ácidos orgánicos en orina normales. Estudio síndrome X- frágil: patrón de tripletes CGG normal. Cariotipo: cromosoma extra como parte de cromosoma 15, con dos regiones de heterocromatina centromérica. FISH: dos regiones que hibridan para el centrómero 15 en cromosoma extra (tetrasomía parcial/ cromosoma isodicéntrico del cromosoma 15). CGH array pendiente de resultado.

Dicha cromosomopatía, numérica y estructural se engloba en el Síndrome Idic 15q o síndrome del cromosoma 15 isodicéntrico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La tetrasomía parcial del cromosoma 15 identificada en la paciente se relaciona con trastornos de espectro autista, retraso madurativo, dificultades en el aprendizaje, trastornos del desarrollo y convulsiones-epilepsia.

Aunque el cariotipo, en atención especializada, está siendo desplazado como estudio de primera línea en pacientes con rasgos del espectro autista por los CGH arrays podría continuar contribuyendo en la evaluación inicial de estos pacientes en Atención Primaria, necesitando confirmación posterior con técnicas citogenéticas como FISH.

TALLA BAJA Y RETRASO DEL LENGUAJE

Alba García Bermejo, Alicia González Jimeno, Carmen Torres Torres, Ana Muñoz Serrano, Laura Domínguez Hidalgo
Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La deleción del brazo corto del cromosoma 18 fue descrita por primera vez por Grouchy en 1963 (1:50000 recién nacidos vivos). Se considera uno de los síndromes de deleción cromosómica más frecuentes, en la mayoría de los casos (85%), se trata de deleciones de novo.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 5 años 5 meses remitido a la Consulta de Pediatría por talla baja y antecedente de crecimiento intrauterino retardado (CIR).

Antecedentes personales: Primer hijo de padres jóvenes, no consanguíneos. Embarazo y parto: normal. Somatometría al nacimiento: peso: p2; longitud: p4; PC: p17. Período Neonatal: Foramen oval permeable. Retraso en el Desarrollo Psicomotor: Hipotonía axial. Deambulación autónoma: 18 meses. Lenguaje: retraso, primeras palabras al año y medio. Estrabismo convergente e hipermetropía corregidos con lentes. La evolución ponderal se situó en P10-25 hasta los 12 meses con posterior descenso a percentil 3-10, actualmente en P10-25. La talla se ha mantenido por debajo del P3 y el perímetro cefálico en P3-10.

Antecedentes familiares:

Talla materna 162 cm, talla paterna 159 cm. Talla diana 167+/- 5 cm (p6, -1.63 DS).

Exploración física (5 a5m):

Peso p10; Talla: <p3; PC: p3-10. Fenotipo: Microcefalia y braquicefalia. Inserción normal de cuero cabelludo. Orejas prominentes, despegadas, de inserción normal. Epicanto y ptosis palpebral bilateral. Retrognatia, paladar ojival, voz nasal. Nariz aguileña. Acromicria. AC: Ritmico, soplo sistólico leve, multifocal. Teste en ascensor derecho, izquierdo normal, ambos de 1-2 cc. Pene 5 cm. Pares Craneales: normales. Lenguaje: Frases simples, dislalias, timidez. Marcha: normal (pies plano valgus).

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, inmunoglobulinas y perfil tiroideo normal. Despiñaje enfermedad celiaca negativo. Somatomedina-C 167 ng/ml, IGFBP-3 4,7 mcg/ml. RMN cerebral, PEATCs: sin alteraciones. Edad ósea retrasada (-1a6m).

Los estudios cromosómicos de citogenética clásica (Cariotipo 400-550b): 46,XY,del(18)(p11.2)dn. Cariotipo masculino alterado compatible con el "síndrome 18p". Cariotipos materno y paterno: normales. Cursa 2º Preescolar. Desfase curricular, con dificultades en el lenguaje y motricidad fina. Recibe tratamiento Logopédico y acude a Centro de Atención Temprana.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los individuos afectados de la deleción 18p tienen gran variabilidad fenotípica dependiendo del tamaño y localización de la misma. La clínica al nacimiento es sutil, siendo más evidente a los 3 años. Destacar la importancia de solicitar cariotipo en aquellos niños con talla baja, retraso psicomotor, hipotonía y dismorfias faciales leves.

TRASTORNOS DEL HABLA E HIPERTROFIA ADENO-AMIGDALAR

Alba de la Mata Sauca, Jesús Rodríguez Catalán, Víctor Soto Insuga, María Rodrigo Moreno, Genoveva del Río Camacho, Rebeca Losada del Pozo

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El retraso o trastorno del habla es el retraso en la adquisición del componente fonológico del lenguaje. Es un motivo de consulta común en consultas de pediatría, ya que pueden llegar a afectar hasta un 15% de niños en edad preescolar. El diagnóstico requiere evaluación multidisciplinar para descartar causas secundarias o asociadas, como retraso psicomotor, hipoacusia, hipoestimulación y anomalías del aparato fonatorio como la hipertrofia adeno-amigdalar. La principal manifestación de la hipertrofia adeno-amigdalar en la infancia es el síndrome de apnea hipopnea del sueño (SAHS) que secundariamente puede producir inquietud motriz, déficit de atención, disminución del rendimiento escolar y alteraciones del habla, entre otros.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos 3 casos clínicos de trastornos del habla valorados en consultas de Neuropediatría:

Caso 1: niño de 4 años 3 meses derivado de logopedia por trastorno del lenguaje expresivo (retraso en la adquisición del lenguaje) y dificultad en pronunciación de fonemas, con lenguaje con comprensión normal. En la exploración física destaca facies adenoidea e hipertrofia amigdalar III/IV.

Caso 2: niño de 4 años 8 meses valorado por inatención e inquietud motriz. Presenta un lenguaje con frases cortas y dislalias, comprensión normal. A la exploración física destaca facies adenoidea y respiración oral, a posteriori refieren ronquido nocturno.

Caso 3: niño de 3 años con problemas de atención y lenguaje (pronunciación con dislalias y comprensión alterada). Exploración con respiración oral y facies adenoidea. Sueño: ronquido nocturno y pausas de apnea.

Ante la sospecha de SAHS se solicitó polisomnografía que resultó alterada. En los casos 1 y 2 el diagnóstico fue de SAHS severo, y en el tercer caso sólo se evidenció una roncopatía leve. En los dos primeros se ha realizado adenoamigdalectomía, con mejoría posterior y progresiva en el habla, así como en la inquietud e inatención. El tercer paciente está actualmente pendiente de valoración por otorrinolaringología.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante niños con trastornos del habla es importante descartar causas tratables o asociadas a los mismos, como la hipertrofia amigdalar. No se ha establecido una relación demostrada entre SAHS y trastorno del habla, siendo las principales hipótesis que la fragmentación del sueño con microdespertares dificulta el adecuado descanso nocturno, pudiendo derivar en problemas de aprendizaje y del lenguaje a largo plazo.

UN CASO DE DISPLASIA DEL TEGMENTO PONTINO: UNA RARA MALFORMACIÓN DEL ROMBENCÉFALO EN UN PACIENTE CON SÍNDROME ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL

Eva Fernández Longarela, José León González, Carlos Solís Reyes, Sara Alonso Martín, Raquel del Arco León, Gema González Hernández

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN

La displasia del tegmento pontino es una rara malformación del rombencéfalo, de etiología desconocida, con sólo 25 casos descritos en la literatura. Cursa con alteraciones de los pares craneales y del cerebelo, manifestándose clínicamente con déficit auditivo, dificultades en la alimentación, hipotonía, ataxia, opacidades corneales, retraso en desarrollo psicomotor, crisis epilépticas y signos piramidales.

RESUMEN DEL CASO

Nuestro paciente es un varón, nacido a las 40 semanas de edad gestacional con un peso de 3080 gramos. Su madre había tenido dos abortos espontáneos previos. Hijo de padres no consanguíneos, y sin antecedentes familiares reseñables. Tanto la gestación como el parto cursaron sin incidencias.

Al nacimiento se observa un fenotipo peculiar, con microtia derecha y asimetría facial, con hipoplasia mandibular derecha. Además, presenta dificultad respiratoria con taquipnea y un soplo pansistólico y dificultades para la alimentación. En el ecocardiograma se observó una transposición de grandes vasos junto con una comunicación interventricular y una estenosis pulmonar. Por ello, se le realiza una atrioseptostomía de Rashkind con balón.

Con un mes de vida sufre una bronquiolitis, por lo que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos,

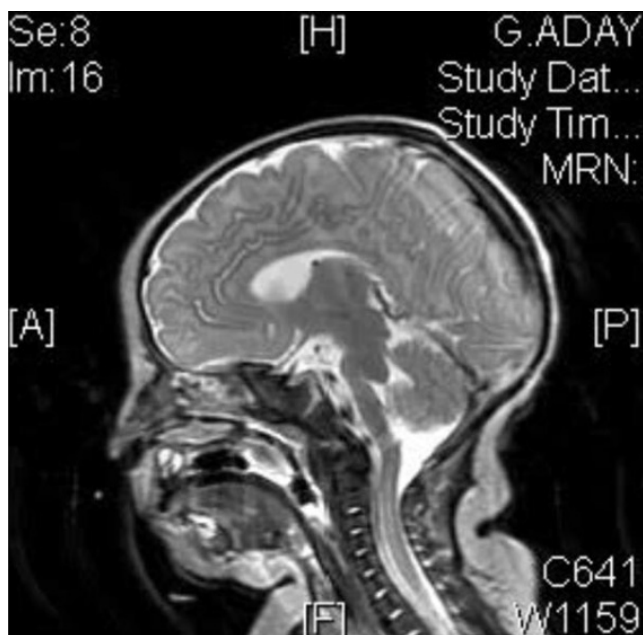
requiriendo ventilación mecánica no invasiva. Aparecen hipertonia generalizada, nistagmo horizontal, crisis tónicas, hiperreflexia y clonus, junto con úlceras corneales bilaterales secundarias a una parálisis facial bilateral. En este contexto, comienza a realizar un patrón respiratorio anómalo, con inspiraciones profundas y espiraciones lentas que se combinan con pausas de apnea y con episodios de taquipnea superficial.

En el electroencefalograma se aprecian anomalías en el ciclo sueño-vigilia así como una actividad de base enlentecida, sin focos paroxísticos. En la resonancia magnética cerebral se observan anomalías infratentoriales (cambios displásicos que afectan al puente, el vermis cerebeloso y los pedúnculos cerebelosos medios) compatibles con una displasia del tegmento pontino. El cariotipo fue 46 XY. Los estudios metabólicos en sangre y líquido cefalorraquídeo fueron normales. No se apreció reflejo de pestañeo ni respuesta alguna en los potenciales auditivos.

Neurológicamente no presenta mejoría clínica. Fallece a los 4 meses de edad por una infección respiratoria.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El fenotipo de nuestro paciente así como su cardiopatía sugieren un síndrome óculo-aurículo-vertebral. Este síndrome polimalformativo puede asociarse a malformaciones del sistema nervioso central. La RMN muestra una displasia del tegmento pontino, una rara malformación del tronco del encéfalo que explica los déficits neurológicos de nuestro paciente, incluyendo su patrón respiratorio anómalo, siendo nuestro caso posiblemente el más severo de los pocos descritos.



Resonancia Magnética Nuclear

VARIANTE SALTATORIA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

M.^a Luz Cupido Mateos, Laura Ángela Fernández Cepero, M.^a José García Monje, Alicia Rendo Vázquez, M.^a Esther Vázquez López, Roberto Pérez Pacín

Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuritis aguda de base autoinmune, precedida en 2/3 de los casos por una infección del tracto respiratorio o gastrointestinal. Es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en niños. Existen variantes poco frecuentes de este síndrome como la forma saltatoria, caracterizada por afectación de miembros inferiores y de pares craneales con miembros superiores normales.

El LCR muestra una disociación albúmino-citológica, con aumento de proteínas y normalidad celular.

En el tratamiento, las inmunoglobulinas endovenosas han demostrado la misma eficacia que la plasmaféresis, pero esta última tiene un riesgo mayor de complicaciones y es más molesta por lo que se reserva como alternativa para los casos que no responden a las inmunoglobulinas o presentan intolerancia a las mismas.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años de edad, con antecedentes familiares de psoriasis, esclerosis múltiple y artritis reumatoide, y personales sin interés, que consulta por alteración de la marcha precedida de cuadro catarral.

Al ingreso se observa disminución de fuerza en extremidades inferiores (4/5) con marcha anómala. Arreflexia rotuliana y aquilea bilateral con normorreflexia en extremidades superiores. Posteriormente asocia afectación de pares craneales (VII, IX y X) con imposibilidad para succionar, voz gangosa y episodios de atragantamiento.

El LCR tenía unos niveles de proteínas de 21.7 mg/dl con celularidad y niveles de glucosa normales. En el electroneurograma se detecta afectación del nervio peroneo y tibial posterior bilateral de tipo axonal y motor sin afectación de nervio mediano y cubital. Serologías negativas a VHS, VEB, CMV, Mycoplasma pneumoniae y Parvovirus B19. RM medular y cerebral normal.

Ante la sospecha diagnóstica de variante saltatoria del SGB se inicia tratamiento con inmunoglobulinas

endovenosas con una evolución favorable. Tras seis semanas de seguimiento y tratamiento rehabilitador ambulatorio, presenta tono y fuerza normal e hiporreflexia rotuliana.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La definición clásica del SGB no incluye todas sus posibles variantes, que en definitiva aumentan el espectro de esta entidad, que hemos de tener presentes para alcanzar un diagnóstico precoz y establecer un tratamiento adecuado para reducir las posibles secuelas.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

¿PSORIASIS EN UN LACTANTE? HAY QUE PENSAR EN ELLO

Carlota Prado García Gijón, María Pascual Martín, M.^ª Auxiliadora Arrabal Vela, Pamela Zamberk Majlis, Julia Pareja Grande, M.^ª Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis es una enfermedad cutánea de carácter inflamatorio y crónico con cierto componente hereditario y autoinmune, de evolución crónica que cursa en brotes de intensidad variable. Suele comenzar tras la pubertad, siendo muy raro su diagnóstico en lactantes. Las lesiones típicas de la psoriasis infantil no difieren de las que aparecen en el adulto. Consisten en pápulas o placas bien definidas, eritematodescamativas con escamas blanco-anacaradas con signo de Auspitz y fenómeno de Koebner. El diagnóstico se basa en la clínica descrita y rara vez es precisa la biopsia cutánea. El diagnóstico diferencial en el lactante debemos plantearlo con dermatitis seborreica, eccema atópico y eccema numular y si se localiza en zona genital con intertrigos seborreicos, candidiásicos o microbianos.

RESUMEN DEL CASO

Lactante varón de 4 meses con lesiones cutáneas en zona de pliegues de unas tres semanas de evolución pese a sucesivos tratamientos tanto tópicos como sistémicos así como cambios de alimentación. Antecedente de psoriasis genital en la madre. El cuadro comenzó con una única lesión en parte derecha del cuello eritematosa y exudativa, con bordes descamativos, sin costras melicéricas, con extensión posterior a pliegue anterior cervical, axilar, zona retroauricular, interglúteos y zona perineal. Unos días antes de la consulta presenta lesión ovalada en zona derecha de abdomen y febrícula de hasta 37.8°C acompañada de irritabilidad y rechazo parcial de las tomas. Resto de exploración física sin alteraciones. Se solicita analítica (aumento de reactantes de fase aguda), hemocultivo negativo, cultivo de lesiones negativo y biopsia de la lesión en la que se confirma el diagnóstico de psoriasis. Durante el ingreso se inicia tratamiento intravenoso con cloxacilina y curas locales con sulfato de zinc que se sustituye por borato sódico 2% y corticoides tópicos con clara mejoría de las lesiones en última revisión.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque se trata de un proceso benigno, suponen un gran impacto en la calidad de vida, marcado fundamentalmente por la repercusión estética y la complejidad de los tratamientos tópicos.

La mayoría de los tratamientos sistémicos de reciente aparición todavía están en fase de estudio para la población pediátrica.

El seguimiento conjunto por Pediatría y Dermatología garantiza un buen control de la enfermedad y sus resultados.

ADOLESCENTE CON DIARREA Y PÉRDIDA DE PESO ¿ES UN TRASTORNO DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA?

Encarna M.^ª Lancho Monreal, M.^ª Nieves Romero-Hombrebueno Domínguez, Julio Ernesto Peralta Salas, Álvaro Pérez Díaz, Irene García de Diego Mercado, Carlos M.^ª García-Vao Bel

Hospital del Tajo, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos de conducta alimentaria (TCA) son una de las enfermedades crónicas más frecuentes en las adolescentes, con un incremento progresivo de su incidencia y prevalencia en los últimos años. Se caracterizan por una alteración del patrón de ingesta o de conducta en el control del peso, y no es secundario a ninguna enfermedad médica. Por tanto, ante una adolescente con pérdida de peso debemos incluir en el diagnóstico diferencial este tipo de trastornos, pero siempre habiendo descartado antes otras causas de origen orgánico.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 14 años que acude a su médico porque desde hace un mes presenta diarrea sin productos patológicos, pérdida de peso e hiporexia. Se realiza analítica con estudio de celiaquía objetivando ferropenia, resto normal; estudio de heces negativo. Ante la persistencia de pérdida de peso, 10 Kg en 2 meses, se deriva al hospital para descartar un TCA.

Se valora en consulta de Endocrinología y posteriormente Digestivo infantil, refiriendo la paciente un empeoramiento de las deposiciones, con moco y sangre

en algunas ocasiones, tenesmo rectal y sensación de evacuación incompleta. Sigue perdiendo peso y persiste hiporexia y astenia. No antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración física se observa una úlcera con secreción purulenta en borde anal, resto normal.

Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal se realiza estudio analítico, endoscópico y de imagen, confirmando el diagnóstico de Enfermedad de Crohn con afectación perianal compleja.

Se inicia tratamiento basado en nutrición enteral, Azatioprina y tratamiento antibiótico, presentando una mejoría clínica significativa a las pocas semanas, con ganancia ponderal. Actualmente se encuentra asintomática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Aunque los TCA son una enfermedad cada vez más frecuente entre las adolescentes, ante un caso de pérdida de peso en estos pacientes debemos descartar antes una enfermedad médica, realizando una anamnesis y exploración física completa y realizando pruebas complementarias orientadas según la sospecha clínica.

En nuestro caso, no existen datos en la anamnesis de una alteración en la percepción de la imagen corporal o una preocupación por controlar el peso, característicos de un TCA. Además, aunque se realizó un estudio al inicio del cuadro, la progresión de los síntomas con la aparición de datos de alarma es indicativo de seguir buscando una causa médica aunque el resultado haya sido normal. La sospecha diagnóstica de un TCA supuso un retraso en el diagnóstico e inicio de un tratamiento correcto, con las consecuencias físicas y psicológicas que ello conlleva.

COMPARACIÓN ENTRE TRES GRANDES BASES DE DATOS BIBLIOGRÁFICAS: UNA BÚSQUEDA EN TDAH

Maite Ruiz Goikoetxea¹, Samuele Cortese², Pilar de Castro Manglano³, César Soutullo Esperón⁴, Gonzalo Arrondo Ostiz⁵

¹ Servicio de Urgencias Extrahospitalarias, Navarra.

² Developmental Brain-Behaviour Laboratory, Reino Unido.

³ Academic Unit of Psychology, Navarra.

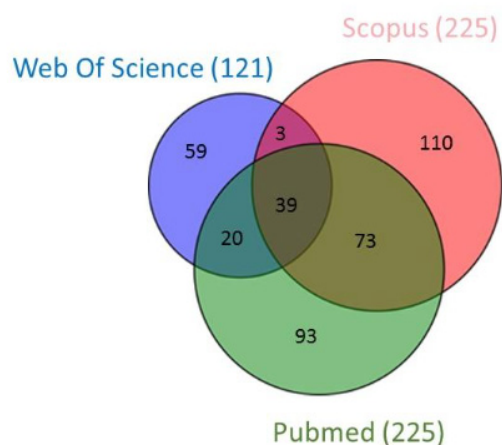
⁴ University of Southampton, Reino Unido.

⁵ Departamento de Psiquiatría, Navarra.

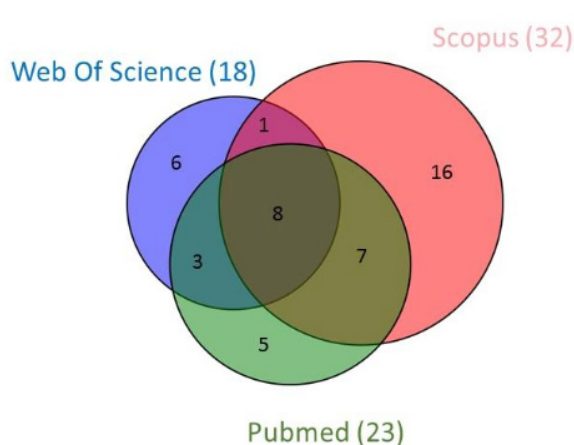
INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En pediatría, al igual que en otros campos de biomedicina, la principal base de datos para buscar referencias clínicas ha sido el motor de búsqueda PUBMED proporcionado por agencias estatales de los EEUU. Sin embargo, existen otras bases de datos proporcionados por entidades con ánimo de lucro, como son SCOPUS (Elsevier) o Web Of Science (WOS, de Thomson Reuters) que potencialmente pueden proporcionar referencias extra. Este potencial es especialmente interesante cuando se lleva a cabo una revisión sistemática de la literatura, pero sin embargo también conlleva el riesgo de generar trabajo extra sin obtener resultados beneficiosos añadidos. El objetivo de este trabajo es comparar las citas obtenidas a partir de las 3 bases de datos mencionadas en el contexto de una revisión sistemática en TDAH y atenciones hospitalarias y analizar el beneficio añadido frente a una única búsqueda en PUBMED.

Búsqueda bibliográfica sin restricción de tiempo



Búsqueda bibliográfica restringida a 2014



Diagramas de Venn que muestran los resultados de las búsquedas

MÉTODOS

Se realizó la misma búsqueda bibliográfica en Pubmed, Scopus y Web Of Science. La búsqueda forma parte de un proyecto más amplio de una revisión en TDAH y urgencias médicas, restringiéndose los resultados a aquellos artículos que tuviesen los términos de interés en título, abstract o palabras clave. Los resultados se exportaron a un gestor de referencias (Mendeley), y se combinaron para ver el número de referencias comunes entre las diferentes bases de datos. Finalmente, se realizó una comparación análoga para las referencias con fecha de 2014 y se analizó el interés de estas para la revisión a partir de los criterios de inclusión.

RESULTADOS

Se presenta un resumen de resultados utilizando diagramas de Venn. Las 3 bases de datos generaron resultados complementarios, aumentando el número de artículos de 225 en PUBMED a 397 en total. Este mayor número de referencias también se tradujo en un mayor número de estudios clínicos de pacientes y controles en TDAH y atenciones hospitalarias: de las referencias de 2014 que cumplían los criterios de inclusión (6 de 46) 4 eran comunes a las 3 bases de datos, pero una era específica a WOS y otra a PUBMED.

CONCLUSIONES

Cuando se lleven a cabo búsquedas clínicas sistemáticas en pediatría, el utilizar bases de datos complementarias a PUBMED genera resultados extra de interés, pese a conllevar un trabajo añadido al pediatra investigador.

HEMOGLOBINA E-BETA-TALASEMIA: PARADIGMÁTICO CASO EN CONTEXTO DE FERROPENIA

Beatriz Gil Peñafiel¹, Francisco Javier Giménez Arnau¹, Juan Francisco Arenas Alcaraz¹, Alfonso Sáez Yagüas¹, Olga Micol Martínez², Diana Ghandour Fabre²

¹CS Torre Pacheco Oeste, Murcia.

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La hemoglobina E-beta-talasemia (HbE-BT) es una forma de beta-talasemia (BT) que muestra una presentación clínica heterogénea. El cuadro clínico puede variar desde una forma leve con niveles normales de hemoglobina, hasta una situación idéntica a la BT

mayor que requiere transfusiones desde la infancia. Se desconoce la prevalencia de esta patología, siendo predominante en el sudeste asiático.

Presentamos una familia originaria de Bangladesh con reciente diagnóstico de esta enfermedad.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 6 años que consulta por caída del pelo, astenia y pérdida peso. Familia procedente de Bangladesh, nacido en España. No sigue dieta especial. No enfermedades previas conocidas. Vacunación adecuada.

Exploración física. Peso año anterior: 24 kg (p68, 0.49DE). Actual: Peso: 23.4 kg (p37, -0.34DE), talla: 124 cm (p58, 0.22DE), IMC pediátrico: 15.1 kg/m² (p30, 0.55DE), Exploración física por órganos y aparatos sin alteraciones.

Pruebas complementarias. Hemograma: Leucocitos con fórmula y plaquetas normales. Hematíes 5.000.000, Hb 11.2 g/dl, hematocrito 33.5%, VCM 67 fl, HCM 22.4 pg, ADE 14.9. Morfología sangre periférica sin hallazgos significativos. Bioquímica normal incluyendo glucosa, iones, metabolismo hepático, renal, lipídico y hormonas tiroideas. Hierro 97 ug/dl, ferritina 12.5 ng/ml, transferrina 294 mg/dl, IST 26%. Coagulación normal. Electroforesis de Hb: Hb A 71.7%, Hb A2 3.5%, Hb F 0%, Hb E 24.8%. Estudio genético de betaglobina: hemoglobinopatía E heterocigota. No se detectan otras mutaciones en el gen beta-globina.

Actitud: se inició tratamiento con hierro oral durante 3 meses. Se procedió a estudio familiar, detectándose la misma mutación en la madre y hermano de 3 años. Puesto que nos encontramos ante una enfermedad hereditaria se realizó consejo genético. Las formas leves suelen ser asintomáticas y en nuestro caso asociaba ferropenia que se resolvió tras el tratamiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los pacientes con HbE-BT son doble heterocigotos para la hemoglobina E y para la BT.

Su prevalencia es desconocida, difícil de diagnosticar en nuestro medio, predominando en el sudeste asiático.

Debido a su variabilidad fenotípica se puede presentar como una anemia leve asintomática hasta una forma grave, por lo que el tratamiento consiste en la optimización del nivel de hemoglobina y depende de la gravedad de la enfermedad, precisando transfusiones las formas más graves. No se deben dar suplementos con hierro excepto ferropenia confirmada.

Es muy importante el asesoramiento genético para planificar descendencia.

IMPACTO DE LA LACTANCIA MATERNA SOBRE LA OBESIDAD EN LOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA

Silvia Fernández Peregrina¹, Tamara Polo González¹, Mercedes Ibáñez Alcalde², M.^a Luisa Seijas Vázquez³, Manuel Martín González¹, Ernestina Azor Martínez³

¹ Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

² Hospital de Poniente, Almería.

³ UGC Virgen del Mar, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Estimar la prevalencia de la lactancia artificial y de la lactancia materna exclusiva a los 4 y 6 meses de edad en nuestro medio. Conocer el efecto del tipo de lactancia sobre la evolución de los parámetros antropométricos en los primeros 4 años de vida, así como sobre la prevalencia de obesidad a los 2 y 4 años.

MÉTODOS

Estudio cohortes prospectivo que incluye 197 recién nacidos (RN) sanos a término, en los que se realiza seguimiento antropométrico en un Centro de Salud en los primeros 4 años, determinando peso, talla e IMC en los controles de niño sano: 1, 2, 4, 6, 12 y 15 meses, 2 y 4 años.

RESULTADOS

Se incluyen 197 RN, de los cuales 115 fueron varones (58.4%). La Edad Gestacional media fue de 39,4 semanas. Recibieron lactancia materna (LM) exclusiva mayor o igual a 6 meses 59 niños (29,9%), lactancia mixta 73 (37,1%) y lactancia artificial 65 (33%). En los primeros 4 meses de vida, los niños alimentados con LM parecen tener parámetros antropométricos mayores, tanto en el peso (p 0,04) como en la talla (p 0,01), no siendo significativos los resultados para los valores a los 6, 12, 15 meses, 2 y 4 años ($p > 0,05$). La prevalencia de obesidad a los 2 y 4 años de vida fue del 6% y 18%, respectivamente. El riesgo de obesidad a los 2 años en los niños alimentados con LA fue similar al grupo de LM, no evidenciándose diferencias significativas (ANOVA p 0.4). A los 4 años, aunque el riesgo de obesidad es mayor en el grupo alimentado con LA, no se evidencian diferencias significativas (ANOVA p 0.24).

CONCLUSIONES

- La Lactancia Materna exclusiva en los primeros meses de vida parece influir en los valores antropométricos, no encontrándose diferencias significativas en edades posteriores.
- La prevalencia de la lactancia materna exclusiva en nuestro medio ha mejorado gracias a la implantación de programas de apoyo en el Área Básica de Salud.

- El tipo de lactancia recibida durante los primeros meses de vida no parece influir en la prevalencia de obesidad a los 2 y 4 años de vida.

IMPÉTIGO AMPOLLOSO NEONATAL, UTILIDAD DE LA TELEMEDICINA EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE PATOLOGÍA DÉRMICA

Maite Ruiz Goikoetxea¹, Javier Andueza Sola¹, Noelia Álvarez Zallo¹, Carlos Andrés Sesma¹, Diego Mauricio Peñafiel Freire¹, Berta Martínez Ganuza²

¹ Servicio de Urgencias Extrahospitalarias, Navarra.

² Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El uso de nuevas herramientas telemáticas no está desarrollado en la en la práctica asistencial pediátrica. En determinados centros de asistenciales existe la posibilidad de realizar consultas telefónicas. Ante la dificultad de discriminar entre lesiones cutáneas telefónicamente; en general, los pacientes son remitidos al centro. Se presenta el caso de una neonata que consultó telefónicamente y telemáticamente (fotografías de lesiones enviadas por los padres) y fue derivada al hospital de referencia con un diagnóstico probable al presentar lesiones características acelerando su tratamiento y evolución clínica.

El impétigo es una infección cutánea frecuente en la edad pediátrica. El subtipo bulloso es característico de lactantes y neonatos. El diagnóstico de sospecha es de visu, al objetivar ampollas flácidas de contenido transparente que se inician característicamente en área umbilical y región del pañal. El 80% de los casos está producido por *Stafilococcus aureus* fagogrupo II cuya toxina exfoliativa es responsable de la formación de las ampollas.

RESUMEN DEL CASO

Neonata de 6 días de vida que consultó por lesiones ampollosas en axila, codo y espalda de menos de 2 horas de evolución. Los padres referían inicialmente una única lesión bullosa en región umbilical las 24 horas previas, sin otra sintomatología acompañante, estando afebril y con buen estado general. La alimentación era con lactancia materna exclusiva con adecuada ganancia ponderal. Se remitieron por vía telemática fotografías de las lesiones. Dada la alta sospecha de impétigo ampolloso y la edad de la paciente fue remitida al hospital de referencia para valoración, recogida de cultivos y tratamiento.

Tras confirmar la presencia de las lesiones en el hospital se realizó una analítica sanguínea, que no mostró

alteraciones, y dada la edad de la paciente se decidió ingreso para tratamiento a la espera de resultados de cultivos.

Finalmente se aisló en cultivo de las lesiones *Stafilococcus aureus* sensible a cloxacilina y ácido fúcsídico, siendo el hemocultivo negativo.

La evolución de la paciente fue satisfactoria recibiendo el alta una semana después del ingreso.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La telemedicina abre nuevas vías en el diagnóstico no presencial. Su uso no está desarrollado en la práctica asistencial, siendo necesario una evaluación cuidadosa para su sistematización. Su empleo podría suponer otra fuente de saturación del sistema sanitario. Sin embargo, su uso adecuado puede acelerar el diagnóstico, optimizando el confort de los pacientes y la gestión de los recursos, como ocurrió en nuestro caso, diagnosticando el exantema.

INCLUSIÓN DE LA VACUNA ANTINEUMOCÓCICA EN CALENDARIO OFICIAL DE NUESTRA COMUNIDAD AUTÓNOMA EN EL AÑO 2016. SITUACIÓN DE LA POBLACIÓN INFANTIL NO INCLUIDA EN LA VACUNACIÓN UNIVERSAL

Cristina Larrosa Espinosa¹, M.^a Isabel Lostal García², Fernando de Juan Martín³, Manuel Méndez Díaz⁴, María Oliva Ladredo Blasco⁵, Nuria García Sánchez⁶

¹ Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

² CS Actur Oeste, Zaragoza.

³ Comité Asesor de Vacunas de Aragón, Zaragoza.

⁴ Programa Vacunación, Sistema Público Salud Gobierno de Aragón, Zaragoza.

⁵ Dirección General Salud Pública, Gobierno de Aragón, Zaragoza.

⁶ CS Delicias Sur, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En nuestra Comunidad Autónoma, se va a incluir en Calendario Oficial la vacuna antineumocócica 13-valente, para los nacidos a partir del 2016. Nos preocupa la población infantil nacida con anterioridad, a nivel individual y desde el punto de vista de salud pública, pues se trata de una población susceptible, incompletamente vacunada y portadora nasofaríngea de neumococo, que dificultará la inmunidad de grupo, que requiere al menos 65% de cobertura vacunal.

Disponemos de los datos de administración de vacuna entre 2011- 2013 en el Sistema público de Salud, que corresponde a la población entre 3 y 5 años del 2016, que puede dar información sobre el escenario en que nos encontramos.

MÉTODOS

Base de datos de usuarios. Código vacunal NEUM-1, años 2011-2013, fecha de nacimiento y administración vacunal.

Población: 33.180 niños menores de 3 años. Nº registros 68.033. Niños vacunados 21.024.

RESULTADOS

Cobertura vacunal en la Comunidad Autónoma, con al menos una dosis es de 63,4% (63,8 % provincia 1, 67,5% provincia 2 y 54,5% provincia 3).

En niños vacunados: Edad administración 1ª dosis: 43% menor de 3 meses, 3ª dosis 38,2% en el 6º mes, 4ª dosis 4,7% a los 12 meses, 82,1% menores de 15 meses. Mediana 4ª dosis: 14 meses.

Cobertura por edades: Primovacunación completa edad 6-12 meses, 50,28% (2.737/5.443). 4 dosis con edad mayor 12 meses e igual o inferior a 15 meses, 38,7% (1145/2986), mayor 15 meses e igual o inferior 2 años, 51,36% (4.582/8.920) y mayor 2 años, 54,51% (5.629/10.327) (Tabla 1).

Tabla 1. Cobertura vacunal por edades

Total			
		N	%
Mayor a 6 y menor o igual a 12 meses	Total Población	5.443	
	3 Dosis	2.737	50,28
Mayor 12 m y menor o igual a 15 meses	Total Población	2986	
	4 Dosis	1.145	38,34
Mayor 15 meses y Menor o igual a 2 años	Total Población	8920	
	4 Dosis	4.582	51,36
Mayores de 2 años	Total Población	10327	
	4 Dosis	5.629	54,51

CONCLUSIONES

La cobertura vacunal global de la población estudiada, con al menos una dosis es del 63,4%.

El 36,6% no tiene administrada ninguna dosis.

Es necesario evitar retrasos injustificados en la administración vacunal y completar lo antes posible la serie de primovacunación y dosis de recuerdo.

La cobertura con 4 dosis de los mayores de 2 años es del 54,5%.

A pesar de que los datos corresponden al período 2011- 2013, dada la amplitud del estudio en tiempo y población, creemos que los datos pueden ser representativos del escenario actual.

Es necesario informar a las familias de la importancia de administrar tres dosis de primovacuna a los niños nacidos en el 2015, así como, completar la vacunación de la población susceptible tanto por beneficio individual como para disminuir lo antes posible los portadores nasofaríngeos y conseguir inmunidad de grupo.

MOTIVOS DE CONSULTA Y DESNUTRICIÓN INFANTIL EN UN ÁREA RURAL DE ETIOPÍA

Marta Solórzano Moral¹, Xavier Codina Puig¹, Abdisa Leta², Cristina Subías Beltrán², Abebech Bedane², Iñaki Alegría Coll²

¹Hospital General de Granollers, Barcelona.

²Fundación Pablo Horstmann, Meki.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En las regiones rurales de Etiopía los niños representan la mayor parte de la pirámide poblacional. En este estudio se pretende conocer el estado nutricional infantil, las patologías pediátricas más prevalentes del área y la relación entre ambos en una zona rural de Etiopía, así como conocer la procedencia geográfica de los niños desnutridos y su evolución.

MÉTODOS

Se recogen los motivos de consulta y estado nutricional de todos los niños menores de 5 años visitados entre setiembre-diciembre 2015 en un ambulatorio rural de Etiopía, utilizando los criterios de desnutrición severa de Etiopía: Edemas bilaterales o peso/talla <70% respecto a la media de las tablas etíopes (-3desviaciones estándar) o perímetro braquial (MUAC) < 11cm.

RESULTADOS

Se incluyen 6131 casos. Presentan correcto estado nutricional 4643 (75.7%), desnutrición moderada 766 (12.5%) y desnutrición severa 722 (11.7%).

Los principales diagnósticos son patología respiratoria 1773 (28.9%), desnutrición 1432 (23%), patología gastrointestinal 823(13.4%), infecciones cutáneas 659(10.7%) y parasitosis 410(6.6%). Acuden para control 1046 (17%) pacientes, de los cuales 546 (52%) presentan buen estado nutricional, desnutrición severa 317 (30%) y desnutrición moderada 170 (16%).

De los bien nutridos presentan diarrea el 10.5% (546), infecciones respiratorias 33% (1535), infecciones cutáneas 12.7% (593) y traumatismos/quemaduras 0.9% (44) frente a los desnutridos severos que presentan diarrea en 26% (188), infecciones respiratorias 14.2% (103), infecciones cutáneas 3.8% (27) y traumatismos/quemaduras 0.9% (2).

De los pacientes desnutridos se curaron 414 (27.8%), se derivaron 219 (14.7%) y se desconoce 855 (57.4%).

Se conoce el origen geográfico de 526 niños (73%) con desnutrición severa, 348 (66%) de ellos proceden de pueblos cercanos al ambulatorio.

CONCLUSIONES

La patología respiratoria es la más prevalente, seguida de la desnutrición, representando ambas más de la mitad de los diagnósticos.

1 de cada 4 niños está desnutrido y la mitad de ellos presenta desnutrición severa.

La principal patología asociada a la desnutrición son las diarreas, que la presentan casi 3 veces más los desnutridos.

Los niños bien nutridos presentan el doble de infecciones respiratorias, el triple de infecciones cutáneas y cuatro veces más traumatismos/quemaduras que los malnutridos.

En la mitad de los pacientes con desnutrición severa se pierde el seguimiento.

La distancia geográfica es uno de los condicionantes para que los niños con desnutrición severa puedan acudir al centro de salud.

NEUMONIA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD ¿DEBEMOS APOYARNOS EN LAS IMÁGENES RADIOLOGICAS PARA DECIDIR LA PAUTA TERAPEÚTICA?

Amaia Ochotorena Elicegui, Ana Catalán Lambán, Ana Navedo de las Heras, Elisabet Garmendia Echeverría, Mónica Prados Ruiz de Almirón, M.ª Reyes López de Mesa
Clínica Universidad de Navarra, Navarra.

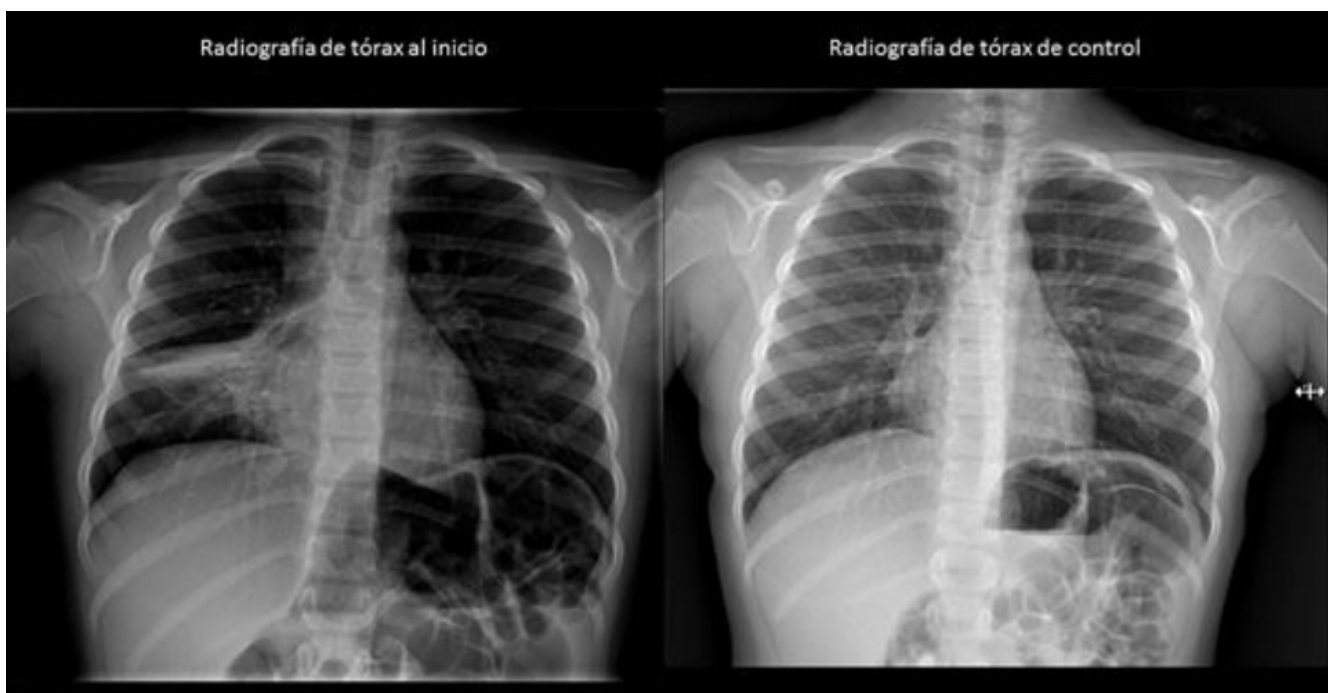
INTRODUCCIÓN

La neumonía adquirida en la comunidad (NAC) es un proceso frecuente con una incidencia variable según el rango de edad. Su manejo no es siempre sencillo ya que en ocasiones la clínica es bastante inespecífica y es difícil conocer cuál es su etiología.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 8 años de edad que acude a la consulta de pediatría por presentar desde hace 4 días picos febriles de hasta 39,2°C axilar con buena respuesta a antitérmicos, tos ocasional, odinofagia y cefalea. En la exploración física (EF) destaca leve hiperemia faríngea con pared posterior folicular. Se diagnostica de proceso febril de posible etiología viral y se recomienda tratamiento sintomático. A las 48 horas vuelve a consulta por persistencia de febrícula, cefalea y odinofagia y aparición de tos metálica de predominio nocturno. EF: no se objetivan cambios salvo la presencia de lengua aframbuesada, por lo que se realiza determinación de cultivo exudado faringoamigdalal con resultado negativo. Tratamiento: se añade prednisolona y anti-tusígeno. Pasadas 24 horas presenta empeoramiento de la tos y del estado general a pesar del tratamiento y permanece apirética. EF: decaimiento. Auscultación cardiopulmonar normal. Orofaringe: ligera hiperemia.

Resto EF normal. Saturación de oxígeno y frecuencia cardiaca normales. Se realiza radiografía de tórax donde se observa: banda de aumento de densidad con atelectasia prácticamente completa del lóbulo medio, y borramiento del contorno cardíaco. Es compatible con tapón bronquial y atelectasia severa de dicho lóbulo no descartándose sobreinfección. El resto del parénquima pulmonar normal. Analítica de sangre: PCR 1,48 mg/dL, con hemograma y fórmula normal. Serología de *Mycoplasma Pneumoniae*: anticuerpos IGM anti-mycoplasma pneumoniae positivo e IGG negativo. Recibió tratamiento con azitromicina durante 5 días y amoxicilina-clavulánico durante 10 días y nebulizaciones cada 12 horas con budesonida y salbutamol con evolución favorable. Se realiza radiografía de tórax de control al mes de finalizar el tratamiento donde se observa un ligero aumento de densidad en lóbulo medio que ha disminuido respecto a la radiografía previa.

**CONCLUSIONES / COMENTARIOS**

Mycoplasma Pneumoniae es el principal agente causal de NAC en pacientes ambulatorios en edad escolar y el hallazgo radiológico más común en neumonías causadas por dicho germen es el engrosamiento bronquial con infiltrado intersticial y áreas de atelectasia.

Sin embargo, ante la presencia de consolidación lobar bastante predictiva de neumonía bacteriana no se puede descartar la etiología por gérmenes atípicos y habrá que considerar los hallazgos clínicos y analíticos para decidir su manejo terapéutico.

VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA EN PEDIATRÍA: ¿ALIVIO O SOBRECARGA FAMILIAR?

Sara Alejandra Díaz Santamaría, Melinda Moriczi, M.^a José Peláez Cantero, Aurora Madrid Rodríguez, Antonio Luis Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) es una técnica cada vez más frecuente y su utilización ha ido aumentando progresivamente en los últimos años. Se ha demostrado que la VMD aumenta la supervivencia en grupos seleccionados de pacientes y mejora la calidad de vida de los pacientes al ser cuidados en su domicilio y permitir la reintegración a la vida familiar, escolar y social, pero no podemos despreciar el aumento que produce en la sobrecarga familiar.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes entre un mes y 9 años dependientes de VMD ingresados en una Unidad de Hospitalización a domicilio entre el 1 de enero de 2006 y el 31 de diciembre de 2015.

RESULTADOS

Total: 13 pacientes, 7 mujeres. Edad media al inicio de la VMD: 14 meses, DS 28,5 meses. Diez pacientes re-

querían ventilación no invasiva (VMNI) y 3 ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostomía. Enfermedades de base más frecuentes: síndrome polimalformativo (5), encefalopatía (2), neuromuscular (2). Tiempo medio de VMD 18,2 meses, DS 16,5 (mediana 13, rango IC 19,5) y la media de horas de uso al día fue de 12,15 (rango 7-24 h). Once de los pacientes precisaban VM preferentemente durante el sueño y dos durante las 24 h del día. En todos los casos, el suministro de material fungible fue proporcionado por la empresa de ventiloterapia. Doce pacientes eran cuidados por familiares y en diez era una sola persona el cuidador principal, mayoritariamente del sexo femenino. Ocho familias se ayudaban de algún profesional, sobre todo para la fisioterapia respiratoria. En un solo caso el cuidador principal trabajaba fuera del domicilio. Diez recibían ayuda social económica. Solo un paciente está escolarizado. Siete pacientes presentaron alguna complicación, la más frecuente lesiones cutáneas. Han fallecido tres pacientes, dos de ellos, por progresión de la enfermedad de base.

CONCLUSIONES

El cuidado domiciliar de estos pacientes es llevado a cabo en la práctica totalidad de los pacientes por la propia familia y esto produce una gran sobrecarga familiar. Por tanto, la situación de estos pacientes es muy variable dependiendo, por una parte, de la enfermedad subyacente (en nuestros casos la mayoría son congénitas), del grado de insuficiencia respiratoria y del nivel de asistencia respiratoria que precise; y por otra, de las ayudas sanitarias y sociales de que disponga.

PEDIATRIA HOSPITALARIA

¿AFTAS? ¿HERPES? NO, SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Sara Chinchilla Langeber, Ana Morales Tirado, Marta Pilar Osuna Marco, Zara Fuentes Ferrera, María Román Gómez, Elena Panizo Morgado

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) consiste en lesiones dianoides y bullas que afectan a <10% de la superficie corporal. Además hay afectación sistémica y mucosa que pueden llegar a ser severas.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años que acude por fiebre, tos seca (en tratamiento con Cloperastina y antitérmicos desde el primer día), astenia, apatía y odinofagia de 5 días de evolución que ha empeorado hasta impedir la ingesta de líquidos. Desde hace 24 horas presenta aftas bucales. El día previo al inicio del cuadro estuvo en la nieve. Niega contacto con animales. No otra sintomatología. A.P: dermatitis atópica y *H.pylori*. A.F: sin interés.

Exploración física: AEG, decaída, temblorosa. Cianosis ungueal transitoria. Ojos hundidos. Palidez cutánea. Dolor a la palpación cervical. Ojos: intensa inyección conjuntival bilateral, sin exudados. Faringe y amígdalas: aftas blanquecinas grandes, diseminadas por labio inferior, mucosa oral bilateral y pilares; otra pequeña en lengua (saburral). Labios normales. No consigue abrir la boca por dolor, tras intento, vómito. Resto normal.

Pruebas complementarias: leucocitosis con desviación izquierda. PCR: 69 mg/L. Bioquímica y gasometría normales. PCR virus herpes 1, 2 y Paull- Bunell: negativo.

Se expande con suero salino fisiológico. Se inicia sueroterapia. El 2º día de ingreso empeora y aparece neumonía en lóbulo superior derecho junto con lesiones en diana con punto purpúrico central especialmente en tronco, compatibles con SSJ. Se administra Cefotaxima y Tobramicina con corticoide en colirio durante 8 días por afectación ocular, indicado por Oftalmología. El tercer día se añade Azitromicina hasta completar 5 días. Precisa oxígeno durante 24 horas. Se inicia Urbasón intravenoso durante 3 días y sulfato de zinc tópico, aplicándolo en las heridas de acuerdo con Dermatología. Desde entonces, no presenta nuevas le-

siones dérmicas, mejoría paulatina de aftas bucales y labiales. Afectación genital mínima con eritema. El 5º día se inician aerosoles de Salbutamol, mantenidos 4 días. Durante su estancia, la paciente permanece afebril, hace enjuagues bucales con bicarbonato, fórmula de gingivostomatitis y Clorhexidina. Ante la mejoría clínica por aparatos, con posibilidad de ingesta de alimentos y buen estado general, se decide alta el 13º día de ingreso, siendo negativos todos los cultivos recogidos y serologías determinadas (excepto Citomegalovirus IgG y *Mycoplasma pneumoniae* IgM). Pruebas de alergia a fármacos realizadas en centro especializado, negativas hasta el momento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SSJ es una patología muy rara, pero que puede llegar a requerir cuidados intensivos y ser mortal (5%). Infecciones como el *M.pneumoniae* y fármacos son los principales desencadenantes.

¿CONOCEN LOS PADRES Y NIÑOS CON ALERGIA ALIMENTARIA LAS INDICACIONES DE ADRENALINA IM Y SU CORRECTO MANEJO EN EL DOMICILIO?

Garazi Plaza Fraga, Alexandra Espinosa Pousa, Carlos González Díaz, Pedro Gamboa Setien, Amaia Urrretabizkaia Zubizarreta, Iratxe Tapia Torrijos

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Estudiar el nivel de conocimiento de padres y niños alérgicos de la indicación y técnica de administración de adrenalina IM con autoinyector, comparando los datos con un estudio del 2009.

MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo desde Enero hasta Noviembre del 2015 de 94 pacientes con alergias alimentarias a los que se había prescrito previamente autoinyectores de adrenalina IM. Se practicó una encuesta sobre el conocimiento de los síntomas que precisan administración de adrenalina IM y se evaluó la técnica mediante simulador tanto a los padres como a los niños mayores de 10 años.

RESULTADOS

De los 94 pacientes, 78 padres (83%) conocían la indicación para administrar adrenalina IM, realizando 68 (72%) adecuadamente la técnica mediante simulador. Estas cifras son significativamente más altas que las del estudio realizado en el año 2009 (74% y 27%, respectivamente). En el caso de los padres, el error más frecuente en la administración del fármaco continua siendo tapar el agujero de la parte posterior del autoinyector con el dedo (16/94). En segundo lugar, no retirar el tapón de la parte posterior (14/94) y finalmente, el pincharse a ellos mismos (9/94). El lugar de administración no fue correcto en 4/94. De los 12 pacientes mayores de 10 años, 10 (83%) usaba correctamente el simulador de adrenalina.

CONCLUSIONES

La mayoría de los padres (83%) con niños alérgicos a alimentos conocen las indicaciones de administración de adrenalina, siendo el porcentaje de padres que realiza la técnica correctamente algo menor (72%).

Los pacientes parecen conocer mejor que sus padres la técnica de administración, aunque sólo se evaluó a 12 niños de los 94 pacientes del estudio debido a la edad.

Por consiguiente, tanto el conocimiento de la indicación como la técnica de administración han mejorado considerablemente en los últimos 6 años, resultando fundamental la formación repetida de las indicaciones y la revisión de la técnica correcta tanto en la Consulta de Alergia Infantil como en las visitas rutinarias en Atención Primaria. Asimismo, se ha objetivado que el administrar por escrito las indicaciones e instrucciones de la técnica mejora sustancialmente los resultados.

¿DEBERÍA INCLUIRSE LA CALPROTECTINA FECAL COMO PRUEBA COMPLEMENTARIA EN UN SÍNDROME CONSTITUCIONAL? A PROPÓSITO DE UN CASO

Íngrid Badía Vilaró, Javier Barberán Pérez, David Alcudia Muñoz, Rosario Díez Martín

Hospital de Mataró, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La caproprotectina fecal (CPF) es una proteína que pertenece a la familia S100 y se distribuye en nuestro organismo unida al calcio y al zinc. La encontramos principalmente en los leucocitos polimorfonucleares, representando el 5% de su contenido total proteico y el 60% de las proteínas de su citoplasma. Sus nive-

les se elevan en procesos infecciosos e inflamatorios intestinales y su presencia se relaciona cuantitativamente con la migración de neutrófilos hacia el tracto gastrointestinal. El límite superior de la normalidad se establece en 50µg/g. Ha demostrado una clara utilidad para ayudar en la distinción entre patología orgánica y funcional, aunque hacen falta valores superiores a 100-150µg/g para lograr una mayor potencia discriminatoria. Con el caso clínico que se expondrá a continuación pretendemos hacer reflexionar sobre si la determinación de CPF podría ser de utilidad en el *screening* inicial ante un síndrome constitucional.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 10 años con clínica de astenia, anorexia y pérdida de peso del 10% de un mes y medio de evolución sin otros síntomas. En la analítica de sangre realizada inicialmente destacaba anemia de proceso crónico discreta, aumento de reactantes de fase aguda (PCR 4mg/dl y VSG 75mm/h) e hipoproteinemia con hipopalbuminemia. Las exploraciones complementarias realizadas de rutina ante un síndrome constitucional no mostraron hallazgos relevantes. Ante la elevación de los reactantes de fase aguda y la pérdida de peso inexplicada se decidió solicitar Calprotectina en heces que mostró una elevación de hasta 340µg/g. Se practicó enterorresonancia y tránsito gastrointestinal que fueron anodinos. Finalmente se diagnostica de Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) con biopsias obtenidas por fibrogastroscoopia y colonoscopia compatibles con Enfermedad de Crohn. No apareció sintomatología digestiva en ningún momento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El Crohn es una enfermedad que en la infancia raramente se presenta con la tríada clásica de dolor abdominal, diarrea y pérdida de peso. Su forma de presentación es insidiosa, con síntomas inespecíficos y larvados. Por esta misma razón pensamos que la Calprotectina fecal podría ser una herramienta útil y que debería incluirse como prueba complementaria en el estudio de un síndrome constitucional, independientemente de presentarse con o sin sintomatología digestiva, sobre todo ante la elevación de reactantes de fase aguda. Los estudios realizados hasta la fecha sugieren que la CPF es una herramienta sensible aunque no específica que permite seleccionar pacientes con sospecha de EII que se beneficiarían de un estudio endoscópico diagnóstico.

¿ES URTICARIA O ERITEMA MULTIFORME?

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, Amparo Blasco Ventas, Lida Esther Vidal Pelaez, Alba García Bermejo, Diana Martín Castiblanco

Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

Urticaria multiforme o urticaria anular aguda es un subtipo morfológico de urticaria aguda, una reacción de hipersensibilidad cutánea mediada predominantemente por histamina. Se observa frecuentemente en los primeros años de vida. Con frecuencia se confunde con el eritema multiforme y ciertas vasculitis cutáneas. Presenta lesiones de tipo habón eritematosas, anulares, arqueadas y policíclicas, con centro oscuro y equimótico, se asocia con angioedema de cara, manos y pies. El tratamiento más recomendado es la asociación de antihistamínicos H1 y H2, los corticoides sistémicos para casos más severos o refractarios.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 18 meses que desde hace 48 h presenta edema facial y erupción generalizada, no tenía antecedentes de alergia y el día de la erupción lo único fuera de lo normal es que había consumido ketchup y había jugado dentro de un camión que cargaba frutas diversas, acude a consulta de su centro de salud y le diagnostican de Urticaria, por lo cual recetan hidroxizina y prednisolona oral, con lo cual tuvo mejoría, al día siguiente el cuadro empeora por lo cual acude a urgencias de otro hospital donde le administran adrenalina IM, le diagnostican eritema multiforme y deciden continuar el tratamiento previo, tiene mejoría transitoria también, pero el mismo día por la tarde empeora un poco por lo cual decide acudir a urgencias de nuestro hospital. A la exploración encontramos edema periorbitario con eritema, en resto del cuerpo presenta múltiples lesiones de tipo habón, anulares y algunas en diana, se aprecia que algunas lesiones antiguas y recientes son equimóticas y planas, no hay compromiso de mucosas, ni de otros órganos, el estado general es bueno. Se realizó el diagnóstico de urticaria multiforme, se mantuvo mismo tratamiento, se explicó a los padres la naturaleza y evolución probable de esta enfermedad y se dio el alta para luego continuar revisiones en consulta.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante saber reconocer esta entidad para tranquilizar a los padres, ahorrar múltiples visitas a urgencias o ingreso hospitalario y evitar la realización de pruebas diagnósticas innecesarias. Con una histo-

ria clínica y exploración minuciosas, es posible hacer el diagnóstico correcto y desarrollar un plan de tratamiento adecuado.



¿QUÉ VIRUS ENCONTRAMOS EN LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS EN LACTANTES?

Miriam Tamés García, Isabel Dúo Olabarría, Sara García Valle, Natalia Pilar Muñoz García, Amaia Sojo Aguirre

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir los virus responsables de infecciones respiratorias en lactantes ingresados y su correlación clínica.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo (Octubre 2015- Enero 2016) en lactantes hasta 24 meses que ingresan por infección respiratoria a quienes se recoge lavado nasofaríngeo (LNF).

RESULTADOS

Se incluyeron 205 pacientes (62% varones, 38% mujeres) con edad media: 3.8 meses (mediana: 1.66 meses). El LNF objetivó virus en 97.6% de las muestras [68.8% Virus respiratorio sincitial A (VRS A), 14.6% Virus respiratorio sincitial B (VRS B), 31.2% Rinovirus, 10.2% Bocavirus, 9.3% Adenovirus, 5.9% Coronavirus, 2.9 % Enterovirus y en menor porcentaje: virus Influenza y Parainfluenza.

Un 41.4% mostró infección mixta: 29.7% dos virus, 10.7% tres y 0.5% cuatro y cinco virus. Los diagnósticos recogidos fueron: infección respiratoria de vías altas 197

pacientes (96.1%), bronquiolitis 166 pacientes (81%), reagudización asmática 17 pacientes (8.3), neumonía 14 pacientes (7.3%) y laringitis 2 pacientes (1%).

Se detectó virus en 97.4% de las infecciones respiratorias de vías altas, 98.2% de las bronquiolitis, 94.1 % de reagudizaciones asmáticas y 100% de laringitis y neumonías, siendo VRS A el más frecuente en todos los diagnósticos excepto laringitis (dos casos por Rinovirus).

El 67.8% precisó tratamiento: 64.4% oxigenoterapia; de los cuales, requirieron ventilación no invasiva 15.6%, oxígeno en alto flujo 12.2% y ventilación mecánica 1% y 22% broncodilatador. Un 54.6% requirió nutrición enteral.

Asimismo, un 16.6% ingresó en UCIP. La estancia media total (planta y/o UCIP) fue de 5.4 días y un 1.5% reingresó.

CONCLUSIONES

En la mayoría de LNF se hallaron virus, siendo un 41.4% de los casos infecciones mixtas.

El VRS A fue el virus más frecuente en el total de LNF y en cada diagnóstico excepto laringitis (100% por Rinovirus).

Los pacientes afectos tenían una mediana de edad de 1.66 meses, el 39% menor de 6 semanas, siendo el 62% de los ingresados varones.

La patología respiratoria más frecuente fue la Infección respiratoria de vías altas.

Aproximadamente dos tercios de los pacientes precisó tratamiento, fundamentalmente oxigenoterapia.

Un 16.6% precisó ingreso en UCIP y un 1.5% reingreso.

¿SE PUEDE MEJORAR EL MANEJO DEL DOLOR ABDOMINAL DE CAUSA APARENTEMENTE NO ORGÁNICA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO?

M.^a Luisa Sancho Rodríguez, José Miguel Martínez de Zabarte, Laura Morlán Herrador, Cristina Martínez Faci, Ignacio Ros Arnal, Carmen Campos Calleja

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El dolor abdominal es un motivo de consulta muy frecuente en urgencias y que motiva en ocasiones un excesivo consumo de recursos. Es por ello que se decidió implantar un protocolo de actuación médica que per-

mitiera optimizar los recursos y de esta forma reducir la realización de radiografías de abdomen y el empleo de enemas cuando no están indicados.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo y analítico retrospectivo, por revisión de historias clínicas de pacientes que acudieron a Urgencias y fueron dados de alta con diagnóstico codificado como dolor abdominal en dos periodos: diciembre 2012 (P1) y mayo 2015 (P2) correspondiendo al mes previo y dos años posteriores tras la instauración del protocolo. Se han excluido aquellos pacientes con causa identificable de dolor abdominal (abdomen agudo, trastornos nefrourológicos, gastroenteritis aguda, etc). Se analizaron variables relativas a la epidemiología, pruebas complementarias y tratamientos pautados. La significación estadística la hemos establecido en $p < 0,05$.

RESULTADOS

Se analizaron 376 casos (P1= 163 y P2=213), tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión citados. Se realizó radiografía de abdomen al 17.3% de los pacientes en P1 y a ningún paciente en el P2; encontrándose diferencias significativas entre ambos periodos ($p < 0.05$). La ecografía abdominal se realizó al 11% de los pacientes en P1 frente al 9.4% en P2, sin existir cambios significativos. Se pautó enema al 21,5% de los casos en P1 y al 11,7% en P2, encontrando diferencias entre periodos ($p < 0.05$). El 42.9% de los pacientes recibieron analgesia en P1 frente al 62.7% en P2, existiendo diferencias significativas entre ambos. Ingresaron un 4.5% de los pacientes, sin existir diferencias significativas entre P1 (3.1%) y P2 (5.7%). En cuanto a las reconsultas, el 11.8% de los pacientes reconsultaron en días posteriores por el mismo motivo (P1=10.4%, P2=13%), sin diferencias entre periodos.

CONCLUSIONES

La implantación del protocolo en nuestra unidad ha logrado una reducción significativa en la realización de radiografías de abdomen y en la administración de enemas en urgencias. Ha habido un aumento significativo en la administración de analgesia a los pacientes que acuden con dolor abdominal. Es destacable que gracias a la implantación de este protocolo se ha conseguido mejorar la calidad asistencial de los pacientes, homogeneizar la asistencia prestada por los facultativos, optimizar los recursos disponibles y disminuir el riesgo de iatrogenia.

¿SIGUE SIENDO LA VARICELA MOTIVO DE HOSPITALIZACIÓN?

Amaia Berridi Etxeberría, Zuriñe Ortiz de Zarate Caballero, Aitziber Luengo Echeveste, Zineb Ahrazem Dfuf, Leonor Arranz Arana

Hospital Universitario Donostia de San Sebastián, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La varicela es una enfermedad exantemática febril aguda cuyo curso suele ser autolimitado. Las complicaciones asociadas constituyen la causa más frecuente de hospitalización. El objetivo del estudio es analizar las hospitalizaciones debidas a la varicela y las complicaciones asociadas.

MÉTODOS

Estudio descriptivo y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes ingresados en un hospital terciario por varicela entre 01/01/2014 y 31/12/2015 sobre una población estimada de 149.849 niños menores de 15 años. Variables registradas: edad, sexo, estado vacunal, ambiente epidémico familiar o escolar, exámenes complementarios, duración del ingreso, tratamiento recibido, complicaciones, evolución y secuelas.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio (2 años) 17 casos ingresaron con diagnóstico de varicela complicada. Ninguno había recibido la vacuna antivariola. La frecuencia fue similar en niños y niñas (9/8), con predominio en menores de 5 años (94,1%). Se constató ambiente epidemiológico familiar en 3 casos. La estancia hospitalaria media fue de 6,1 días. Las complicaciones fueron debidas a sobreinfección cutánea bacteriana en 6 casos (35%), neumonía en 2 casos (11,7%), hematólogicas (neutropenia, trombopenia y coagulopatía por consumo) en 2 casos (11,7%) y enfermedad invasiva (bacteriemia) en 2 casos (11,7%). Hubo dos casos de complicaciones graves con shock tóxico refractario que ingresaron en la Unidad de Cuidados Intensivos (estancia media 5 días). precisando tratamiento antivírico (aciclovir inv), antibioterapia y drogas inotrópicas. Recibieron antibioterapia intravenosa 14 pacientes (82,3%); 7 (50%) amoxicilina-clavulánico; 2 (14,2%) cefotaxima-cloxacilina y 2 (14,2%) cefotaxima. Se administró antivírico intravenoso en 13 pacientes (76,4%). No se objetivaron secuelas permanentes en ningún caso.

CONCLUSIONES

La varicela, enfermedad infecto-contagiosa que cuenta con vacuna eficaz, sigue siendo causa de enfermedad

de riesgo vital en algunos episodios. El motivo más frecuente de hospitalización es la sobreinfección bacteriana cutánea severa.

A RARE CASE OF MACRODACTILY

Alícia Moreira Rebelo, Helena Oliveira Ferreira, Carla Oliveira Ferreira, Angélica Osório Rodrigues, Ângela Miguel Dias

Hospital Senhora da Oliveira, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Macrodactily is a rare, congenital anomaly, with a prevalence of 0,09/10000 new-borns, characterised by bone and soft tissues hypertrophy affecting one or more fingers. It frequently affects both hands and can be isolated or associated to anomalies such as hemangiomas, linfangiomas, neurofibromatosis, arteriovenous malformations, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, and Proteus syndrome, among others.

RESUMEN DEL CASO

An otherwise healthy 11-year-old teenage girl was referred to Paediatric Surgery consultation with paronychia of the second and third fingers of the right hand. Discrete onychocryptosis was diagnosed and local treatment prescribed. For further investigation, she was observed in Pediatric consultation; it was diagnosed macrodactily of the second and third fingers, present since birth, without edema or murmurs of the affected limb. She also presented coloboma of the left eye, ogival palate with crowded teeth, scoliosis with right convexity and systolic murmur, but had no cutaneous macules or palpable organomegalies. The venous and arterial Doppler ultrasonography, echocardiogram and karyotype showed no anomalies; Genetics consultation excluded genetic syndrome and an ophthalmologic examination determined normal visual acuity. Magnetic resonance imaging of affected hand showed diffuse hypertrophy of the second and third fingers, mostly because of proliferation of lipomatous tissue on the palmar side of the hand. This image strongly suggested *Lipomatous Macrodystrophia*. Currently, she is asymptomatic, without functional or psychosocial implications. A multidisciplinary approach with pediatric and plastic surgery is considering whether she needs surgical treatment.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Lipomatous macrodystrophia is a rare, non hereditary condition. It presents as a localized overgrowth with proliferation of mesenchyme and adipose infiltration of soft tissues, with an abnormal rate of growth till the

bone maturation, causing the length disparity between affected and non-affected fingers. Diagnose is confirmed by imaging, with pathognomonic findings. This benign condition requires a multidisciplinary follow-up due to its aesthetics, social and functional repercussions. In this case we highlight the late referral of this child due to a secondary problem, emphasizing the importance of adequate diagnosis and orientation of these children.



Macrodactyly of the right hand

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR PEDIÁTRICO DE POSIBLE ETIOLOGÍA MIGRAÑOSA. RELACIÓN DE AMBAS PATOLOGÍAS CON LA LIPOPROTEÍNA A

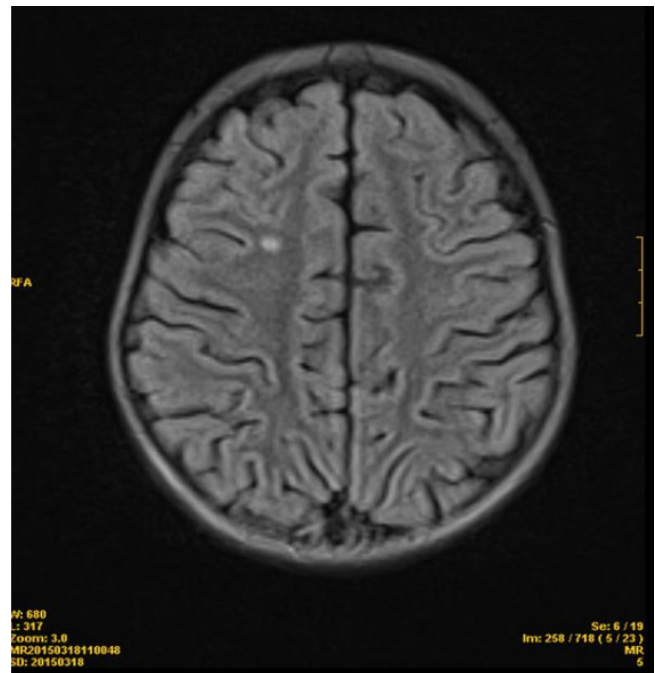
Ainara Salazar Villacorta, Xoan González Rioja, Jorgina Vila Soler, Marcos Tobeña Rue, Alfons Macaya Ruiz, Ana Felipe Rucián

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El accidente cerebrovascular (AVC), a pesar de ser infrecuente en pediatría (incidencia anual 1.3-2.4/100.000), es una causa importante de morbimortalidad. A diferencia del adulto, suele existir origen multifactorial con factores de riesgo (FR) distintos, entre los que están las infecciones y los estados de hipercoagulabilidad. Así mismo, el AVC asociado a migraña ha sido confirmado en múltiples estudios, con diversos factores protrombóticos/aterotrombóticos relacionados, como la lipoproteína A (LpA). Presentamos caso de AVC pediátrico y su probable relación con la migraña y la LpA.

Imagen 1. Lesión isquémica aguda focal en centro semioval frontal derecho sugestiva de infarto lacunar agudo



RESUMEN DEL CASO

Paciente de 3 años (sin antecedentes personales de interés, antecedentes familiares de migraña) que presenta, tras cuadro de vómitos, episodio autolimitado de 4 horas de desorientación, habla incoherente/disártrica e inestabilidad marcha. Destacaba neumonía los días previos por la que estuvo ingresado. Exploración se normaliza salvo por marcha insegura, cierta bradipsiquia y torpeza motriz. Se realiza analítica sangre/orina y determinación de tóxicos (negativos). Ante sospecha de posible etiología epiléptica se realiza EEG, que muestra enlentecimiento difuso inespecífico sin anomalías epileptiformes. Se amplía diagnóstico diferencial (metabólico, infeccioso, vascular...) y se solicita estudio metabólico plasma/orina/LCR (normal), infeccioso, sangre/LCR (negativo) y RM cerebral, que muestra lesión isquémica focal en centro semioval frontal-derecho sugestiva de infarto lacunar agudo. Durante el ingreso aparece cefalea. Se amplían las exploraciones destinadas a clarificar etiología del AVC, realizándose estudio cardiológico (normal), autoinflamatorio-inmunitario (normal), trombofilia (destaca proteína S disminuida y factor VIII elevado) y perfil lipídico (colesterol/triglicéridos elevados y LpA muy elevada, 150 mg/dl). Destaca en analítica trombocitosis, fibrinógeno y VSG elevada. Con los resultados se establecen las siguientes hipótesis:

- Paciente con FR protrombóticos en el cual la infección actúa de desencadenante del AVC. La infección (y los 3 días posteriores a ella) se ha establecido como FR independiente para AVC. Además, niveles LpA > 50 mg/dL multiplican por 2-3 el riesgo AVC.

- Debut migrañoso e infarto migrañoso: antecedentes, cuadro clínico y EEG compatible. En varios estudios pacientes con migraña presentan niveles LpA más elevados que controles, y más elevados a su vez en AVC.

Durante el ingreso el paciente permanece estable, con completa normalización de la exploración y EEG. Se inició AAS profiláctico, mantenido al alta.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El AVC pediátrico suele tener origen multifactorial, que hace necesario un amplio estudio etiológico. En nuestro caso resultan interesantes los hallazgos de la infección previa, así como los elevados niveles de LpA del paciente, partícula que actúa como doble FR (FR de padecer migraña y aterotrombótico para AVC).

ANÁLISIS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE LAS MASTOIDITIS AGUDAS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Laura Míguez Martín, Helena Higuelmo Gómez, Javier González García, Elvira Barrio Traspaderne, Belén Gómez González, Cristina Suárez Castañón

Hospital de Cabueñes, Asturias.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La mastoiditis aguda es la complicación grave más frecuente de la otitis media aguda. El objetivo del estudio es analizar la tasa de incidencia, características clínicas, pruebas complementarias solicitadas y complicaciones de las mastoiditis en los pacientes pediátricos ingresados en un hospital de nivel II-B.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo observacional a partir de la revisión de las historias clínicas de los niños <14 años diagnosticados de mastoiditis en un hospital de segundo nivel, entre el 1 de enero de 2008 y el 30 de noviembre de 2015. Se revisaron los antecedentes personales, clínica y pruebas complementarias, tratamiento recibido y complicaciones.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio 17 casos de mastoiditis en 16 pacientes (56% varones, edad media: 52.1 meses). El 70.6% de los pacientes recibía tratamiento antibiótico en el momento del diagnóstico. Los síntomas más frecuentes fueron: otalgia (88.2%), tumefacción retroauricular (82.4%), fiebre (76.5%), otorrea (41.2%)

y cervicalgia (11.8%). Ningún paciente presentó focalidad neurológica ni alteración del nivel de consciencia.

La estancia hospitalaria media fue de 7.6 días (rango: 2-15). Se realizó análisis de sangre en el 94.1%. El recuento leucocitario fue >15.000/mm³ en el 31% y el valor medio de la proteína C-reactiva fue 122.1 mg/L. Se solicitó tomografía computerizada en 10 casos.

Se realizó cultivo del exudado ótico en 12 casos; fue negativo en 8. Se aisló *Streptococcus pneumoniae* en dos casos y *Fusobacterium* en un caso.

Se realizó timpanocentesis en el 47.1% de los pacientes.

Todos los pacientes recibieron tratamiento antibiótico intravenoso (cefotaxima en 9 casos –2 con cloxacilina–, amoxicilina-clavulánico en 6, ceftriaxona en 2) y tres precisaron cirugía.

Presentaron complicaciones el 47.2%: absceso subperióstico (6 casos, uno acompañado de empiema subdural) y trombosis del seno sigmoide (2 casos). Tres pacientes ingresaron en UCIP.

CONCLUSIONES

- La tasa de incidencia de mastoiditis aguda en nuestro hospital fue 7 casos por 100000 personas/año.
- Los síntomas más frecuentes fueron la otalgia, la tumefacción retroauricular y la fiebre, como se describe clásicamente en la literatura.
- Se realizó timpanocentesis en menos de la mitad de los casos, lo que consideramos que podría estar en relación con la alta tasa de complicaciones observada.

ANÁLISIS DE FACTORES PREDICTORES DE TRASLADO A UCIP EN PACIENTES CON BRONQUIOLITIS Y CPAP

María Román Gómez, Elena Panizo Morgado, Zara Fuentes Ferrera, Ana Morales Tirado, Lidia Brea Prieto, Elena Martínez Cayuelas

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Una vez instaurado el soporte respiratorio con CPAP en niños con bronquiolitis que lo precisan no contamos con unos criterios definidos para trasladar o no al paciente a un centro con UCIP, por lo que nos pareció interesante analizar la existencia de factores predictores de traslado en niños hospitalizados por bronquiolitis que precisan CPAP desde un hospital secundario como el nuestro a un centro con UCIP.

MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo observacional analítico, en el que se revisan las historias clínicas de todos los pacientes pediátricos hospitalizados en nuestro centro con diagnóstico de bronquiolitis y necesidad de CPAP, desde octubre de 2012 a diciembre 2015. Se recogen distintas variables socio-demográficas entre las que destacan la edad, el sexo, el score de Wood-Downes modificado por Ferrés (WDF), la gasometría, los días de CPAP, el empleo de antibioterapia y la radiografía de tórax.

RESULTADOS

Se incluyen 29 pacientes en total. La mediana de edad es 72 días y el 55.2% son mujeres. El 69% de los sujetos presentan positividad para el VRS. La mediana del score de WDF previo al traslado es 7 y la mediana de pCO₂ pre-traslado es 50.47 mmHg. De las variables estudiadas en nuestra población la única que muestra una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.002$) a la hora de precisar traslado o no son los procesos intercurrentes: El 46.7% de los individuos presentan procesos intercurrentes, el 20% de ellos patología respiratoria, siendo la más frecuente la neumonía. La mediana de días de CPAP una vez trasladados es 3.5 días, precisando ventilación mecánica sólo uno de los pacientes trasladados. El 66.7% de los sujetos recibe tratamiento antibiótico en algún momento, el más frecuente amoxicilina-clavulánico.

CONCLUSIONES

Además de las medidas habituales empleadas en las plantas de pediatría (oxigenoterapia, nebulización de fármacos...) en nuestro centro se emplea la ventilación mecánica no invasiva mediante CPAP en los pacientes diagnosticados de bronquiolitis que no evolucionan favorablemente, constituyendo una herramienta más en el manejo de estos niños y evitando un número importante de traslados a centros con UCIP. La mayoría de los casos fueron trasladados con un score de WDF que indicaba bronquiolitis moderada y mejoraron en pocos días sin precisar medidas adicionales a las empleadas en nuestro centro, pero dada la ausencia de factores predictores de la evolución de la bronquiolitis un traslado más tardío quizás resultara arriesgado.

ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS DEL ESTREÑIMIENTO EN UN PERIODO DE DOS AÑOS

Beatriz Palenzuela Afonso, Mireia Vázquez Piqueras, Ana Bethania Díaz Mendoza, Sandra Dorta Domínguez, Carla Delgado Torres, Honorio Miguel Armas Ramos

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El estreñimiento es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica. Se estima que la prevalencia oscila entre 0,3-28% de los niños (en España en torno al 18%). Representa aproximadamente el 3-5% de las visitas al pediatra, estando entre los 10 motivos de consulta más frecuentes en pediatría. En el Servicio de Urgencias supone entre el 3-16% de los casos de dolor abdominal agudo. El 90% de los casos se corresponde con un trastorno funcional influido por hábito dietéticos y conductuales.

El objetivo es conocer las características clínicas y epidemiología del estreñimiento, así como su evolución.

MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo mediante revisión de historias de pacientes diagnosticados de estreñimiento funcional en la consulta de Gastroenterología Pediátrica de un hospital de tercer nivel durante un período de 2 años.

RESULTADOS

La muestra obtenida fue de 84 casos, con una media de edad al diagnóstico de 7,6 años y un rango de edad comprendido entre 1-15 años. Un 23,8% de los casos presentaba antecedentes familiares de primer grado afectos. La clínica predominante fue el dolor abdominal recurrente, presente en 52,3% de los casos, siendo en muchos de ellos el motivo de derivación hospitalaria. Destacaba también la presencia de deposiciones tipo 1-3 de la escala de Bristol (76%) siendo la tipo 2 la más frecuente (41,6%). Asimismo, se recogieron otras manifestaciones clínicas, como la presencia de encopresis, fisura anal o la presencia de fecaloma. No se detectó ningún caso de prolapso rectal. Tras instaurarse tratamiento dietético, con aumento de la fibra dietética y farmacológicos con laxantes osmóticos y en muchos casos también enemas, se produjo la resolución total en el 47,6%. Durante el seguimiento se perdieron los datos correspondientes a 9 pacientes.

CONCLUSIONES

- El estreñimiento es una causa frecuente de consulta en Pediatría, tanto en atención primaria como en el especialista.
- Puede detectarse en cualquier edad y en muchos casos existe una predisposición familiar.
- Es una causa frecuente de dolor abdominal recurrente.
- Con el tratamiento dietético y farmacológico adecuado, puede producirse su resolución en un amplio porcentaje de casos.

ASOCIACIÓN DE HEMANGIOMA FACIAL Y COARTACIÓN DE AORTA: SÍNDROME PHACE

Ana Castellano Martínez, Moisés Rodríguez González, Patricia Salazar Oliva, M.^ª Azahara Prieto Heredia, Paloma Rodríguez Outón, Almudena Alonso Ojembarrena

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas infantiles son los tumores benignos más frecuentes y pueden formar parte de los síndromes neurocutáneos. El síndrome PHACE se caracteriza por hemangioma facial segmentario o mayor de 5 centímetros junto a anomalías estructurales a nivel cerebral, vasos cerebrales, ojos, aorta y/o esternón y línea media supraumbilical. La etiología y patogenia del síndrome PHACE aún permanece desconocida. Las anomalías cerebrovasculares son las más frecuentes, seguidas de las cardíacas, predominando la coartación de aorta. Las complicaciones a largo plazo más frecuentes suelen afectar al sistema nervioso central, destacando epilepsia, retraso en el neurodesarrollo y cefaleas recurrentes. A continuación describimos el caso de una paciente con hemangioma facial segmentario en la que se diagnostica una coartación de aorta de forma casual, con el diagnóstico y estudio ampliado de síndrome PHACE.

RESUMEN DEL CASO

Lactante mujer de 7 meses con varios hemangiomas faciales localizados en hemicara izquierda, uno de ellos mayor de 5 centímetros, junto a anisocoria congénita. Con un mes de vida acude a urgencias por tos y dificultad respiratoria. En la exploración física destaca un soplo sistólico 3/6 interescapular, más intenso en hemitórax izquierdo, junto a disminución de los pulsos femorales con respecto a los braquiales. Se constató diferencia de gradiente en la presión arterial sistólica entre miembros superiores e inferiores. La ecocardiografía confirmó el diagnóstico de una coartación de

aorta, sin otras anomalías asociadas. Dada la coexistencia de hemangioma facial segmentario, coartación de aorta y alteraciones oculares se diagnosticó de síndrome PHACE, completando estudio con una angiografía magnética de cráneo que mostró unas arterias carótidas internas alargadas, dilatadas y tortuosas, compatible con dolicoectasia arterial intracraneal. Actualmente (7 meses de vida) la paciente sigue revisiones periódicas por Cardiología pediátrica y Neurocirugía, sin tratamiento y permaneciendo asintomática, a la espera de angioplastia con balón al año de vida en lugar de corrección quirúrgica de la coartación de aorta dada la malformación cerebrovascular existente.



Hemangioma facial segmentario izquierdo

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un paciente con hemangioma facial, debemos pensar en síndromes neurocutáneos. Los criterios diagnósticos del síndrome PHACE están establecidos desde 2009, aunque pueden ser susceptibles de cambio dado el amplio espectro de malformaciones que pueden presentar estos pacientes.

Se debe asegurar el estudio completo de pacientes con síndrome PHACE, incluyendo neuroimagen y ecocardiografía, ya que el retraso en el diagnóstico y tratamiento de anomalías a estos niveles puede tener consecuencias fatales.

BACTERIAL MENINGITIS – A 15 YEAR REVIEW

Carina Ferreira, Pedro Sousa, Sofia Reis, Maria Inês Santos, Catarina Resende, Cristina Faria

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Bacterial meningitis is a major cause of morbidity and mortality in children. The most common etiologic agents are *Neisseria meningitidis* (Nm), *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae* (Hi).

The objective of this study was to characterize the population of children diagnosed with bacterial meningitis, assessing clinical, analytical and therapeutic data.

MÉTODOS

Descriptive study, through the analysis of medical records of patients admitted with a diagnosis of bacterial meningitis in the period between January 1st 2000, and 31 December 31st 2014.

RESULTADOS

During the study period there were 51 admissions for bacterial meningitis, with the highest incidence in the autumn and winter (64.7%). Most children were younger than 3 years (60.8%), with an average age of 3,11 years [2 months - 11 years].

Regarding the vaccination schedule, 4% of children were not vaccinated against Hi type B, 37% were not against Nm type C and 37.3% had no anti-pneumococcal 13-valent vaccine.

The main symptom presentation was fever (100%), associated vomiting (63%), prostration (31.3%), and headache (28.9%).

Signs of meningeal irritation were present in 70.6% of cases. Leucocytosis and elevated C-reactive protein were found at 74.5% and 76.5%, respectively. Blood cultures were positive in 22 cases (43.1%), of which 10 to Nm and 7 to pneumococcus. The cytological examination of cerebrospinal fluid (CSF) showed protein levels ≥ 100 mg / dL in 72.5% and CSF glucose > 30 mg / dL in 51% of cases. CSF culture was positive in 80.4% of cases: 53.7% pneumococcus and 26.3% Nm. The most widely used empirical antibiotic therapy was the association of ceftriaxone with ampicillin in 41.2% of cases, followed by ceftriaxone alone in 35.3% of cases. In 19.6% of cases dexamethasone was administered, mostly in cases of meningitis by Hi. In 31.4% of cases, there were acute complications, most often convulsions and hemodynamic instability, in 43.7% and 37.5%, respectively. There were seven transfers to a level III of Hospital and one death.

Sequelae were observed in only five cases.

CONCLUSIONES

The diagnosis of bacterial meningitis requires a high index of clinical suspicion. According to literature and also in this study the most common agent was meningococci, thus empirical antibiotic therapy was appropriate. The infection has been declining and it is anticipated that, with the inclusion of anti pneumococcal 13 valent vaccine in the National Vaccination Plan, this situation can still improve. The advent of anti-meningococcal type B vaccine, may also turn out to have an impact on the epidemiology of bacterial meningitis.

BRONQUIOLITIS AGUDA: DIFERENCIAS ENTRE LAS DOS ÚLTIMAS EPIDEMIAS

Miriam Tamés García, Isabel Dúo Olabarría, Natalia Pilar Muñoz García, Sara García Valle, Amaia Sojo Aguirre

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir características clínicas, epidemiológicas, evolución y tratamiento de lactantes ingresados por bronquiolitis durante la epidemia de 2015 y las diferencias encontradas respecto al 2014.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo (noviembre 2014-enero 2015 y noviembre 2015-enero 2016) en lactantes de hasta 24 meses ingresados por bronquiolitis aguda.

RESULTADOS

Se incluyeron 274 pacientes, 163 durante epidemia del 2015 (62.6% varones y 37.4% mujeres) con mediana de edad 1.5 meses. Presentaron antecedentes personales de prematuridad 10.4%, cardiopatía 2.5%, dermatitis atópica 1.8% y alergia 3.1%, y familiares de asma 33.7%, alergia 14.1% y dermatitis atópica 3.1%.

Como clínica asociada, un 33.1% presentaron fiebre y 4.3% neumonía.

Respecto a pruebas complementarias, se realizó radiografía de tórax al 29.4% y lavado nasofaríngeo (LNF) al 98.8% siendo el 97.5% de estos positivos (77.3% VRS A, 27% Rinovirus, 16% VRS B, 7.4% Bocavirus, 6.1% Coronavirus, 4.9% Adenovirus, y menos frecuentes: Parainfluenza y Enterovirus). Un 37.4% de los LNF mostraron flora mixta (30% dos virus y 6.7% tres).

El 69.3% precisó tratamiento: oxigenoterapia 68.1%, (ventilación no invasiva 16% oxígeno de alto flujo (OAF) 13.5%, ventilación mecánica 0.6%), broncodilatador 11.7% y 4.9% antibiótico. Un 63.8% recibió nutrición enteral. El 17.8% requirió ingreso en UCIP. La estancia media (planta y/o UCIP) fue de 5.5 días y el 1.8% reingresaron.

Ambas epidemias han afectado más a varones (58.4%), siendo la edad media menor este año (1.5 frente 2.3 meses). En 2015 se han realizado menos radiografías (29.4% frente 46%), habiéndose recogido ambos años LNF a la mayoría de los pacientes (98.6%, positivos: 95.4%). El VRS A ha sido el virus más frecuente este año, frente al VRS B en 2014 (65.8%). El 74.4% han recibido tratamiento, fundamentalmente oxigenoterapia, siendo en 2014 mayor la utilización de broncodilatador (25.2%) y similar la de nutrición enteral (61.3%). La tasa de ingreso en UCIP ha sido similar, siendo la estancia media y la tasa de reingreso menores este año.

CONCLUSIONES

La bronquiolitis es una causa importante de morbilidad en lactantes que condiciona una tasa de ingreso elevada durante los meses epidémicos.

A diferencia de la epidemia del 2014, este año la mayoría de las bronquiolitis han sido causadas por VRS A.

Los niños ingresados han tenido una edad media menor.

Como tratamiento se ha utilizado con mayor frecuencia el OAF y menos los broncodilatadores.

Asimismo, la estancia media ha sido de 2 días menos.

BRONQUIOLITIS AGUDA: INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MAYOR PROBABILIDAD DE INGRESO EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Alexandra Hernández Yuste, Yasmina Martínez García, José Miguel Ramos Fernández, Eva Pedrero Segura, Guillermo Milano Manso, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis aguda (BA) del lactante es el motivo más frecuente de ingreso en pediatría. Aunque en la mayoría de los casos la enfermedad presenta un curso leve, un porcentaje relevante requieren ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Nuestro objetivo es estudiar la incidencia y los factores de riesgo asociados a la bronquiolitis que requiere cuidados intensivos.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo caso-control de los pacientes con diagnóstico de bronquiolitis respecto a la necesidad de ingreso en UCI durante el periodo 2010-2014. Se recogieron datos de la historia clínica y se analizaron variables al ingreso como sexo, edad del paciente, prematuridad, exposición al tabaco ambiental e intraútero, cesárea, gemelaridad, tipo de lactancia, hermanos, atopia familiar, días de evolución de dificultad respiratoria, gravedad en la escala de severidad de la BA (ESBA), oximetría, presencia de apneas, fiebre, grado de hiporexia, bajo peso, presencia VRS y datos de sobreinfección bacteriana. Se analizó la relación de los ingresos en UCIP con cada una de las variables mediante chi-cuadrado y posteriormente mediante regresión logística de las más plausibles. Se excluyó de la regresión logística a los pacientes con enfermedad de base conocida.

RESULTADOS

Se incluyeron 1.020 casos de ingresos por bronquiolitis, el 52,8% varones con una edad media (\pm DE) $1,87 \pm 2,34$ meses. El 9,3% precisó cuidados en UCIP. Alcanzó relación con el ingreso en UCIP estadísticamente significativa (prueba de chi-cuadrado) las variables prematuridad, gemelaridad, cesárea, edad, peso < p3, apneas, ESBA, saturación < 90%, grado hiporexia y la infección bacteriana grave. No alcanzaron significación sexo, tabaquismo gestacional o ambiental, lactancia materna, atopia familiar, días de evolución, fiebre, y VRS. En la regresión logística binomial solo alcanzaron significación estadística: edad postconcepcional < 44s (OR 7,22 p < 0,01), ESBA grave y moderado (OR 7,37 y 4,14 p < 0,05), ingesta < 50% (OR 4,59 p < 0,001), presencia de apnea (OR 2,89 p < 0,001), infección asociada no nosocomial ITU (OR 15,02 p < 0,001) sobreinfección bacteriana respiratoria (OR 14,90 p < 0,001).

CONCLUSIONES

La incidencia de bronquiolitis grave con necesidad de cuidados intensivos alcanzó el 9,3% de los ingresos por bronquiolitis. En nuestra serie fueron factor de riesgo independiente la edad postconcepcional, la gravedad al ingreso medida con la ESBA, la ingesta menor del 50% al ingreso, la presencia de apneas, la ITU y la sobreinfección bacteriana respiratoria.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS NIÑOS HOSPITALIZADOS POR BRONQUIOLITIS AGUDA EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS

Bea Delgado Martín, Lourdes Artacho González, Eva Pedrero Segura, Ana Cordon Martínez, José Miguel Ramos Fernández, Antonio Urda Carmona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis aguda (BA) es la infección respiratoria más frecuente en el lactante con una importante demanda durante la época epidémica y la mayor causa de ingreso pediátrico. Analizaremos las características clínico-epidemiológicas en pacientes ingresados por BA.

MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de BA en el período 2010-2014. Se analizaron las variables: epidemiológicas, antecedentes materno-obstétricos, clínico-evolutivos y resultado de pruebas complementarias. Se realizó análisis estadístico descriptivo expresando las variables cualitativas en forma de porcentajes y media±DE para cuantitativas.

RESULTADOS

De un total de 7.947 diagnósticos de bronquiolitis en los registros de urgencias ingresaron 1.020 casos (52.8% varones) con edad media de 1.87±2.34 meses. La mitad de los ingresos en los meses de diciembre-enero. Cesárea en el 30.3% (7.4% gemelar) con una edad media materna de 29.5±5.9. Fueron RNAT el 70.7% y 25.3% de pretérmino. Predominó la lactancia materna exclusiva (40.2%) y mixta (20.9%). El 64.5% convivían con hermanos ≤6 años presentando atopía en familiar de primer grado un 22.7%. El 7,2% asociaba enfermedad crónica de base. El 2,6% (27 casos) había recibido palivizumab. Exposición al tabaco gestacional en 16.6% y 38.5% ambiental. Al ingreso, el 53.5% presentaba dificultad respiratoria de 24 horas o menos y el 39.4% fiebre ≥38°C. El 42.6% ingesta del 50-75% y el 29% refería ingesta <50%. SatO2 basal <90% en el 16,4%. La gravedad mediante escala de severidad de la BA fue moderada en el 50.3% y grave en el 6%. Un 8,2% presentó apnea previa al ingreso y un 4,9 durante el mismo. El 82.7% recibió oxigenoterapia, 13.1% alimentación por SNG y 21.9% antibioterapia. El VRS resultó positivo en el 77.1%. Se solicitó radiografía de tórax en el 42.7%, presentando el 30.2% infiltrado perihiliar bilateral y/o atelectasia subsegmentaria con atelectasia de lóbulo y/o consolidación en el resto. La principal sobreinfección bacteriana fue respiratoria

(10.9%) seguida de ITU (3.6%) con un 1.7% de infecciones nosocomiales. La media de estancia fue de 6,58±5,9 días. El 9,3% precisó cuidados en UCIP, de los cuales el 62% el primer día de ingreso. Reingresaron el 1.8% de los pacientes.

CONCLUSIONES

En torno al 12% de las bronquiolitis atendidas en urgencias precisa ingreso y de estos, el 9,3% precisa atención en UCIP. La edad media de nuestros pacientes fue de unos 2 meses y el 70% menos de 3 meses con un 25,3% de prematuridad. La sobreinfección respiratoria alcanzó el 10%. La estancia media fue de unos 6,5 días.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS Y MANEJO DE PACIENTES INGRESADOS CON DIAGNÓSTICO DE BRONCOESPASMO

Silvia Rodríguez Manchón, María Jiménez Legido, José Luis Almodóvar Martín, Eva Escribano Ceruelo, M.^a Ángeles Martínez Ibeas, Irene Babelo Ruano

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El asma es la enfermedad pulmonar crónica más frecuente en los niños, con una prevalencia del 10-15%. En la actualidad se describe como un síndrome que incluye diversos fenotipos clínicos con manifestaciones similares cuya expresión clínica está condicionada por la interacción entre factores genéticos y ambientales. Nuestro objetivo es describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes que ingresan en la planta de pediatría de un hospital terciario con diagnóstico de broncoespasmo.

MÉTODOS

Se realiza revisión retrospectiva sobre 89 pacientes con diagnóstico de broncoespasmo entre el 01/06/2014 y 31/03/2015 en la planta de pediatría de un hospital de tercer nivel. Se recogen datos clínico-epidemiológicos: antecedentes personales y familiares, situación y manejo previo de su patología basal y del episodio agudo ambulatoriamente, en urgencias y durante el ingreso.

RESULTADOS

De un total de 89 pacientes: 56(63,6%) son varones, mediana de edad 3 años (rango 5 meses - 12,4 años). 35(39,7%) tienen padres fumadores y 21(23,6%) animales domésticos. 36(40,4%) tienen antecedentes

personales de dermatitis atópica, 21(23,6%) son alérgicos y 51(57,3%) han padecido bronquiolitis, requiriendo ingreso 30(58,8%). En cuanto al manejo domiciliario, 41(46,06%) recibían tratamiento de fondo, con buena adherencia en 33(80,5%). En el episodio actual, 68(76,4%) recibieron tratamiento domiciliario con salbutamol, siendo la media de ciclos administrados de 2,6(1-20), con técnica adecuada en 72(80,9%). Solo 19(21,3%) fueron derivados desde Atención Primaria, consultando espontáneamente 70(78,6%). En Urgencias, se utilizó escala de clasificación (Pulmonary Score) en 61(68,5%), 89(100%) recibieron corticoides orales y se administró una media de 3,53(1-6) ciclos de salbutamol. En cuanto a la hospitalización, la estancia media fue de 2,9 días (1-8), siendo de 3,35 en menores de 2 años(1-8) y de 2,6(1-6) en mayores de 2 años.

Respecto al número de ingresos previos se objetivó una media de 2,47 en pacientes alérgicos frente a 0,94 en no alérgicos y una media de 2,48 en niños con tabaquismo pasivo frente a 1,8 en niños con padres no fumadores.

CONCLUSIONES

Se objetiva una mayor frecuencia de ingreso y un aumento de la estancia media en niños de menor edad. El número de ingresos previos es mayor en expuestos a tabaquismo pasivo o con antecedentes de alergia.

La mayoría consultan directamente en urgencias, sin ser valorados previamente en Atención Primaria. En relación a este último dato sería interesante realizar más estudios con el fin de detectar posibles errores y mejorar el manejo ambulatorio de estos pacientes, lo que podría disminuir la tasa de ingresos hospitalarios.

CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR TORÁCICO Y ODINOFAGIA EN PEDIATRÍA

María Sita Fernández Pascual, Carmen Moreno Solera, Mónica Pintado Muñoz, Adriana Vidal Acevedo, Laura Zamora Gómez, José Ángel Gómez Carrasco

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El neumomediastino se define como la presencia de aire en el espacio mediastínico debido a la rotura de los alveolos terminales, con escape de aire, disección del espacio intersticial perivascular y su salida a mediastino. Puede llegar al cuello al disecar la fascia cervical profunda.

Podemos hablar de neumomediastino traumático, iatrogénico o espontáneo. El neumomediastino espontáneo es poco frecuente en pediatría y se cree proba-

blemente que el mecanismo de acción sea el aumento de presión en la vía aérea generado por un mecanismo de Valsalva, asociándose frecuentemente a crisis asmáticas, vómitos o esfuerzos intensos como crisis de llanto.

Los síntomas principales son disnea, odinofagia, disfagia, dolor cervical, dolor torácico y alteraciones en el tono de la voz. Los signos clínicos más frecuentes son enfisema subcutáneo en cuello, región supraclavicular y tórax y en ocasiones signo de Hamman (presencia de crujidos rítmicos con los latidos cardíacos).

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 6 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor cervical y odinofagia de 12 horas de evolución. Refiere dolor torácico en hemitorax izquierdo, de tipo punzante, no irradiado que aumenta con la inspiración profunda y no se modifica con los cambios de posición. Niega traumatismo. Se encuentra afebril, sin tos ni cuadro catarral.

A la exploración física destaca voz gangosa y quejido intermitente, sin polipnea, trabajo respiratorio ni hipoxemia asociados. Presenta auscultación cardiopulmonar normal. A la palpación se evidencia crepitación en región cervical izquierda, con dolor a la flexión y extensión del cuello. Resto de la exploración sin interés. Ante estos hallazgos, se realiza radiografía de tórax en la que se constata imagen radiotransparente en región cervical izquierda y otra de morfología lineal en ventana aortopulmonar en relación con enfisema subcutáneo y neumomediastino respectivamente.



Reinterrogando al paciente no se encuentra ningún desencadenante evidente exceptuando hábito estreñido con intenso esfuerzo defecatorio.

Ante este diagnóstico, se decide ingreso para observación. El paciente permanece hemodinámico y respiratoriamente estable, requiriendo únicamente analgesia para control del dolor. Mejoría clínica progresiva, con

normalización del tono de voz y desaparición de la odinofagia y de la crepitación previo al alta tras 24 horas de ingreso.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El neumomediastino espontáneo se trata generalmente de una entidad benigna y de curso autolimitado, por lo que solo precisa tratamiento conservador con analgesia y reposo.

Hay que destacar que si bien su aparición suele ser infrecuente en pediatría, debe formar parte del diagnóstico ante todo niño que presente dolor torácico de instauración aguda.

CAUSALIDAD O CASUALIDAD Y ENFOQUE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DEL SÍNDROME DE MOYAMOYA

Xoan González Rioja, Laura Costa Comellas, Juliana Del Campo Domenech, Elisabet Gago Benedí, Susana Boronat Guerrero, Sebastià González Peris

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moyamoya es una patología cerebrovascular, caracterizada por estenosis progresiva de las arterias del polígono de Willis (frecuentemente, carótidas internas) originando una red de vasos colaterales anormales. Produce imágenes angiográficas características en "bocanada de humo". En la infancia es una de las principales causas de accidente vascular cerebral, pudiéndose manifestar con diferentes focalidades neurológicas. Inicialmente puede tener poca traducción clínica, implicando un diagnóstico precoz complicado. Las técnicas de imagen vascular permiten el diagnóstico y el control evolutivo de la patología. El manejo puede ser conservador y/o quirúrgico (revascularización) en casos sintomáticos o con hipoperfusión cerebral significativa, para evitar la progresión de déficits neurológicos.

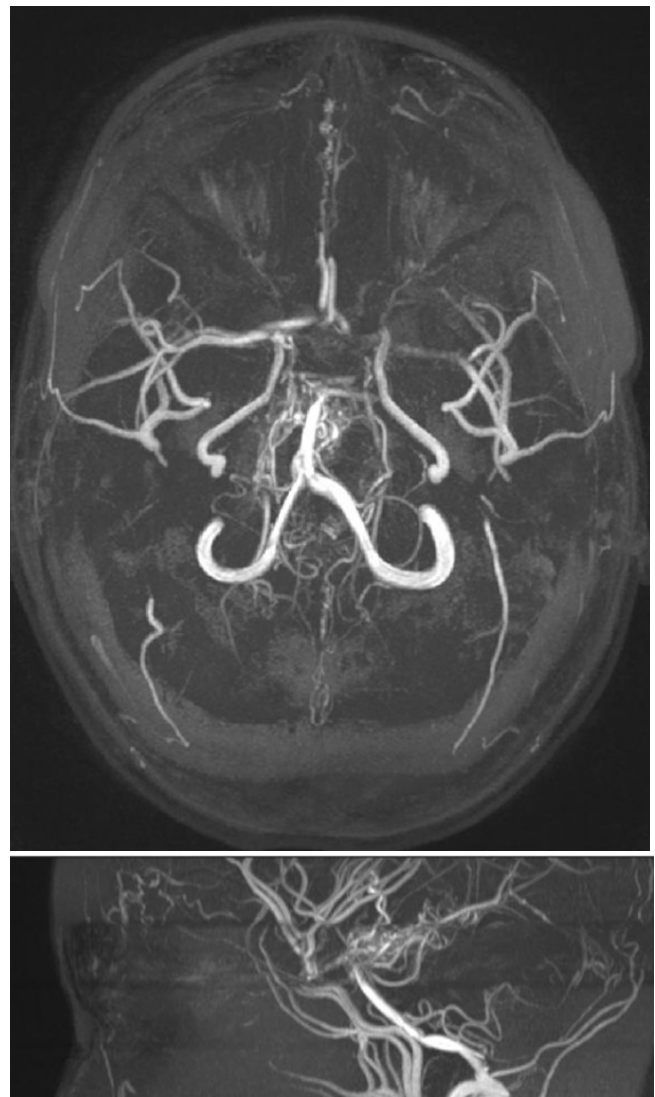
Nuestro objetivo es el de mostrar la presentación y el manejo de dos casos ilustrativos de enfermedad de Moyamoya en un hospital de tercer nivel.

RESUMEN DEL CASO

CASO 1. Niña de 14 años, con antecedentes familiares de migraña y esclerosis múltiple; consulta repetidamente por cefalea opresiva bifrontal de 4 meses de evolución refractaria a analgesia convencional. Se solicita RMN cerebral que muestra displasia vascular en arteria cerebral media derecha, compatible con

síndrome de Moyamoya. La paciente, no subsidiaria de revascularización dada su buena reserva vascular, inició tratamiento antiagregante. Actualmente presenta leve mejoría clínica con tratamiento antimigrañoso con propranolol.

CASO 2. Niña de 12 años, con antecedentes familiares de movimientos anómalos no filiados; consulta por hemidistonia izquierda asociada a síndrome rígido-acinético con hiperreflexia generalizada, bradipsiquia, bradilalia y sonrisa inapropiada de un mes de evolución. Reinterrogando a la familia, el último año presentó un episodio similar, de menor duración. Se realiza estudio inicial tóxico-metabólico, fundoscopia y electroencefalograma; este último mostrando enlentecimiento focal. La angioRMN cerebral muestra displasia vascular con estenosis distal de ambas arterias carótidas internas, vascularización colateral y lesiones isquémicas crónicas, compatibles con síndrome de Moyamoya. Se inicia tratamiento antiagregante y revascularización quirúrgica del hemisferio izquierdo con evolución clínica favorable.



Angio-RMN del CASO 2 que muestra los hallazgos típicos del Síndrome de Moyamoya en "bocanada de humo"

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En pacientes con sintomatología neurológica es importante realizar una buena anamnesis y exploración física para caracterizar estos hallazgos e indicar las exploraciones complementarias pertinentes. Nuestro trabajo refleja cómo a pesar de que ambos casos comparten patología de base, en el primero la clínica no es necesariamente atribuible a dicha enfermedad. Por ello y dada la invasividad del tratamiento quirúrgico, difieren también en su manejo. Es imprescindible un seguimiento clínico-radiológico estrecho, garantizando la detección precoz de complicaciones y de la progresión de la enfermedad.

CELULITIS DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN MANO TRAS PINCHAZO CON HOJA DE PALMERA

Eva Castilla Hernández, José Vicente Andrés Peiro, Jorgina Vila Soler, Anna Fabregas Martori, Marc Tobeña Rué, Ana Coma Muñoz

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las celulitis son una importante causa de morbilidad y en ocasiones de hospitalización en la edad pediátrica. Afectan a dermis y tejido celular subcutáneo y se caracterizan por edema, eritema y dolor. Los microorganismos implicados con mayor frecuencia son *S. pyogenes* y *S. aureus*. El diagnóstico es clínico y suele mejorar tras la administración de antibióticos orales adecuados. En casos de mala respuesta al tratamiento antibiótico empírico debe tenerse en cuenta la posibilidad de la existencia de un cuerpo extraño intralesional.

Los pinchazos accidentales con espinas vegetales o animales se pueden complicar tanto con celulitis de evolución tórpida como con sinovitis reactivas o artritis sépticas.

Presentamos un caso de celulitis de evolución tórpida en mano tras pinchazo con hoja de palmera.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 14 años sin antecedentes patológicos que consulta por edema, tumefacción y dolor intenso en la mano derecha de un mes de evolución. Recibe previamente tratamiento antibiótico vía oral con cefuroxima (7 días), amoxicilina-clavulánico (7 días) y ciprofloxacino (5 días) con empeoramiento progresivo de la clínica. Al realizar la anamnesis refiere pinchazo accidental hace un mes y medio con una hoja de palmera. A nivel analítico no destacan parámetros de infección y el hemocultivo es negativo. Se realiza radiografía de la mano que muestra aumento de partes blandas

y ecografía donde se observa un cuerpo lineal de 3 x 1,4 centímetros en partes blandas de la muñeca derecha y reacción a cuerpo extraño (**Imagen**). Se realiza extracción quirúrgica del cuerpo extraño que confirma la presencia de un trozo de hoja de palmera. Se completa un total de 6 días de tratamiento antibiótico endovenoso empírico con cloxacilina con buena evolución posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante una infección de partes blandas que no evoluciona de manera favorable con tratamiento antibiótico oral adecuado, debemos plantearnos la posibilidad de la presencia de un cuerpo extraño intralesional. En caso afirmativo, el tratamiento definitivo será la extracción quirúrgica del mismo.



CISTINURIA COMO CAUSA DE LITIASIS URINARIA

Estela Soro Ferrer, Paula Barberá Pérez, Pilar Ferrer Santos, Feliciano Ramos Fuentes, Javier Sierra Sirvent
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La litiasis urinaria es una entidad infrecuente en la infancia. Se trata de un proceso multifactorial, estando asociada a una alteración metabólica en un 40-50% de los casos. Consideramos factores de riesgo metabólico la hipercalciuria, hiperuricosuria, hipomagnesuria, hiperoxaluria, hipocitraturia y la elevación de cistina en orina.

La cistinuria se caracteriza por un defecto en el transporte de la cistina y resto de aminoácidos dibásicos a nivel del túbulo renal proximal y del tracto gastrointestinal. Tiene carácter genético y se transmite con herencia autosómica recesiva. La prevalencia global

estimada es de 1/7000 recién nacidos. La aparición de nefrolitiasis y sus complicaciones representan la única manifestación clínica de esta enfermedad. El diagnóstico se basa en la demostración de la existencia de un cálculo de cistina y/o un incremento de la excreción urinaria de cistina y/o la identificación de una mutación de uno de los dos genes implicados (gen SLC7A9, gen SLC3A1) en ambos alelos. Actualmente se clasifica desde el punto de vista genético, de acuerdo a los hallazgos obtenidos en el análisis molecular.

Se describe un caso de cistinuria con una mutación poco frecuente (deleción completa) y en homocigosis del gen SLC7A9.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años de edad afecta de litiasis urinaria en la que el sedimento de orina pone de manifiesto cristales hexagonales, planos y transparentes que se corresponden con cristales de cistina.

Se procedió a cuantificar cistina y aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina) en orina presentando cifras en rango de homocigosis. El análisis molecular me-

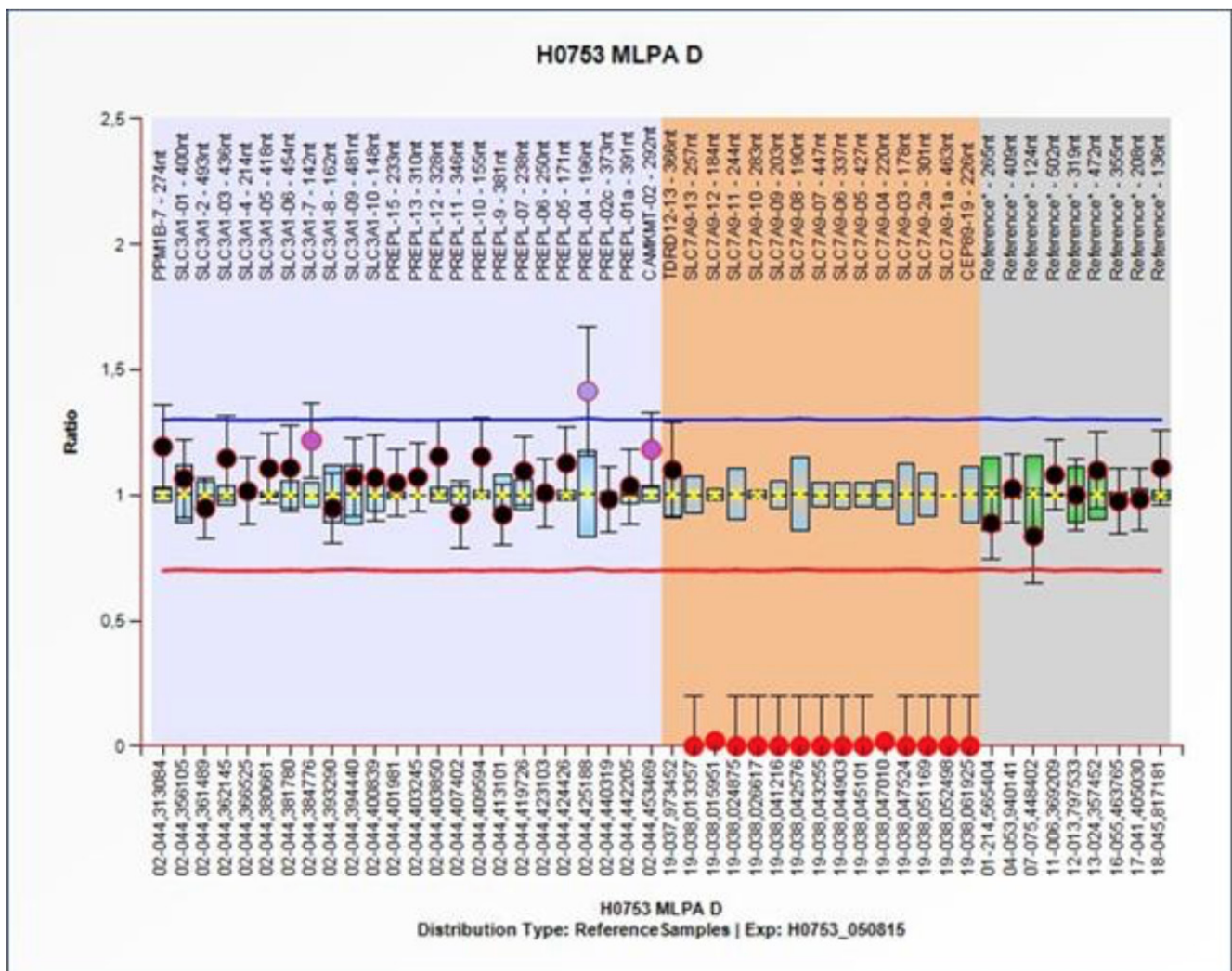
dante MLPA (aportamos iconografía) demuestra una deleción completa del gen SLC7A9 en homocigosis.

Dado el tamaño de los cálculos, se decidió la eliminación de los mismos mediante cirugía renal endoscópica retrógrada por vía transuretral (RIRS). El análisis de los fragmentos del cálculo obtenido fue informado como: "cálculos urinarios de aspecto redondeado y de color ambarino con estructura cristalina observando en superficie cristalización en prismas hexagonales característico de los cálculos de cistina".

En la actualidad la niña se encuentra asintomática con tratamiento alcalinizante: citrato potásico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos un caso de urolitiasis por cistinuria en una niña portadora de una mutación muy poco frecuente: deleción completa y en homocigosis del gen SLC7A9. Recordar que, en la edad pediátrica, la urolitiasis está asociada a una alteración metabólica en hasta un 40-50% de los casos, lo que obliga a la realización del estudio metabólico correspondiente.



CONTROL DE SÍNTOMAS Y TOMA DE DECISIONES EN EL FINAL DE LA VIDA

Anna Solé Ribalta, Sergi Navarro Vilarrubi, José Antonio Porras Cantarero, Eva Rollán Serrano, Belén Pérez Dueñas
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las necesidades paliativas en pediatría han aumentan de forma proporcional a la capacidad que tenemos de evitar muertes en la infancia, ya que a menudo también provoca un aumento de la morbilidad.

RESUMEN DEL CASO

Se expone el caso de un niño con diagnóstico de leucodistrofia con degeneración envascente seguido en nuestra unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP). El paciente, asintomático hasta los dos años de vida, sufrió un deterioro neurológico progresivo e irreversible como curso esperable de su enfermedad. A los 14 años se encontraba en situación de dependencia total para las actividades de la vida diaria y con un déficit cognitivo muy grave. Sus problemas físicos principales eran el dolor (producido por una tetraparesia espástica y una luxación de cadera secundaria) e irritabilidad catalogada como central. La madre, cuidadora principal, refería de forma repetida el malestar emocional que le generaba el sufrimiento de su hijo. Los objetivos del equipo interdisciplinar se dirigieron al control sintomático, optimización de la situación social, atención psicoemocional, despedida y prevención de duelo complicado, con la elaboración de un plan terapéutico consensuado con la familia. La refractariedad del dolor y la irritabilidad al tratamiento médico, requirió inicio de una sedación paliativa superficial. En este período final, se planteó la retirada de la alimentación e hidratación artificial (administradas por sonda nasogástrica), considerándose una medida desproporcionada en ese momento. Se acordó con la familia y se discutió en el comité de ética asistencial. Se realizó un seguimiento del paciente por parte de la unidad de CPP durante 6 meses (18 meses previos por la Unidad de enfermos crónicos complejos), centrándose la atención en el domicilio. Se realizaron 10 visitas hospitalarias, 11 visitas al domicilio y 71 llamadas telefónicas. Esto facilitó que el paciente permaneciera en su domicilio hasta su fallecimiento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los CPP se debería iniciar con el diagnóstico de una enfermedad limitante o amenazante para la vida, independientemente de si se está recibiendo tratamiento curativo. Las necesidades de estos paciente son com-

plejas y requieren de un equipo interdisciplinar para diseñar un plan terapéutico individualizado que optimice la calidad de vida, minimice el sufrimiento y haga partícipe a las familias en el cuidado del niño y la toma de decisiones.

CRISIS COMICIALES: MÁS ALLÁ DE LA EPILEPSIA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Alba Peretó Moll, Parisá Khodayar Pardo, Ángel Vicente Valls Arévalo, Elena Crehuá Gaudiza, José Luis León Guijarro, Magdalena Miró Pedro

Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Las crisis comiciales infantiles suelen ser idiopáticas pero del 1 al 5% son de origen tumoral. Presentamos el caso de un lactante con episodios de desconexión periódicos como forma de debut de tumor encefálico, en el que la RM espectroscópica (ERM) fue esencial para el diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 13 meses que en las últimas 48 horas había presentado dos episodios de mirada fija y desconexión del medio de pocos segundos de duración. Asociaba palidez facial, un vómito y somnolencia los minutos posteriores que alternaba con irritabilidad tras los episodios. No movimientos anómalos. Afebril en todo momento. Dos episodios similares a los 6 y 12 meses de edad. No otros antecedentes relevantes. Ante clínica de crisis similares a ausencias, poco frecuentes en este rango de edad, junto con síntomas atípicos, se inició estudio para descartar causa orgánica.

Exploración neurológica normal. Hemograma, reactivos inflamatorios y gasometría normales. Tóxicos en orina negativos. Electrocardiograma y electroencefalograma sin hallazgos patológicos. En la RMN morfológica (**Figura A**) se evidencia una alteración en la señal, sobre todo en T2 y FLAIR, con captación de parénquima en zona temporal uncal e hipocampal derecha. Tras administración de contraste (**Figura B**) se observa que la captación es nodular e infiltra a leptomeninges.

Se profundiza en estudio para descartar causas metabólicas, inmunitarias o tumorales, realizando punción lumbar que resulta normal y solicitando serología para procesos autoinmunes que resulta negativa. Se realiza ERM (**Figuras C/D**), donde se observa lesión previamente descrita con un incremento de la relación Colina/N-acetil aspartato de 2.2, evidenciando proliferación tumoral y estudio de perfusión (**Figuras E/F**) en el que

no se identifica aumento significativo de la vascularización sugiriendo tumor de bajo grado, planteando como primera posibilidad un Xantastrocitoma pleomórfico.

El Video-EEG registra un brote de ondas lentas generalizadas coincidiendo con episodio de fijación de la mirada. Se inicia tratamiento con Levetiracetam y se programa cirugía.

Figura A

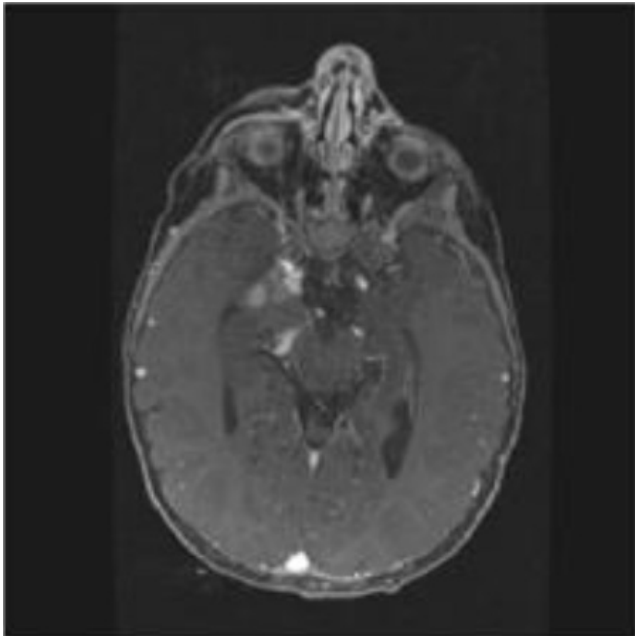


Figura B

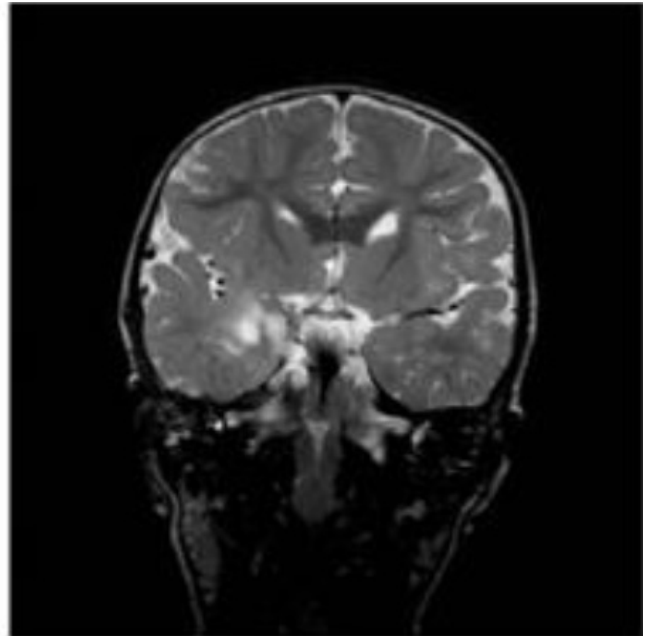


Figura C

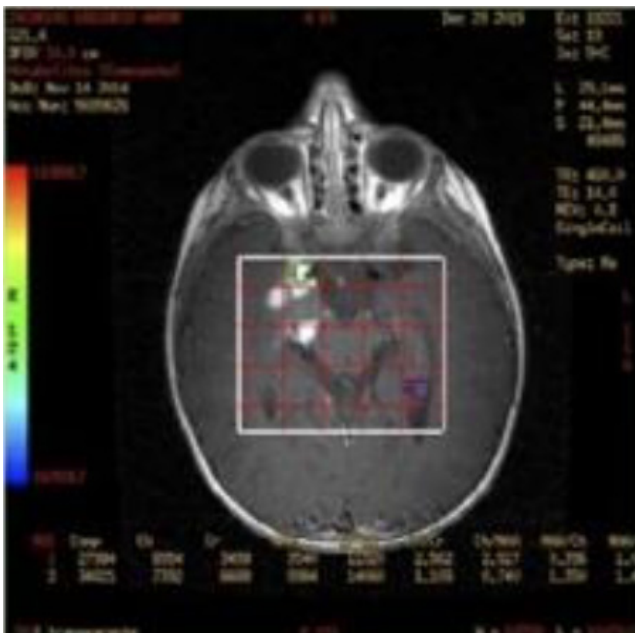


Figura D

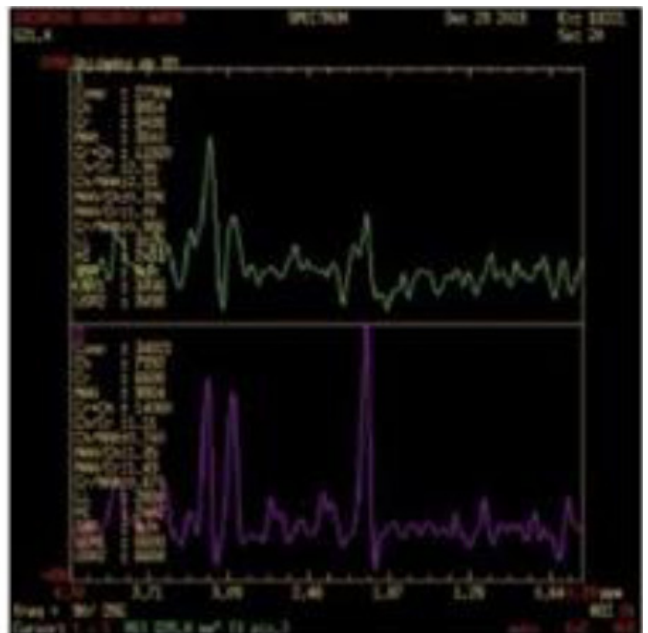


Figura E

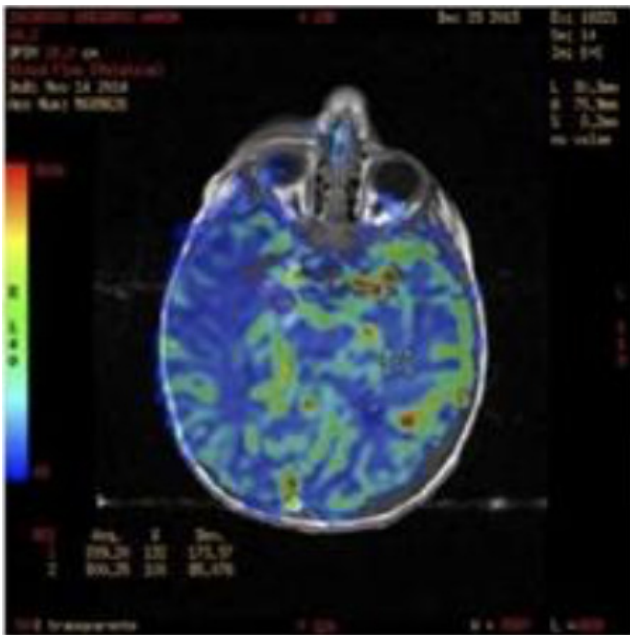
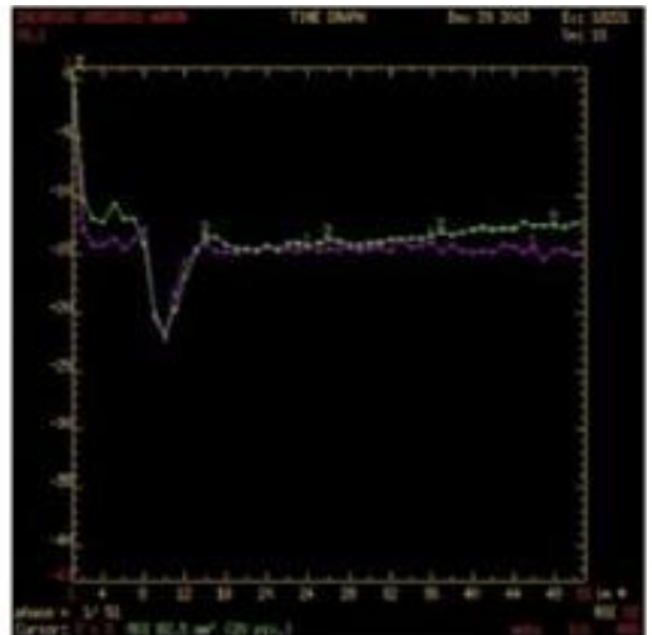


Figura F



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dado que los tumores encefálicos son los tumores sólidos más frecuentes en la infancia y que hasta un 6-10% se manifiestan como crisis convulsivas, es importante descartarlos ante epilepsia parcial que no corresponde a los síndromes conocidos. El Xantastrocitoma pleomórfico y otros tumores de bajo grado presentan un curso insidioso y con manifestaciones poco específicas, lo que dificulta un diagnóstico precoz. La ERM es una herramienta útil en estos casos.

CUIDADOS DE ENFERMERÍA: PACIENTE PEDIÁTRICO CON VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTERMEDIOS

Rocío Castreño Fernández, Estela Fuertes Fraile, Eva Puebla Nicolás, Ana Isabel Miguel Vielba, Elisa Sánchez Vicente, Silvia García García

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las Unidades de cuidados intermedios son una solución para la atención de pacientes que no reúnen criterios de terapia intensiva, pero precisan tratamiento y cuidados enfermeros y vigilancia, superiores a los proporcionados en una planta convencional.

La Ventilación no invasiva, utilizada en este tipo de unidades, es un avance esencial en el manejo de la insuficiencia respiratoria pediátrica.

Existe una clara correlación entre la capacitación del personal de enfermería y el éxito de la técnica.

Objetivo general:

Describir la importancia de la intervención enfermera en el manejo del paciente pediátrico con ventilación mecánica no invasiva en una unidad de cuidados intermedios.

Objetivos específicos:

Enumerar los diferentes soportes de ventilación mecánica no invasiva.

Detallar los cuidados enfermeros en pacientes pediátricos con patología respiratoria.

Valorar la utilidad de las unidades de cuidados intermedios para reducir ingresos en las unidades de cuidados intensivos.

MÉTODOS

Estudio descriptivo

Recogida de datos desde 1 enero del 2015 al 31 diciembre 2015.

Criterios inclusión: Pacientes pediátricos con patología respiratoria que precise ventilación mecánica no invasiva durante su ingreso en la unidad de cuidados intermedios.

Tamaño de la muestra: 113 niños (0-14 años).

Revisión bibliográfica sobre los principales cuidados de la ventilación no invasiva.

RESULTADOS

Durante el año 2015, la unidad tuvo 805 ingresos pediátricos, de los cuales 113 precisaron ventilación mecánica no invasiva en sus distintas modalidades como tratamiento de su patología.

De los 113 pacientes, 78 se trataron con oxigenoterapia de alto flujo (69%), 20 con la CPAP (18%) y 15 con BIPAP (13%). predomina el uso de oxigenoterapia de alto flujo.

Hubo 9 traslados (7%), de los cuales 5 tuvieron empeoramiento de la patología respiratoria y necesidad de cuidados intensivos (4%) y 4 por su patología cardíaca (3%). Por tanto, 104 pacientes (93%) tuvieron una evolución favorable en la unidad.

Existe mayor incidencia durante los meses invernales y en el mes de abril.

Apenas se evidenciaron complicaciones salvo úlceras por decúbito en dos pacientes.

Tabla de pacientes ingresados en la unidad de cuidados intermedios pediátricos que han precisado VMNI en sus diferentes modalidades

MESES	PACIENTES	TRASLADOS	TRASLADO PAT. CARDIACA	OAF	CPAP	BIPAP
ENERO	18	1	0	12	4	2
FEBRERO	13	1	0	8	3	2
MARZO	5	1	1	4	1	0
ABRIL	17	2	1	10	2	5
MAYO	7	2	1	4	1	2
JUNIO	2	0	0	2	0	0
JULIO	1	0	0	1	0	0
AGOSTO	1	0	0	1	0	0
SEPTIEMBRE	1	0	0	0	0	1
OCTUBRE	12	1	0	9	3	0
NOVIEMBRE	11	0	0	8	1	2
DICIEMBRE	25	1	1	19	5	1
TOTAL	113	9	4	78	20	15



Unidad de cuidados intermedios pediátricos

CONCLUSIONES

Según los resultados se puede constatar que los cuidados enfermeros son esenciales en el manejo de paciente pediátrico sometido a ventilación mecánica no invasiva y ayudan a una evolución favorable de su proceso patológico.

Se evidencia la utilidad de las unidades de cuidados intermedios para evitar el aumento de ingresos en unidades de cuidados intensivos y las complicaciones que se derivan de ello.

Objetivamos el mayor uso de oxigenoterapia del alto flujo frente a otras ventilaciones mecánicas no invasivas convencionales

La acción principal del personal enfermero debe ser prevención y detección precoz de las complicaciones.

CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION - THE PURPOSE OF A CLINICAL CASE

Carina Ferreira¹, Joana Jorge¹, Teresa Camurça¹, Cristina Faria¹, Miguel Félix², Maria José Cálix¹

¹Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Portugal.

²Hospital Pediátrico de Coimbra, Coimbra.

INTRODUCCIÓN

Cystic adenomatoid malformation (CAM) is a rare pulmonary congenital anomaly and which diagnostic is frequently made during neonatal period or in early childhood. Its presentation can range from acute respiratory distress to chronic or relapsing lung infection, localized on specific areas.

RESUMEN DEL CASO

An 8 Years old female child, previously healthy, was taken to the hospital with a fever and productive cough over the last 24 hours. During auscultation it was observed decreased breath sounds and crackles in the right hemi thorax. Chest X-ray revealed an extensive homogeneous hipotransparency at the level of the middle third of the right lung. Blood analysis revealed Leucocytosis with neutrophilia and a C-reactive protein 9.29 mg / dL.

The child was hospitalized with a diagnosis of lobar pneumonia, undergoing intravenous (IV) ampicillin, with clinical improvement. Was discharged at the second day of hospitalization, with instructions to complete 10 days of antibiotic therapy.

Three months later, the child developed persistent cough for which she repeated chest X-ray that revealed multiple round Hipertransparent images in the middle third of the right lung field, without apparent

air-fluid levels. It was then referred to the emergency department.

On physical examination stood out breath sound slightly decreased in the middle third of the right hemi thorax with rare crackles.

She was hospitalized with the hypothesis of tuberculosis and lung abscess. During hospitalization remained with no complaints except mild morning cough. Analyses revealed no parameters of bacterial infection. Interferon gamma, mycobacterial research in gastric juice (direct and culture test) and bacterial cytology and mycological examination of sputum were negative. It was also performed a chest CT scan which revealed a large area of parenchymal consolidation with low density areas, consistent with the presence of necrosis and multiple cavitated areas in the right lower lobe. It was then hypothesized the possibility of CAM. The patient was discharged after 1 week of IV amoxicillin / clavulanic acid, with instructions to complete 2 weeks of antibiotic therapy.

After resolution of the acute infectious process we repeated a chest CT scan which confirmed congenital malformation of the lung airways type I. Since then she kept asymptomatic and was referred to a thoracic surgery consultation.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

CAM is a rare disease which, if not diagnosed and treated in the neonatal period, has a chronic course with an asymptomatic period that can last several years, as described in this case. When treated early, it has a good prognosis.

DESARROLLO E IMPLEMENTACIÓN DE UN PLAN DE SEGURIDAD EN UN HOSPITAL INFANTIL DE TERCER NIVEL

José Manuel Rumbao Aguirre, Ana Belén López Mármol, M.^ª Dolores Ordoñez Díaz, M.^ª José Tapia Serrano, Juan Luis Pérez Navero, Martín Tejedor Fernández

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El trabajo en torno a la seguridad del paciente constituye una buena práctica fundamental. Y la elaboración del plan de seguridad es la piedra angular que posibilita el trabajo presente y futuro. Para que sea útil y realista debe de ser elaborado por los propios profesionales, viéndose todos reflejados y utilizando una metodología validada siendo conveniente que sea presentado de manera oficial al resto de profesionales. Nuestros objetivos son:

- Comunicar el proceso de diseño de un plan de seguridad para un hospital infantil.
- Resaltar la importancia de la comunicación del plan de seguridad al profesional del servicio.
- Presentar los beneficios obtenidos del trabajo multidisciplinar: Comisión de seguridad y grupos transversales.

MÉTODOS

Tras designar como coordinadores del plan a un médico y a una enfermera se establecen los procesos fundamentales de la UGC: Urgencias, consultas externas, hospitalización, neonatología y cuidados intensivos pediátricos. Cada uno es coordinado por un médico o enfermero que establece un grupo multidisciplinar (celador, auxiliar de enfermería, residente de pediatría, enfermero, pediatra), implicando inicialmente un total de 40 profesionales. Se aplica como método el AMFE con la supervisión del Servicio de Calidad.

RESULTADOS

Se establecen cinco planes de seguridad coincidentes con cada uno de los procesos establecidos. El conjunto de los planes constituye el plan de seguridad de la UGC. En cada uno se priorizan en base a frecuencia, gravedad y criticidad cada medida correctora propuesta seleccionando cada grupo aquellas que emprenderán en una primera fase. Tras detectar aspectos comunes se decide la formación de grupos transversales que actúen de manera global: medicamento, dolor, accesos venosos, infecciones y RCP. Se constituye la comisión de seguridad formada por los coordinadores generales y los de cada plan. Se presentan los planes y su proceso de elaboración a todos los profesionales del (380) en el salón de actos del hospital (**imagen 1**) con la presencia de la gerencia y la dirección asistencial del centro.



Comunicación del plan a la unidad con la presencia de la gerencia y dirección asistencial del hospital.

CONCLUSIONES

Necesidad de elaborar un plan de seguridad empleando una metodología validada y que refleje la realidad del servicio.

Importancia de contar con un equipo de profesionales multidisciplinar que valoren de manera integral todos los aspectos del plan.

Utilidad de la priorización de medidas correctoras como punto de partida para el trabajo posterior a la configuración del plan.

Necesidad de comunicar el plan de manera oficial al resto de profesionales y contar con el respaldo de la dirección hospitalaria.

Rendimiento al establecer grupos de trabajo transversales y de contar con una comisión de seguridad en la UGC.

DESCRIPCIÓN DE CASOS CLÍNICOS DE MACROHEMATURIA EN UNA PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN DE PEDIATRÍA GENERAL

Ana Isabel Maraña Pérez, David Espadas Maciá, Alberto de la Osa Langreo, Juan Manuel Rius Peris, Javier Torrecilla Cañas, M.^a José García Martínez

Hospital Virgen de La Luz, Cuenca.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Macrohematuria se define como un aumento de eliminación de sangre por la orina objetivable a simple vista. Las orinas se ven coloreadas de color rojo o "coca-cola". El objetivo es describir las características clínicas de niños ingresados por macrohematuria en un hospital secundario durante un periodo de dos años.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo, mediante la revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en planta de hospitalización de pediatría general de un hospital secundario. El periodo de estudio está comprendido entre enero de 2014 y Diciembre de 2015.

RESULTADOS

De un total de 1475 niños ingresados, 5 pacientes cumplían el criterio de macrohematuria al ingreso. Ninguno de los pacientes tenía antecedentes personales ni familiares de interés, salvo uno que presentaba

un familiar de primer grado con uropatía obstructiva por reflujo vesiculoureteral. La media de edad fue de 9,6 años. El 60% de los pacientes presentó oliguria, edemas e hipertensión arterial, compatible con diagnóstico de síndrome nefrítico. Dichos pacientes presentaron hipertensión arterial y precisaron tratamiento con diuréticos de asa durante una media de 7 días. Uno de los pacientes presentó edema agudo de pulmón que se resolvió en 24 horas. El 100% presentaron proteinuria en rango nefrítico con una duración entre 2 y 180 días. La macrohematuria persistió durante una media de 2,5 días, mientras que la microhematuria persistió durante una media de 5 meses. A todos los pacientes se les realizó analítica con estudio de autoinmunidad, serologías, orina de 24 horas y ecografía abdominal que fueron normales, salvo en 3 de los 5 pacientes en los que se objetivaron niveles bajos de C3, C4 normal y ASLO elevado. Al 60% de los pacientes se les realizó también frotis faringeo siendo solo positivo para *Streptococo pyogenes* del grupo A en el 20% de los casos. La estancia media hospitalaria fue de 8,5 días. Los diagnósticos al alta en el 40% de los casos fue de glomerulonefritis sin filiar (diagnóstico que persiste más allá del año de seguimiento), y en el 60% glomerulonefritis aguda postestreptocócica.

CONCLUSIONES

Las causas más frecuentes de macrohematuria son infecciones urinarias o traumatismos. En menor proporción: litiasis, enfermedades glomerulares, trastornos de coagulación y tumores. En nuestro estudio predominan causas glomerulares probablemente debido a que se desarrolla en un medio hospitalario, siendo la glomerulonefritis aguda postestreptocócica el diagnóstico más frecuente.

DESCUBRIENDO LA ENTEROCOLITIS INDUCIDA POR PROTEÍNAS, ¿SABEMOS RECONOCERLA?

Andrea Fidalgo García, Olga Oller Fradera, Óscar Segarra Cantón, Rocío Rodrigo García, Jorgina Vila Soler, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Enterocolitis Inducida por Proteínas Alimentarias (SEIPA) o Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome (FPIES) es una intolerancia alimentaria no mediada por IgE. Se presenta en niños pequeños y lactantes con predisposición alérgica (alergias alimentarias, asma, atopia). En su forma aguda se manifiesta tras la ingesta del alimento desencadenante, al que

no están sensibilizados, en forma de vómitos incoercibles, postración e importante afectación del estado general, con impresión de gravedad. Se exponen cinco casos clínicos diagnosticados en un hospital de tercer nivel a raíz de un episodio agudo.

RESUMEN DEL CASO

Exponemos cinco pacientes, dos niños y tres niñas, con edad media de 9 meses. Dos de ellos tenían antecedentes de alergias alimentarias y otro había presentado dos episodios orientados como shock séptico con cultivos negativos. Acudieron a urgencias por vómitos incoercibles y somnolencia, presentando cuatro de ellos un triángulo de evaluación pediátrica (TEP) inestable por mal aspecto. En todos los que presentaron TEP inestable se sospechó inicialmente invaginación intestinal, que se descartó mediante ecografía abdominal. Analíticamente, destacaba leucocitosis con neutrofilia en todos los casos, con aumento leve-moderado de reactantes de fase aguda. Bajo la sospecha diagnóstica de encefalitis o sepsis, se extrajeron cultivos de orina, heces, sangre y, en un caso, líquido cefalorraquídeo, con ingreso en 4 de los casos para inicio de tratamiento antiinfeccioso.

Durante las siguientes horas realizaron deposiciones diarreicas, la mayoría con sangre. Tras permanecer a dieta absoluta con sueroterapia mostraron en un máximo de 48 horas una completa recuperación clínica y analítica, con correcta tolerancia oral, siendo el resultado de todos los cultivos negativo.

Tras la estabilización clínica y la retirada del tratamiento se realizó prueba de alergia cutánea en todos ellos, resultando positiva para: legumbres y cacahuete en un caso, pistacho en otro, huevo en otro y proteínas de leche de vaca y ternera en el último. En un caso el estudio fue negativo. Los brotes de enterocolitis fueron provocados por alimentos diferentes a los que estaban sensibilizados (cereales sin gluten, soja, pescado, leche de vaca), al ser el FPIES una enteropatía no mediada por IgE.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los vómitos incoercibles con somnolencia y postración son signos de alarma que obligan a descartar patologías graves. Es importante tener en cuenta el FPIES a la hora de realizar el diagnóstico diferencial para un correcto manejo posterior y evitar nuevos episodios.

DIAGNÓSTICO CASUAL DE HETEROTAXIA IZQUIERDA ATÍPICA

Marina Hernández Carbonell, M.^a Soledad Jiménez Casso, Ana Isabel Valladares Díaz, Miriam García del Saz, Miriam Hortelano López, Aiza Carolina Hernández Villarroel
Hospital General de Segovia, Segovia.

INTRODUCCIÓN

Del situs ambiguous o heterotaxia existen dos modalidades bien diferenciadas: el isomerismo derecho, caracterizado por asplenia y malformaciones cardíacas complejas (ventrículo único, retorno venoso pulmonar totalmente anómalo, ausencia de seno coronario etc.), y el isomerismo izquierdo caracterizado por poliesplenia y ausencia del segmento hepático de la vena cava inferior (VCI) con continuación en la ácigos. La importancia del diagnóstico radica en el diferente pronóstico dado por la presencia o no de bazo además del de cada malformación cardíaca concreta.

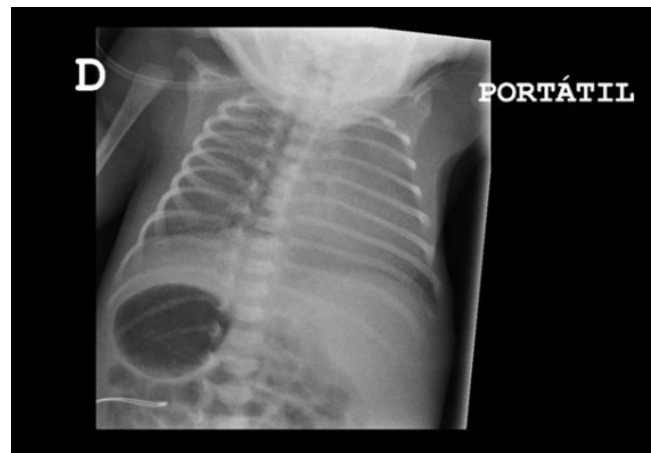
RESUMEN DEL CASO

Recién nacida pretérmino de 31+3 SEG, cesárea urgente por preeclampsia materna tras maduración pulmonar completa. No otros antecedentes obstétricos de interés. Nace mujer con buen esfuerzo respiratorio y llanto inmediato, Apgar 9/10, pH cordón: 7,29. Ingresada en la Unidad de Neonatología por prematuridad, iniciándose VMNI modo CPAP ante la aparición de dificultad respiratoria, que mantuvo durante 4 días. Se objetiva en radiografía de tórax burbuja gástrica derecha con corazón normoposicionado y adecuada expansión pulmonar. Ante este hallazgo se realiza despistaje de malformaciones asociadas: ecocardiograma (situs atrial ambiguo, foramen oval permeable, interrupción de VCI con continuidad de la ácigos a VCS, y DAP moderado hiperintenso, resto normal); ecografía abdominal (hígado izquierdo, hidronefrosis grado III derecha, no visualizándose tejido esplénico). Buena tolerancia oral, sin vómitos, meconiorrexia a las 12 horas de vida. Presenta empeoramiento respiratorio progresivo con necesidades crecientes de oxígeno con patrón radiológico de membrana hialina, precisando dos dosis de surfactante. En estudios posteriores se identifica únicamente esplénula de 3 cm en hipocondrio derecho, a pesar de lo cual fue manejado como una asplenia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Presentamos un caso de isomerismo izquierdo que asocia además, asplenia con interrupción de la VCI. La importancia del caso radica en que no cumple las características típicas de una de las dos modalidades de heterotaxia. Destacando que el hallazgo o no de bazo marca el manejo del paciente, por el riesgo infeccioso

que supone la asplenia, precisando vacunación específica y profilaxis con Penicilina.



DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA COMO HALLAZGO INCIDENTAL TRAS UNA FRACTURA EN UNA PACIENTE CON DIABETES MELLITUS TIPO 1

Iria Noela Germil Ares, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, Sonia Vila Díaz, Maravillas Santos Tapia, Adriana Torrado Chouciño

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa poliostótica es una afección ósea en la que el hueso normal se reemplaza por hueso displásico. Es una enfermedad poco frecuente, que puede asociar otras alteraciones extraesqueléticas: hiperpigmentación cutánea, hiperfunción de glándulas endocrinas...

La etiología es desconocida, produciéndose una anomalía del tejido embrionario del hueso en desarrollo, proliferando tejido fibroso dentro de la médula ósea y comprimiendo la corteza desde el interior.

Estos pacientes presentan niveles de calcio y fósforo normales con fosfatasa y VSG elevadas, con pruebas de imagen en las que se objetivan lesiones a nivel medular expansivas, con adelgazamiento de la capa cortical y aspecto de "vidrio esmerilado".

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 11 años sin antecedentes familiares de interés, con embarazo y periodo neonatal sin incidencias y seguida en Consultas de Endocrinología Pediátrica por diabetes mellitus tipo 1 con 10 años de evolución y en Consultas de Dermatología por sospecha de psoriasis del cuero cabelludo.

La paciente acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital tras un traumatismo leve accidental en brazo derecho, con una radiografía realizada en ese momento que mostraba una lesión de aspecto lítico en la zona metafiso-diafisaria de húmero derecho con interrupción de la cortical, en posible relación con fractura no desplazada. Se procedió a su inmovilización y se citó para control en Consultas de Traumatología, previa realización de nueva prueba de imagen. En las siguientes visitas muestra disminución de la movilidad del hombro y dolor que no cede con analgesia por vía oral y a pesar de tratamiento rehabilitador, sin parestias ni pérdida de fuerza.

Ante esta evolución tórpida se solicitó una RMN, en la que se objetivaron dos lesiones óseas en húmero y escápula, compatibles con displasia fibrosa poliostótica. Tras esta sospecha diagnóstica se planteó tratamiento con bifosfonatos (Pamidronato), el cual está pendiente de iniciar.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El tratamiento de la displasia fibrosa es un reto y es un acto controvertido actualmente, ya que no es una enfermedad maligna, pero tampoco se dispone de ninguna cura ni alternativa eficaz. En general, se prefieren los tratamientos conservadores, uno de ellos sería el tratamiento con bifosfonatos, que en algunos estudios han demostrado provocar mejoría clínica y radiológica. Debido a que estas lesiones pueden ser agresivas y pueden seguir evolucionando provocando deformidades, fracturas o degenerando hacia patología maligna, estos pacientes deben mantenerse en seguimiento.

DOLOR LUMBAR CRÓNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL CRÓNICA RECURRENTE

Amaia Zugazabeitia Irazabal, Amaia Ricondo de Diego, Mariana Serrano López, Usune González Camacho, Amagoia Elosegui Castellanos, Miguel Ángel Vázquez Ronco

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis multifocal crónica recurrente (CRMO) es una enfermedad rara en niños caracterizada por inflamación aséptica de las metáfisis de los huesos largos que puede afectar a todo el esqueleto. Forma parte del grupo de enfermedades autoinflamatorias. El curso clínico es subagudo o crónico variable, con remisiones y exacerbaciones.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una niña de 10 años que ingresa para estudio por dolor lumbar de 2 meses de evolución. Se trata de un dolor lumbar matutino independiente del reposo sin otros síntomas (afebril) y que persiste a pesar de tratamiento analgésico antiinflamatorio. A la exploración física destaca dolor a la presión en zona lumbar con limitación importante a la flexión del tronco. Se realiza RMN observándose alteración de señal hipointensa en cuerpos vertebrales de T1, D11, D12, L3 y S1 siendo hallazgos sugestivos de osteomielitis-espondilitis sin discitis. En la gammagrafía se observa dudosa hipercaptación en los cuerpos vertebrales de D10 y L3 y ecografía abdominal normal. Se realizó un diagnóstico diferencial inicial de lesiones óseas multifocales, descartándose enfermedades infecciosas, infiltrativas, tumorales (analítica con parámetros inflamatorios negativos siendo los ANA, anti-TPO, HLA-B27, enolasa específica neuronal, Mantoux, Bartonella y Brucella negativas. Biopsia vertebral siendo todos los cultivos negativos y descartándose patología tumoral incluida la Histiocitosis). Se sospechó la posibilidad de CRMO.

Posteriormente en seguimiento por reumatología pediátrica recibiendo tratamiento con AINES, metamilzol, corticoterapia y vitamina D y calcio con mejoría progresiva de la clínica y de la RMN de control a pesar de presentar varios episodios de exacerbaciones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un paciente con dolor óseo y lesiones multifocales, hay que contemplar la opción de CRMO a pesar de éste ser un diagnóstico de exclusión, debiendo descartar principalmente lesiones de origen tumoral o infeccioso. El cultivo negativo de la lesión y la ausencia

de respuesta al tratamiento antibiótico convencional apoya un origen no infeccioso. En cuanto a su tratamiento, actualmente se consideran de elección los AINEs, aunque hay otras pautas terapéuticas descritas como son los corticoides, el interferón, la calcitonina, sulfasalacina y los bifosfonatos. No existen suficientes estudios sobre la evolución clínica y la duración de esta enfermedad, siendo en general muy variable, estimándose una duración media de 5-6 años, con periodos de recaídas pero sin haberse encontrado ningún factor implicado en ellas. Habitualmente se considera una patología benigna pero en ocasiones puede dejar secuelas tanto físicas como psíquicas.

DORSOLUMBALGIA EN LA INFANCIA: NO SIEMPRE DE ETIOLOGÍA IDIOPÁTICA

M.^a Desamparados Palacios Mellado, Eva M.^a Cortés Martín, Mónica Ruiz-Alba Gómez, Manuel Vargas Pérez, Ana Fátima Checa Ros, Belén Sevilla Pérez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

INTRODUCCIÓN

El dolor dorsolumbar en pediatría aparece en el 90 % de los casos sin causa subyacente (dolor inespecífico, no orgánico). Las causas orgánicas tienen baja incidencia y el diagnóstico etiológico suele ser complicado. Únicamente una anamnesis y evaluación clínica correcta permitirá identificar algún signo o síntoma de patología orgánica.

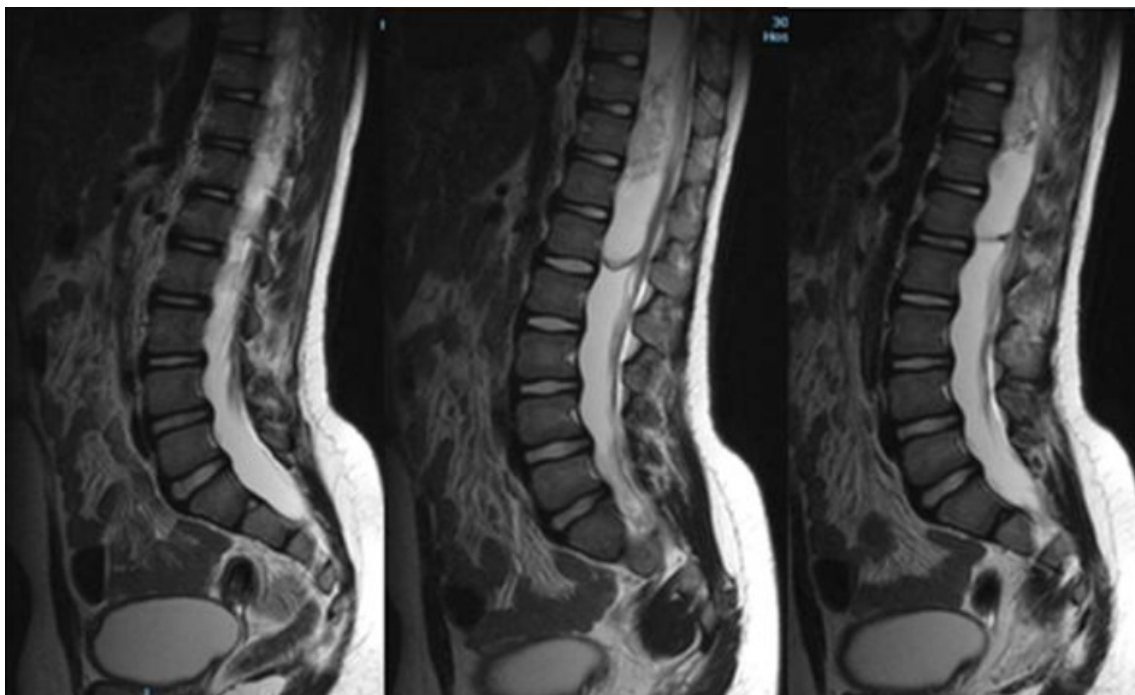
RESUMEN DEL CASO

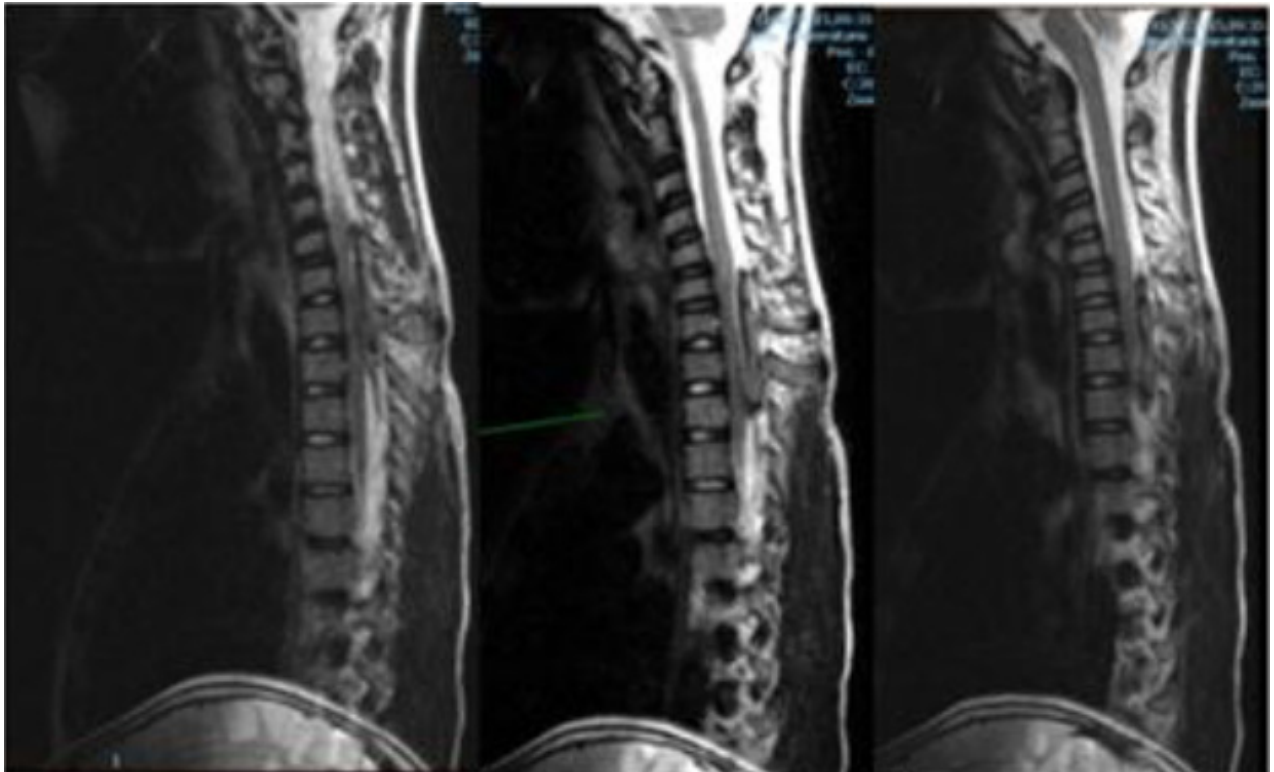
Presentamos tres casos clínicos en varones en edad escolar con dolor dorsolumbar en los que se diagnosticó etiología orgánica. Se hizo un diagnóstico diferencial inicial con pruebas complementarias (laboratorio y radiografía simple) descartando etiología infecciosa (hemocultivos, serologías ampliadas a brucella, tuberculosis) y patología autoinmune (ANAs, factor reumatoide, complemento, HLA-B27).

CASO 1: Dolor lumbosacro de cuatro meses de evolución. Asocia dificultad para la deambulaci3n e hiperreflexia en MMII sin p3rdida del control de esf3nteres. Tras distintas pruebas de imagen se visualiza en RM tumoraci3n medular intrarraqu3dea desde D4-D5 hasta L1 que produce efecto expansivo sobre la m3dula y edema medular desde cono hasta D4. Se realiza laminoplastia D12-D11 y biopsia de la lesi3n intramedular. Anatom3a patol3gica revela astrocitoma difuso medular.

CASO 2: Dolor lumbosacro de comienzo brusco, continuo y de carateristicas inflamatorias de tres meses de evoluci3n que ingresa para estudio tras visualizarse en TC lumbosacro lesi3n en cuerpo vertebral S1 de carateristicas osteol3ticas sin extensi3n a canal medular. Se realiz3 RM, SPECT TAC y finalmente biopsia donde se descarta la sospecha inicial de granuloma eosin3filo y se confirma el diagn3stico de osteomielitis cr3nica no bacteriana.

CASO 3: Dolor agudo interescapular sin antecedente traumático. No parestesias ni irradiaci3n a MMSS. No otra sintomatología asociada. Radiografía de columna muestra hiperdensidad en D3 y TAC c3rvicodorsal sin hallazgos. El diagn3stico se realiza mediante RM que muestra una colecci3n epidural posterior compatible con hematoma subagudo espontáneo.





CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Dolor dorsolumbar es en muchos casos síntoma de procesos leves. Sin embargo en ocasiones constituye la manifestación de una patología grave. Dolor nocturno, rigidez matutina, afectación sistémica, neuropatía periférica, contracturas severas, posturas antiálgicas o edad menor de 4 años son algunos de los signos/síntomas de alarma que pueden orientarnos hacia causa

orgánica. El diagnóstico es complejo y a menudo tardío. La radiografía simple está indicada en dolores que persiste más de cuatro semanas o ante la sospecha patología orgánica. La mayoría de hallazgos radiológicos serán inespecíficos siendo precisa la realización de otras pruebas complementarias (TC, RM, gammagrafía, SPECT-TC, laboratorio e incluso biopsia).

EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE: LA TRASCENDENCIA DE UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO CERTERO

Ana Montoro Sánchez, Ana María Campos Martínez, Ricardo Pérez Iáñez, Pablo Cid Galache, Jesús Casas Gómez, Adolfo Rodríguez Leal

Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos, que afecta a lactantes entre 3 meses y 2 años, predominantemente varones. De etiología desconocida, suele relacionarse con procesos infecciosos, fármacos o vacunas. La erupción cutánea se inicia súbitamente con placas edematosas purpúricas, que afectan a extremidades y plantas, respetando tronco y mucosas. Su presencia en pabellones auriculares se considera sugerente y característica. Asocia edema y febrícula, manteniendo buen estado general, con rara afectación visceral.

Evolución benigna, con recuperación espontánea en 1-3 semanas, sin secuelas. El diagnóstico es clínico y no es necesaria la biopsia cutánea. Es un cuadro benigno, autolimitado y de corta duración, cuyo tratamiento es sintomático.

Su incidencia es desconocida, aunque se considera infrecuente. Presentamos los dos casos admitidos en nuestro servicio en el último año.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1:

Varón de 8 meses que acude por erupción cutánea purpúrica compatible con EHAL de 12 horas de evolución. Bronquitis la semana previa.

EF: excelente estado general. Lesiones purpúricas, palpables, de base edematosa en cara, pabellones auriculares, manos y MMII. Resto normal.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: Hb 12.5, Hto 36.2%, 8200L (23%PMN), plaquetas 396.000.
- Bioquímica: normal. PCR 9.5mg/L. Inmunoglobulinas normales.
- Coagulación: normal.
- Serologías: CMV, VEB, VHS1+1, Parvovirus y VIH negativas.
- Sistemático de orina: normal.
- Frotis faríngeo: negativo.

Excelente evolución durante su ingreso, afebril. Disminución progresiva de las lesiones, que desaparecen completamente en 11 días. No precisa tratamiento.

Caso 2:

Mujer de 16 meses que ingresa por erupción cutánea purpúrica de 48 horas de evolución sugerente de EHAL. Cursando faringoamigdalitis aguda la semana previa, en tratamiento con Amoxicilina.

EF: Buen estado general. Lesiones purpúricas palpables predominantes en MMII. Edema en MMII y pabellón auricular izquierdo. Sin otros hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: Hb 11.2, Hto 34%, PQ 433000, 10400 leucocitos (40.3%PMN).
- Bioquímica: normal salvo PCR 17.28mg-L.
- Sistemático de orina normal.
- Coagulación: normal.

Buena evolución, afebril. Remisión progresiva de las lesiones, que desaparecen a los 13 días. No precisa tratamiento.

	Caso 1	Caso 2
Edad	8 meses	16 meses
Sexo	Varón	Mujer
Motivo de ingreso	Púrpura 12 horas	Púrpura 48 horas
Antecedentes	Bronquitis	Faringoamigdalitis
Síntomas asociados	Edema de dorso de manos y pies	Edema de dorso de manos y pies
Analítica	Normal	Normal
Tratamiento	No	No
Resolución	11 días	13 días



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El EHAI debe ser reconocido como un cuadro benigno en un paciente en buen estado general que presenta en la piel lesiones purpúricas profusas. Se considera una patología infrecuente, probablemente porque se infradiagnostica, bien debido a que es poco conocida o porque se engloba dentro de otras entidades que cursan con púrpura en la infancia. Parece importante por tanto difundir esta enfermedad, que es fácil de diagnosticar, no precisa tratamiento específico y suele tener un excelente curso clínico.

EFICACIA Y COSTE-EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON SULFATO DE MAGNESIO EN LAS CRISIS DE ASMA GRAVE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Begoña Hernández Sierra, Gema Martínez Espisona, Beatriz García Jerez

Hospital de Poniente, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El sulfato de magnesio (SM) es un antagonista fisiológico del calcio; actúa inhibiendo la contracción del músculo liso bronquial, interfiere la estimulación parasimpática -> impide la liberación de acetilcolina en axón terminal con efecto broncodilatador así como un leve rol antiinflamatorio. Ha demostrado su eficacia en el asma grave (AG) sin respuesta al tratamiento (TTO) broncodilatador intensivo + corticoides sistémicos, tanto iv como nebulizado, si se administra de forma precoz.

Objetivos: evaluar la eficacia del SM iv en las crisis de AG en pacientes pediátricos.

MÉTODOS

Población y métodos: se recogen 14 casos con exacerbación asmática grave y TTO con SM; Septiembre-2015/Enero 2016 en Hospital comarcal sin UCIP.

RESULTADOS

Resultados: sexo: mujeres 58%. Edad media.

Antecedentes de: sibilantes recurrentes del lactante (83%)/ asma (25%)/crisis previas: graves (UCIP y VMNI) 1 caso, leves 58%, ninguna 33,6%. 1 caso era exprematuro 34 semanas (sin enfermedad pulmonar crónica). La presentación fue súbita (66%casos) con Score de Wood-Downes- Ferrés de media 8 p(media 9p) así como un Pulmonary score de media 7,9p (mediana de 7p). Al 100% se le aplicó Salbutamol (0,15 mg/kg/dosis)+ Bromuro de Ipatropio cada 20 minutos y corticoides iv en la 1ª hora y tras no respuesta: SM (media 45 mg/kg/dosis). El 83,4% de los casos-> buena evolución clínica a las 4 horas, 2 casos necesitaron UCIP y VMNI. Estancia media 5 días con oxígeno a altas dosis (mediana Fio2 45%) durante una media de 4 días. Sin complicaciones.

Análisis microbiológico: Virus Influenza 0, VRS 4 casos y en un 16% (2 casos) PCR + a Bordetella pertusis o parapertusis.

CONCLUSIONES

El sulfato de Magnesio es una medida eficaz y segura como coadyuvante a la terapia broncodilatadora intensiva y antiinflamatoria sistémica empleadas en las exacerbaciones asmáticas graves.

- Presenta escasos efectos secundarios empleado en infusión intravenosa lenta (15-30 minutos) y a dosis (niveles sanguíneos) no depresores a nivel cardíaco (<12 mg/dl) ni del sistema nervioso central (<3 mg/dl).
- Dosis terapéutica eficaz 25-75 mg/kg (dosis Max 2g), comercializado al 15%; siendo suficiente en la mayoría de los casos una sola ampolla por tratamiento.
- Es una medida con alto ratio coste-eficacia en el manejo de las crisis asmáticas graves; siendo el coste medio por paciente en nuestro estudio menor de 4 euros/tratamiento.

EL AGUA DE LA VIDA

Laia Solé Amat, Marta Feliú Alsina, Dolors Casellas Vidal, Sara Borrat Padrosa, Núria Espuña Capote, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitari Doctor Josép Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN

Los errores innatos del metabolismo (EIM) son enfermedades debidas a un defecto genético. Este produce una ausencia o anomalía de una enzima o su cofactor que conduce al déficit o acumulación de uno o varios metabolitos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 9 años de edad, en estudio por sospecha de enfermedad mitocondrial, que consulta por somnolencia, astenia y debilidad de extremidades inferiores de un mes de evolución aumentando de forma progresiva. Presenta edema de manos y pies juntamente con hipertensión sistólica. Se realiza analítica sanguínea que muestra sodio de 180mEq/L y potasio de 2.5mEq/L. Llama la atención la presencia de adiposidad. Se evidencia hipernatriuria (241mEq/L) y osmolaridad urinaria elevada (1225mOsm/kg). El balance renal muestra fracción de excreción de sodio elevada y resto de función renal normal. Estudio del eje renina-angiotensina-aldosterona, corticotropina y cortisol sin alteraciones. Ecografía abdominal normal. Los padres niegan ingesta o aplicación tópica de corticoides, infusiones, tomas de regaliz o ingesta extraordinaria de sal. Si, en cambio, ingesta disminuida de agua y ausencia de sed.

La RMN muestra progresión de su enfermedad de base, sugiriendo Sd. Leigh. Ante estos hallazgos analíticos y radiológicos se añade carnitina, riboflavina y tiamina, así como se asegura un aporte hídrico diario adecuado.

A los 3-4 días de iniciar el tratamiento y asegurar la correcta ingesta de agua, nuestra paciente empieza a deambular y se observa una exploración como la que presentaba previamente al episodio.

En los sucesivos controles ambulatorios muestra una clara relación entre la no ingesta de agua y la alteración de la natremia.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La hipernatremia en pediatría es una afectación muy poco prevalente causada, entre otras, por una ingesta insuficiente de agua (hipo/adiposidad) y/o una alteración en la regulación de la hormona antidiurética (ADH). Como en el caso presentado, en pacientes con patología intracraneal, pueden tener uno o ambos mecanismos alterados.

EL DESPERTAR DE LA ARTERIA POLAR; HIDRONEFROSIS CONGÉNITA OBSTRUCTIVA

Estefanía Maiques Tobias, Mireia Pla Rodríguez, Belén Guibert Zafra, Manuel Porcar Almela, Roberto Hernández Marco, Salvador Alandete German

Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

INTRODUCCIÓN

Actualmente es posible detectar la hidronefrosis congénita mediante ecografía prenatal. Su seguimiento es importante dado el aumento de riesgo de infec-

ción, litiasis, hipertensión arterial e insuficiencia renal cuando es bilateral o en paciente monorreno. No obstante, la mayor parte se resuelven espontáneamente antes de los dos años de edad.

RESUMEN DEL CASO

Preescolar niña de 5 años que consulta en urgencias por vómitos y dolor abdominal de 8 horas de evolución, diuresis conservada. Como antecedentes, paciente de origen ruso diagnosticada en su país de origen de hidronefrosis congénita bilateral no obstructiva detectada en la octava semana de gestación. Seguimiento actual en nuestro centro por hidronefrosis bilateral sin dilatación de uréteres, con renograma no obstructivo y leve disfunción de riñón izquierdo (45%). Hasta el momento, seis episodios de infección urinaria (cinco en el primer año de vida).

A su llegada a urgencias, triángulo de evaluación pediátrica alterado en su lado cardiocirculatorio. Constantes: FC:121 lpm, PA:121/80 mmHg (percentil 99), resto normales. En la exploración, regular estado general por dolor y leve grado de deshidratación. Puño percusión renal izquierda positiva. Se palpa masa abdominal en flanco izquierdo. El estudio sanguíneo y urinario no evidencian daño renal agudo (creatinina 0,45 mg/dL, urea 29 mg/dL), marcadores de infección urinaria ni alteraciones en sedimento (no proteinuria ni hematuria). Se realiza ecografía abdominal que muestra dilatación pielocalicial izquierda grave (58mm) sin evidenciar causa obstructiva.

Ante el hallazgo de la masa abdominal y regular estado general por dolor y leve grado de deshidratación, se decide ingreso para analgesia y valoración urológica. En el renograma isotópico diurético: riñón izquierdo con alteración de la perfusión, ausencia de eliminación y disminución de la función renal (34%); riñón derecho con leve disminución de la eliminación, sin otras alteraciones. En la angioTC se identifica arteria polar inferior izquierda.

Evoluciona favorablemente, mantiene diuresis, se normaliza la presión arterial y disminuye la masa abdominal. Precisa analgesia con ketorolaco y metamizol. Tras un mes del episodio agudo se realiza pieloplastia y colocación de catéter doble J izquierdo. Actualmente asintomática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Confirmado el diagnóstico de hidronefrosis congénita es importante el seguimiento clínico estrecho. Una compresión extrínseca, como es en este caso la existencia de la arteria polar, pueden contribuir a un empeoramiento clínico convirtiendo una hidronefrosis inicialmente no obstructiva en obstructiva aguda.

EL ESTRÉS PARENTAL DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN DEL NIÑO POR PATOLOGÍA AGUDA SE RELACIONA CON FACTORES ASISTENCIALES

Sonia Lorente Sánchez¹, Josep M.^a Losilla Vidal², Jaume Vives Brosa²

¹ Hospital de Terrassa, Barcelona.

² Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El estrés es un fenómeno complejo que se estudia desde diferentes modelos teóricos, entre ellos el transaccional de Lazarus y Folkman, que define estrés como un proceso dinámico y cambiante desencadenado por un evento crítico y relacionado con la valoración subjetiva, el entorno y las estrategias de afrontamiento de la persona. Uno de los eventos críticos que ocasiona elevados niveles de estrés en los padres es el ingreso hospitalario del niño siendo, pues, objeto de numerosos estudios que se centran, generalmente, en patologías crónicas y/o críticas. Son pocos los estudios, sin embargo, que centran su atención en el estrés parental durante el ingreso del niño por patología aguda, como pueden ser la bronquiolitis, la neumonía y/o la gastroenteritis, entre otras. En base a estas argumentaciones nos planteamos revisar la evidencia empírica primaria en relación a los factores que influyen en el estrés parental durante la estancia hospitalaria del niño con patología aguda para así poder diseñar intervenciones psicosociales que disminuyan el estrés parental y favorezcan la evolución del niño.

MÉTODOS

Realizamos revisión en inglés y español, sin restricción de tiempo, incluyendo artículos, libros y tesis, en Cinahl, Cochrane, Dialnet, Google & Google Scholar, Lilacs, Proquest Health & Medical Complete, Medline y Theses & Dissertations, Psyclnfo, Psycodoc, Pubmed, Science Direct, Scopus, Tesis digitales, Web of Science. Se obtuvieron 20443 referencias. Tras eliminar referencias duplicadas y no relacionadas con el tema se analizaron 22 estudios en texto completo, clasificados en diseños transversales (11), de cohortes (5) y de caso (6). Todos presentaron elevada calidad metodológica y se incluyeron en la revisión.

RESULTADOS

Existen factores asistenciales como la buena predisposición profesional para la información, la comunicación y la resolución efectiva de problemas que disminuyen el estrés parental significativamente. Sin embargo, la actitud profesional distante y la falta de información sobre procedimientos o la evolución clínica del niño in-

crementan el estrés, ocasionando malestar, ansiedad, miedo y confusión. Tras el alta, además, los padres pueden presentar sintomatología de estrés post-traumático, depresión y salud general más empobrecida.

CONCLUSIONES

El impacto emocional del ingreso por patología aguda implica graves secuelas en la salud familiar durante el ingreso y tras el alta. Consideramos relevante diseñar estrategias que nos permitan optimizar nuestra calidad asistencial, promover el apoyo psicoemocional a los padres y extender la investigación en este campo para reducir así el grado de estrés parental y minimizar los costes sociosanitarios y económicos que se pueden derivar de las complicaciones posteriores.

ENCEFALOMALACIA QUÍSTICA COMO HALLAZGO CASUAL TRAS TRAUMATISMO CRANEAL LEVE

Lidia Jiménez García, Almudena Chacón Pascual, Jimena Pérez Moreno, M.^a Isabel González Sánchez, Felipe González Martínez, Blanca Toledo del Castillo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La encefalomalacia quística es una entidad que aparece en pacientes pediátricos caracterizada por atrofia del tejido cerebral, con formación de quistes. Afecta predominantemente a territorios de la arteria cerebral anterior y media y puede ser secundaria a eventos hipóxicos, infecciones, traumatismos, etc.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 11 meses de edad que presenta tumefacción en región parietotemporal derecha de 12 horas de evolución, sin antecedente traumático. Antecedentes personales sin interés con embarazo y parto normales, desarrollo psicomotor normal salvo menor movilidad del miembro superior izquierdo.

En la exploración destaca cefalohematoma parietal derecho de 9x10 cm, paresia de miembro superior izquierdo de predominio distal, con mano cerrada y pulgar incluido así como dificultad para la pronación-supinación del antebrazo (refieren que estaba en seguimiento por traumatología porque nunca había movido correctamente este miembro). Movilidad y fuerza normal a nivel proximal. Reflejos osteotendinosos normales. Resto de exploración neurológica y por aparatos sin alteraciones.

Se realiza radiografía craneal objetivándose fractura parietooccipital derecha. Los familiares siguen negando traumatismo importante y ante la historia

incongruente con la exploración física y la presencia de fractura craneal se amplía el estudio con fondo de ojo, analítica sanguínea y serie ósea, para valoración de maltrato, siendo todo el estudio normal. Se realiza tomografía craneal (TC) que muestra hematoma parietooccipital derecho, pequeño hematoma subdural, y lesión hipodensa extraaxial en región frontoparietal derecha, sugestiva de quiste aracnoideo, con adelgazamiento y remodelación de la calota.

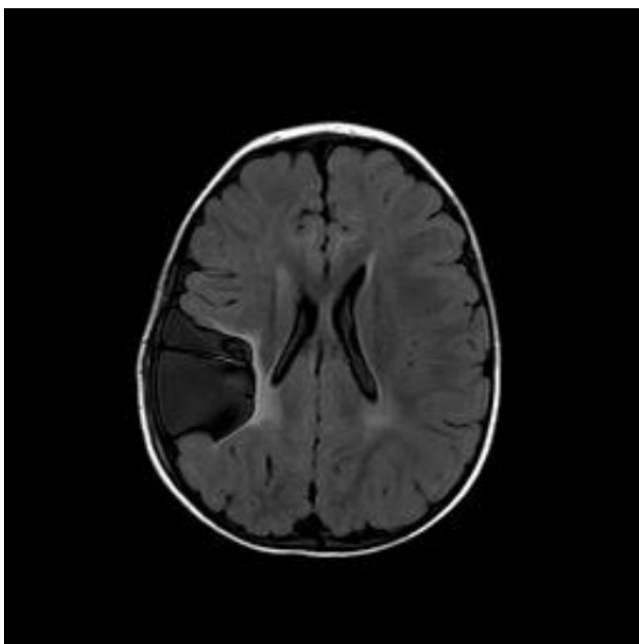
Ante los hallazgos del TC se explica la fractura craneal ante un traumatismo menor y la monoparesia del brazo izquierdo por lo que se sospecha una asfisia perinatal aunque la anamnesis no orientaba a ello. En la RMN se objetiva lesión supratentorial cortico-subcortical frontoparietal derecha que produce efecto masa con erosión de la tabla interna y que muestra alteraciones de señal en la sustancia blanca adyacente y adelgazamiento del cuerpo caloso. Hallazgos compatibles con encefalomalacia quística como secuelas de probable infarto pre o perinatal.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las lesiones quísticas intracraneales pueden ser congénitas o adquiridas, secundarias a procesos infecciosos o isquémicos en el periodo intrauterino o perinatal.

Los antecedentes patológicos del embarazo o el parto pueden hacernos sospechar esta patología pero en ocasiones niños con embarazo y parto aparentemente normal pueden presentar clínica neurológica como la monoparesia que presentaba nuestro paciente.

Ante anamnesis incongruente con la exploración física se debe plantear la realización de estudios más exhaustivos pudiendo diagnosticar como hallazgo casual patología importante como un evento hipóxico perinatal.



ENFERMEDAD DE SCHEUERMANN EN LA INFANCIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. A. Cuenca Alcaraz, R. Vaquer Herrero, M. Pina Jover, M. P. Martínez Vidal, R. Martín Domenech

Hospital General Universitario de Elda, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La Cifosis juvenil de Scheuermann se define como un acuñamiento anterior mayor o igual a 5° en al menos 3 cuerpos vertebrales adyacentes, detectado en radiografía lateral de columna. Debuta en la adolescencia temprana con una prevalencia entre el 4-8%, y se manifiesta con un dolor dorsal mecánico subagudo sin traumatismo previo claro. Es característica una cifosis rígida con una angulación marcada a la flexión ventral. Presentamos un caso cuyas imágenes radiológicas atípicas nos obligaron a ampliar el diagnóstico diferencial.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años en seguimiento en RHB desde los 7 años de edad por escoliosis y dolor dorsolumbar mecánico. En el último año se observa una marcada cifosis a nivel dorsal, realizándose RM de control donde se observan imágenes de osteonecrosis vertebral crónica a nivel L1 y a nivel cervical C3. Ante estos hallazgos es remitida a Consulta de Reumatología Infantil para estudio y diagnóstico diferencial. Como antecedentes personales y familiares: Nadadora de competición. Padre con trombosis mesentérica con Factor V Leiden positivo. Exploración física: Examen general sin alteraciones. No dismorfias. Hiperlaxitud articular. Disimetría de cintura escapular con leve escoliosis estructural y cifosis marcada dorsal. Pie plano-valgo. Ante la presencia atípica de la lesión ósea cervical establecimos un diagnóstico diferencial por orden de gravedad: que incluía Histiocitosis Langerhans, Tuberculosis, drepanocitosis, trastorno de hipercoagulabilidad, Enfermedad de Scheuermann,

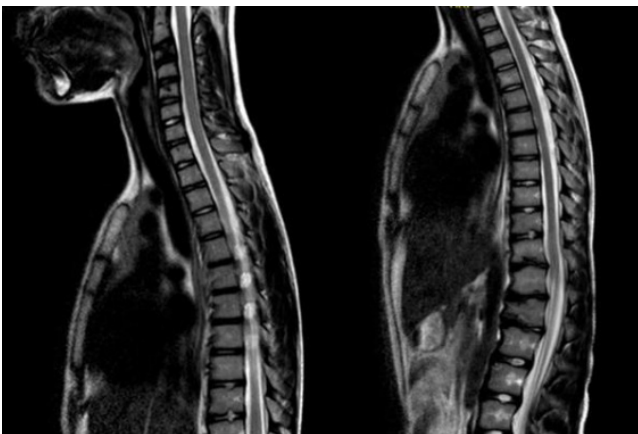
Se realizaron pruebas analíticas incluido hemograma, morfología de sangre periférica, estudio de hipercoagulabilidad. Bioquímica, incluido metabolismo Calcio/fósforo. Serologías. Mantoux y HLA B 27 que resultaron normales.

Resonancia magnética ósea cuerpo completo: imágenes compatibles con Enf. Scheuermann con afectación típica de L1 (acuñamiento vertebral y núcleos Schmorl) y afectación importante de C3 (rara). No lesiones osteonecróticas a otros niveles ni masas de partes blandas.

Con estos resultados se diagnosticó de Enfermedad de Scheuermann, aunque se estableció un seguimiento para confirmar evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El dolor dorso-lumbar crónico es un motivo de consulta frecuente en Pediatría. A pesar de que el Scheuermann suele diagnosticarse en la edad adulta, hemos de tenerlo presente en pacientes pediátricos, sobre todo si presentan rigidez para la flexión ventral y cifosis dorsal acentuada. El diagnóstico se realiza con una simple radiografía lateral de columna. En nuestro caso las imágenes radiológicas atípicas llevaron a ampliar el diagnóstico diferencial y nos obligan a realizar un seguimiento mientras dure el período de crecimiento.



EPIDEMIOLOGÍA, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NECESIDAD DE SOPORTE RESPIRATORIO EN LACTANTES INGRESADOS POR BRONQUIOLITIS POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITAL

Teresa del Rosal Rabes, Andreina Figueira Pérez, Yasmina Mozo del Castillo, Ana Méndez Echevarría, M.^a Pilar Romero Gómez, M.^a José Mellado Peña

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis por virus respiratorio sincital (VRS) es la causa más frecuente de ingreso hospitalario en lactantes. Nuestros objetivos son describir la epidemiología, características clínicas, necesidad de soporte respiratorio y evolución de estos pacientes; comparándolos en función de la edad gestacional y la existencia de patología de base.

MÉTODOS

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de los niños menores de 12 meses ingresados en un hospital terciario con el diagnóstico de bronquiolitis por VRS, desde octubre de 2013 hasta abril de 2015. Se consideró como patología de base la presencia de cardiopatía con repercusión hemodinámica, displasia

broncopulmonar, enfermedad neuromuscular o inmunodeficiencia.

RESULTADOS

Se incluyeron 449 pacientes, de los cuales 269 (60%) eran varones. La mediana (RIQ) de edad gestacional fue 39 (36-40) semanas, siendo 89 (19,8%) niños prematuros, de ellos el 18% presentaba enfermedad de base. De los 360 (80,2%) recién nacidos a término, el 4,8% tenía enfermedad de base. Las patologías previas más frecuentes fueron las cardiopatías y la displasia broncopulmonar (13 pacientes cada una, 2,9%); ocho niños (1,8%) presentaban enfermedades neuromusculares y ninguno inmunodeficiencia. La edad mediana al diagnóstico fue de 75 días (37-184). Habían recibido antes del ingreso profilaxis con palivizumab a 18 pacientes (4%), 7 de los cuales habían recibido más de 1 dosis. La infección se consideró nosocomial en 59 casos (13,1%). La estancia mediana fue de 6 (5-10) días; la presencia de enfermedad subyacente se asoció con una mayor duración de la hospitalización tanto en prematuros (mediana 28 [10,5-106,8] vs 9 [5-32], $p < 0,01$) como recién nacidos a término (mediana 12 [5-39] vs 6 [5-9] días, $p = 0,01$). Hubo 113 pacientes (25,2%) que precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), y 122 (27,2%) que precisaron soporte respiratorio: 34 (7,6%) ventilación mecánica invasiva, 27 (6%) ventilación no invasiva con uno o dos niveles de presión, y 95 (21,2%) oxigenoterapia de alto flujo. Los prematuros presentaron bronquiolitis más grave, con mayores tasas de ingreso en UCIP (OR 2,04; IC95% 1,25-3,35), mayor necesidad de soporte respiratorio (OR 2,58; IC95% 1,61-4,14) y ventilación mecánica invasiva (OR 3,17; IC95% 1,53-6,67).

CONCLUSIONES

La mayoría de los pacientes hospitalizados por bronquiolitis por VRS son niños sanos a término. La prematuridad y enfermedad subyacente se asocian significativamente con enfermedad grave.

EPIDEMIOLOGÍA, ESTRATEGIAS DIAGNÓSTICAS Y ETIOLOGÍA DE LOS EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Irene Lázaro Rodríguez, Tania Carbayo Jiménez, Carmen Elia García Soria, Raquel Valhondo Rama, Jaime Cruz Rojo, Pilar Cedena Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Actualmente supone un reto identificar a aquellos pacientes con un episodio aparentemente letal (ALTE) que se debe a causa subyacente significativa y que

precisan un estudio exhaustivo, frente a aquellos con una causa banal, como una infección respiratoria (IR), reflujo gastroesofágico (RGE) o ALTE idiopático a los que a veces se somete a pruebas innecesarias. Debido a ello, queremos analizar su perfil epidemiológico y su estrategia diagnóstica durante el ingreso.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las historias de todos los niños ingresados por ALTE del 1/4/2008-30/9/2015 en un hospital terciario. Se analizaron variables demográficas, clínicas, estrategias diagnósticas y diagnóstico final. El análisis estadístico se realizó con STATA versión 12.1.

RESULTADOS

Se analizaron 399 niños, 52% varones, con una mediana de edad de 5 semanas (rango 2.6-10.64) (79% < 3 meses). El 3% contaba antecedentes familiares de ALTE y el 4% de muerte súbita. El 87% eran pacientes previamente sanos (29% prematuros). El 3% refería alguna alteración del cribado metabólico. El 27% había padecido una IR en los días previos y el 21% estaba diagnosticado de RGE. La prueba que con mayor frecuencia se realizó fue el aspirado nasofaríngeo (55%) seguido del hemograma y bioquímica (53%), ECO cerebral (36%) y ECO abdominal (25%). El resto de las pruebas se realizaron en un menor número de pacientes. La ECO abdominal mostró un resultado alterado en el 42% de los casos. El aspirado nasofaríngeo y la analítica estuvieron alteradas en el 30-40% de los niños (germen más frecuentemente encontrado VRS). Otras pruebas (ECO cerebral, estudio metabólico, orina, ECOcardiograma y ECG) estuvieron alteradas en < 10% de los casos. Las patologías diagnosticadas por orden de frecuencia fueron: IR (26%), RGE (20%), ALTE idiopático (38%), enfermedad neurológica (6%), cardiopatía (0.25%) y endocrinopatía (0.25%). El 8% miscelánea (laringomalacia, invaginación intestinal, hernia inguinal incarcerada...). El 53% permaneció ingresado 48 horas-7 días. El 9% precisó reingresar por el mismo motivo.

CONCLUSIONES

Se ha encontrado una epidemiología similar a estudios previos, sin que ninguna variable esté más relacionada con presentar una patología grave subyacente que nos ayude a delimitar qué pruebas diagnósticas realizar ni a qué pacientes. En cuanto a la prueba que más frecuentemente ha resultado alterada ha sido la ECO abdominal, mostrando en la mayoría de las ocasiones episodios de RGE que han contribuido al diagnóstico etiológico, siendo sin embargo de escasa importancia a la hora de diagnosticar la existencia de una etiología significativa.

EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES, REVISIÓN DE 119 CASOS

Lourdes Ausín García, Lisa Bianco Bianco, Jorgina Vila Soler, Anna Fàbregas Martorri, Marc Tobeña Rué

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Se define Episodio Aparentemente Letal (EAL) como aquel episodio repentino que alarma al observador y caracterizado por una combinación de apnea, cambio de color, cambio de tono muscular, ahogo o tos y que precisa estímulo vigoroso o reanimación para su recuperación. Con una prevalencia estimada entre 0,05-6/1.000 recién nacidos vivos, supone el 0,6-0,8% de las visitas de menores de un año en los servicios de urgencias.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de 119 niños menores de 2 años ingresados entre octubre 2010 y Diciembre 2014 con diagnóstico inicial de Apnea o Episodio Aparentemente Letal.

RESULTADOS

De los 119 casos, un 53% eran niñas. La edad gestacional mediana fue de 38 semanas (rango 27- 42+2), siendo el 21.5% prematuros. Un 17.6% presentaba antecedentes personales de EAL. En cuanto a las características del EAL, los signos más frecuentes referidos por el observador fueron: cambios de coloración (83%, con cianosis en el 67% de estos) y cambios de tono muscular (32%, con hipotonía en un 73% de estos). La mayoría de los EAL ocurrieron entre diciembre y febrero (42.8%). La duración del EAL fue en el 61% de los casos inferior a 30s. En el 58% (42/82) de los casos fue necesaria únicamente una estimulación leve. En 5 casos resultó necesario realizar maniobras de RCP.

Las exploraciones complementarias realizadas fueron: analítica general básica y aspirado nasofaríngeo (ANF) (ambas en el 86.6%), tránsito gastro-esofágico (66.4%), radiografía de tórax (50.5%) y EEG (47%).

Resultaron alterados un 82.3% de los tránsitos (65/79), un 18%(11/60) de las Rx de tórax y un 21% (12/56) de los EEG. El 14.5% de los ANF resultaron positivos a virus y un 8.3% a *Bordetella pertussis*.

Las etiologías relacionadas al alta con el EAL fueron: reflujo gastroesofágico (28,6%), causas infecciosas (18.5%), apneas centrales (3.7%), alteración ORL (2.5%) y alteración cardiológica (1.7%). Un 44,5% de los EAL fueron catalogados como idiopáticos. El 38% de los pacientes fueron dados de alta con monitor de apneas. Un 5.8 % de casos refirieron un nuevo episodio tras el alta.

CONCLUSIONES

Nuestros resultados coinciden con las revisiones publicadas en la literatura.

Consideramos de gran importancia la elaboración una plantilla completa de recogida de datos que nos permita uniformizar y mejorar la anamnesis con el propósito de poder aplicar posteriormente un protocolo diagnóstico racional, evitando así realizar innecesarias y costosas exploraciones complementarias lo que supondría una menor estancia hospitalaria y un menor coste económico.

ESCLERODERMIA CIRCUNSCRITA. REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE 3 CASOS

M. A. Cuenca Alcaraz, M. P. Martínez Vidal, R. Vaquer Herrero, M. Pina Jover, R. Martín Domenech

Hospital General Universitario de Elda, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El término esclerodermia se refiere a la manifestación cutánea de un amplio abanico de enfermedades, y la principal patología en el adulto es la esclerosis sistémica. En la infancia la forma predominante de esclerosis es precisamente la esclerodermia localizada, que afecta a la piel, tejido celular subcutáneo, fascia, músculo y hueso. La esclerodermia localizada engloba las siguientes entidades: morfea circunscrita, morfea generalizada, morfea bullosa, morfea profunda y morfea lineal.

Nuestro objetivo reside en describir tres casos de esclerodermia infantil de nuestra consulta y realizar una revisión de la literatura.

MÉTODOS

Se realiza una revisión de la historia clínica de los tres pacientes seguidos en la Consulta de Reumatología Pediátrica. Se realiza una revisión bibliográfica con los siguientes términos: localized scleroderma, Parry-Romberg Syndrome, facial hemiatrophy.

RESULTADOS

Se trata de 3 pacientes, dos varones con hemiatrofia facial (17 y 14 años) y una niña con morfea lineal (4 años). En referencia a los dos casos de hemiatrofia facial, ambos referían haber notado síntomas al menos dos años antes, y en el estudio mostraron atrofia muscular y ósea asociada; se buscó afectación neurológica, que fue descartada. El varón de 17 años no tenía placa inflamatoria activa pero se inició tto con corticoides+ metotrexate vo, que se suspendieron a los

6 meses por falta de resultados. Se sometió a cirugía plástica con resultados satisfactorios. El varón de 14 años presentaba placa de morfea facial activa, que no remitió con corticoide tópico y va a iniciar Mtx sc. La niña con morfea lineal presentaba una placa eritematosa e indurada en todo el territorio metamérico L4-L5 derechos, sin limitación articular inicial. Se inició tratamiento con corticoide vo + metotrexate sc, con mejora de la induración, actualmente lleva 4 meses de tto.

CONCLUSIONES

La forma predominante de esclerodermia en la infancia es la forma localizada; la mayoría tendrá afectación de piel, tejido subcutáneo, fascia, músculo y hueso, pero puede haber afectación sistémica asociada (pulmonar, vascular u otras alteraciones autoinmunes) en la forma circunscrita y generalizada, y afectación neurológica (epilepsia, vasculopatías cerebrales). El tratamiento debe ser individualizado. En las formas que atraviesan una articulación, o que afectan a la región facial, se recomienda metotrexate combinado con corticoides al inicio.

ESCOLIOSIS IDIOPÁTICA ADOLESCENTE, ANSIEDAD Y DOLOR DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN PARA SU CORRECCIÓN QUIRÚRGICA. ESTUDIO PILOTO

M.^a Dolores Navarrete Zampaña¹, Jesús Burgos Flores¹, María Galindo Ferrer¹, José M.^a Irurzun Mateos¹, Lucía Reviriego Moreno¹, Carlos Barrios Pitarque²

¹ Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

² Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En algunos procesos quirúrgicos, la ansiedad pre y perioperatoria se ha correlacionado positivamente con dolor en las primeras 24h post-cirugía. El objetivo de este trabajo es conocer el rasgo y estado de ansiedad prequirúrgica de adolescentes con escoliosis idiopáticas (EI) y su relación con el dolor y durante el proceso hospitalario.

MÉTODOS

Estudio prospectivo de 12 adolescentes (edad media: 14,9±2,4 años) sometidos de modo consecutivo a intervención quirúrgica por EI. Magnitud media de la curva: 61±8,5° Cobb. Para analizar la relación entre la ansiedad y dolor se utilizaron la escala EVA y el cuestionario STAI (rasgo y estado). Las valoraciones se realizaron en 5 momentos: al ingreso en la planta de hospitalización (T0), a las 24 h post-intervención en UCIP (T1), en

el momento del alta de UCIP (T2), a las 24h de volver a ingresar en la unidad de hospitalización (T3) y en el momento del alta (T4). Se establecieron correlaciones entre ansiedad, dolor, variables clínicas relacionadas con la deformidad y duración de la estancia hospitalaria.

RESULTADOS

Estancia media en UCIP: $4,1 \pm 1,2$ días; Estancia media en la unidad de hospitalización: $5,1 \pm 2,1$ días. Al ingreso, 7 pacientes presentaban rasgos de personalidad ansiosa (STAI-R > 23). Ni el rasgo ni el estado de ansiedad se relacionaban con parámetros clínicos (madurez esquelética, magnitud de la curva). El estado de ansiedad al alta hospitalaria fue similar al del ingreso (STAI T0: $26,8 \pm 4,4$; STAI T4: $26,4 \pm 4,6$). Al discriminar la muestra por ansiedad rasgo (ansiosos y no ansiosos), solamente se encontraron diferencias en ansiedad estado fase T2 ($p=0,021$) y T3 ($p=0,039$). El dolor más intenso se registró al reingreso en unidad de hospitalización proveniente de UCIP (EVA T3: $2,7 \pm 1,9$). No existían correlaciones entre dolor y ansiedad en ninguna de las fases de estudio, ni con la duración de estancia en UCIP y hospitalización.

CONCLUSIONES

El rasgo y el estado de ansiedad no parecen modular la mayor o menor prevalencia de dolor postoperatorio en adolescentes intervenidos por EI. A tenor de los resultados, parece necesario incrementar la atención a la ansiedad en el momento del alta, así como al dolor en el momento de reingreso en la unidad de hospitalización, tratando de incorporar posibles estrategias de registro, intervención (cognitivo-conductuales y farmacológicas) y evaluación que serán llevadas a cabo por el equipo de enfermería.

ESPONDILODISCITIS Y AFECTACIÓN DEL MÚSCULO PSOAS ILÍACO EN DOS ESCOLARES: UNA EDAD ATÍPICA

Ainhoa Muguruza Oyarzabal, Amaia Cámara Otegui, Leonor Arranz Arana

Hospital Universitario Donostia de San Sebastián, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN

La espondilodiscitis infecciosa es una infección infrecuente de dos o más cuerpos vertebrales y de los discos intervertebrales adyacentes. La localización más habitual es la columna lumbar a partir de un foco hematógeno primario. La mayor frecuencia es en me-

nores de seis años. El agente etiológico predominante es *Staphylococcus aureus*. La clínica es inespecífica, lo que conlleva en ocasiones a retrasos diagnósticos.

El objetivo es revisar dos casos de espondilodiscitis infecciosa en edad escolar con afectación del músculo psoas ilíaco y diagnóstico tardío.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1

Varón, 10 años de edad. Dolor lumbar de cuatro semanas de evolución bajo tratamiento antiinflamatorio pautado. Afebril. No antecedentes infecciosos intercurrentes ni traumatismos. Exploración física (EF): actitud escoliótica. Dolor a la palpación paravertebral derecha que imposibilita sedestación y movilización activa. No dolor a la palpación de apófisis espinosas. Exploración sensitiva y motora de extremidades inferiores y cadera normal. Analítica: PCR 132 mg/L, VSG 42mm/hora. Hemocultivo, negativo. Resto anodino. Radiografía columna lumbar: normal. RM: espondilodiscitis L1-L2, aumento de volumen y captación de psoas derecho con colección anfractuosa (32x25x16mm, CCxAPxLL) en su interior. Evolución clínica favorable bajo tratamiento médico (cefotaxima, cloxacilina y amoxicilina-clavulánico hasta completar seis semanas) sin precisar drenaje quirúrgico del absceso. EF normal a los dos meses.

Caso 2

Mujer, 5 años de edad. Dolor lumbar intermitente de tres meses de evolución que se agudiza los 15 días previos. Febrícula. No antecedentes personales de interés. EF: Rechazo a la sedestación. No dolor a la palpación de apófisis espinosas. No signos inflamatorios a nivel lumbar. Analítica: PCR 12,7mg/L, VSG 27mm/hora. Hemocultivo, negativo. Resto anodino. Radiografía de columna lumbar normal. RM: espondilodiscitis L2-L3 con miositis de psoas superior. Tratamiento antibiótico con cefotaxima, cloxacilina y amoxicilina-clavulánico hasta completar seis semanas. Resolución clínica a los dos meses.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La RM es la prueba de imagen de elección para descartar patología ante dolor lumbar intenso y/o mantenido, ya que la espondilodiscitis infecciosa puede cursar con baja expresividad clínica y pruebas de laboratorio y radiológicas anodinas.

ESTRIDOR EN EL LACTANTE. NO TODO ES LARINGOMALACIA

Beatriz Mercader Rodríguez, M.^a Ángeles Ruiz Pacheco, Nery Alfredo Méndez Aguirre, José Antonio Díaz Manzano, Ernesto Domenech Abellán, Ana Galera Miñarro
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

El estridor es el síntoma fundamental que define la obstrucción de la vía aérea superior. Puede ser agudo (causas inflamatorias o infecciosas) o crónico (alteraciones anatómicas o patología funcional). Además puede ser congénito o adquirido.

La laringomalacia es la anomalía congénita más frecuente de la vía aérea superior y la causa más frecuente de estridor en los primeros meses de vida. Pero existen otras causas y, en caso de sospecha clínica, sólo la realización de una exploración completa de la vía aérea nos aportará un diagnóstico de certeza.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 1 mes de vida que consulta por cuadro cataral que empeora en las últimas 24 horas, asociando dificultad respiratoria. Afebril. Presenta además leve estridor inspiratorio desde el nacimiento, sin dificultades para la alimentación. En exploración destaca polipnea y tiraje (con BEG y ACP normal), estridor inspiratorio, macroglosia y retrognatia. Ingresa para observación por sospecha de bronquiolitis.

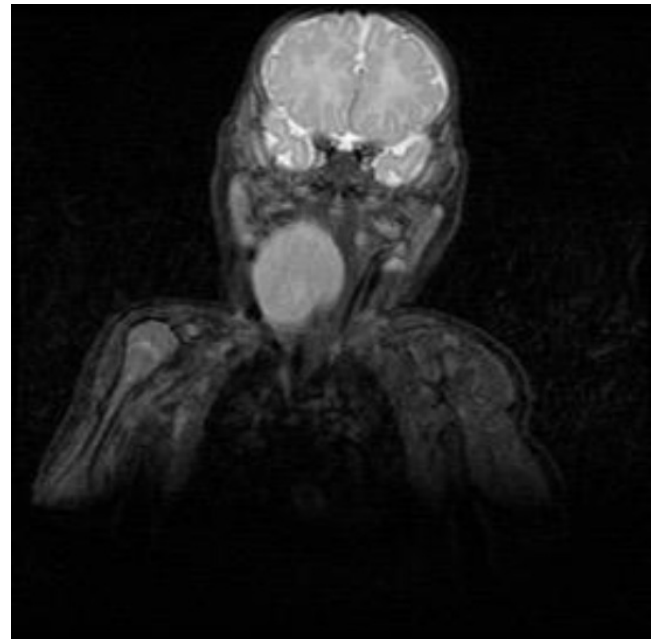
Durante su estancia se confirma estridor inspiratorio que aumenta con las maniobras de Valsalva y el llanto, asociando en esos momentos cianosis y descenso de SatO₂. Afebril y sin signos analíticos de infección bacteriana (PCR viral negativa). Ante la sospecha de patología obstructiva de vía aérea superior, se solicita valoración por ORL y se realiza fibrolaringoscopia, apreciando abombamiento de pared posterolateral derecha rinofaríngea. En RM cervico-torácica (**imagen**), lesión de aspecto quístico en región parafaríngea derecha de 5 x 4 x 2 cm, sugestiva de malformación linfática o quiste del segundo arco branquial.

Con la sospecha de malformación linfática, se realiza punción percutánea ecoguiada y posteriormente a través de orofaringe, no obteniendo material, por lo que se interviene mediante cervicotomía apreciando tumoración sólida que se extirpa en su totalidad. El resultado AP es de neuroblastoma, pendiente en la actualidad de estadiaje y evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Con este caso se pretende destacar la importancia de la sospecha clínica en un lactante con estridor, y el papel de la fibroscopia y la RM en el diagnóstico etiológico.

Nuestro paciente presenta además una dificultad específica en el tratamiento por la localización de la lesión, precisando asegurar la vía aérea durante la intervención y un equipo multidisciplinar de profesionales. La intubación se realiza mediante dispositivo Airtraq con anestesia inhalatoria. La cirugía consigue la resección completa de la lesión, y por tanto la resolución del tumor (por tratarse de un neuroblastoma). El estridor desaparece tras liberar la oclusión de la vía aérea.



RM-NEUROBLASTOMA

ESTUDIO DEL METABOLISMO ÓSEO Y ESTADO NUTRICIONAL EN LA ADOLESCENCIA EN RELACIÓN CON EL BAJO PESO AL NACIMIENTO (<1500G)

Sara Fernández Viso, Clara Eugenia Gil González, Isabel Álvarez Ferrín, Juan Manuel Capelo Míguez, Nieves Balado Insunza

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años la supervivencia de los niños nacidos prematuramente ha aumentado, al igual que el interés médico acerca de los problemas que puedan padecer en un futuro, sus posibles marcadores de riesgo y dianas sobre las que establecer intervenciones precoces. La prematuridad y el bajo peso al nacer se han asociado a desnutrición y a retraso del crecimiento en las primeras etapas de la vida, así como a repercusiones metabólicas en etapas posteriores, y mayor riesgo de osteoporosis.

Los objetivos del estudio son:

Valorar los niveles séricos de micronutrientes relacionados con la nutrición y el crecimiento en la población estudiada, y relacionarlos con su crecimiento y estado nutricional.

- Correlacionar el peso de los niños estudiados con alteraciones en la densidad mineral ósea y en su IMC en el momento del estudio.
- Estudiar la influencia de la edad gestacional sobre la densidad mineral ósea y el IMC en la adolescencia.
- Comparar la densidad mineral ósea de los niños estudiados con la de su población de referencia.
- Relacionar la edad gestacional y el peso al nacimiento con la TA de los niños en el momento del estudio.

RESUMEN DEL CASO

En este estudio se recogieron niños con edades comprendidas entre los 8 y los 13 años nacidos con peso inferior a 1500 gramos en nuestra provincia.

Se realizaron densitometría ósea, radiografía de muñeca para valorar la edad ósea, medición de tensión arterial (TA), así como determinaciones bioquímicas de marcadores de remodelado óseo y del estado nutricional.

La finalidad del estudio consistía en conocer si existen marcadores precoces de riesgo metabólico u osteoporosis en niños adolescentes con antecedente de prematuridad y muy bajo peso al nacer (<1500g).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El bajo peso al nacer parece relacionarse con un ligero incremento con el índice de masa corporal (IMC) en la adolescencia en nuestra población, sin objetivarse diferencias en los marcadores de riesgo metabólico estudiados salvo cifras de TA ligeramente mayores a menor edad gestacional.

Tampoco se encontraron diferencias respecto al grupo control en cuanto a la densidad mineral ósea. Sin embargo, los niños con bajo peso al nacimiento presentan niveles inferiores de fofafasa alcalina ósea. Además, los niños de bajo peso y de <28 semanas presentan entre los 8 y 13 años más masa grasa y menor masa magra.

EXPERIENCIA EN SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO EN NUESTRO HOSPITAL

M.^a Ángeles Ruiz Pacheco, Cristina Palazón Carpe, Jaume Enjuanes Llovet, Cristina Martínez García, Juan Alberto Piñero Fernández, Carmen Vicente Calderón

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome hemolítico-urémico (SHU) se engloba en las microangiopatías trombóticas sistémicas y viene definido por la triada de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. Las principales causas son la infección entérica por microorganismos productores de toxina Shiga/verotoxina (STEC-SHU/VTEC-SHU), los SHU secundarios, siendo raras las formas atípicas por desregulación hereditaria del complemento.

Nuestro objetivo es revisar los aspectos epidemiológicos, clínicos, analíticos, terapéuticos y las complicaciones encontradas en pacientes con SHU en nuestro medio.

MÉTODOS

Revisión descriptiva y retrospectiva de pacientes con diagnóstico de SHU en un periodo de 11 años (2004-2014) ingresados en nuestro hospital.

RESULTADOS

De los 15 casos, 9 (60%) eran mujeres y 6 (40%) varones. Edad media de 2 años y 5 meses (rango 2 meses - 8 años). La incidencia osciló entre 1-3 casos/año, siendo el mes predominante Julio (3 casos). Como STEC/VTEC-SHU se clasificaron 8 casos (53%), aislándose *Salmonella* sp. en 1 paciente y 3 por *E.coli* O157:H7. Los 7 casos restantes se clasificaron como SHU secundarios, destacando 3 pacientes ingresados por neumonía con derrame pleural en el que se aisló neumococo (2 en líquido pleural y 1 en orina). No detectamos casos de SHU atípico por alteración del complemento. La media de días de hospitalización fue 19. La hemoglobina media fue de 7.78 g/dl y 53706 de plaquetas. Las cifras de uremia oscilaron entre 62 y 401 mg/dl y presentaron cifras de creatinina sérica media de 2.39 mg/dl.

La hematuria estaba presente en 9 casos (60%). En 14 pacientes se detectó proteinuria, 11 en rango nefrótico. Se detectó HTA en 9 casos (60%). Los fármacos más utilizados fueron nifedipino e hidralacina. Todos los pacientes precisaron de transfusión de hemáties y el 40% recibieron concentrados de plaquetas. El tratamiento con técnicas de depuración extrarrenal se

efectuó en 9 pacientes (60%): diálisis peritoneal en 5 pacientes (33%) con una duración media de 10.6 días; hemodialfiltración continua en 4 pacientes (26%) con una media de 4.10 días. Pérdida de seguimiento de 4 pacientes. Dos presentan actualmente enfermedad renal crónica estadio 2 y dos proteinuria leve residual.

CONCLUSIONES

A pesar de la baja incidencia de SHU en nuestro medio, sigue constituyendo una entidad grave con alta utilización de técnicas de depuración extrarrenal, uso de hemoderivados y secuelas a largo plazo. La mayoría de nuestros casos son STEC-SHU.

EXTERNAL CATASTROPHE PLANE OF A DISTRICT HOSPITAL - PAEDIATRIC APPROACH

Andreia Filipa Miranda Mota, Rute Trigo, Francisco Vaz, M.ª Jesús Balseiro, Luís Caturra

Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo, Portugal.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

An event that causes an increased number of victims exceeding the responsiveness of the local rescue teams and facilities defines a catastrophe. Working together, teams outside and inside the hospital, reverses the medical paradigm: offering clinical care to the greatest number of victims.

From time to time, as regions change their structures and demographics, catastrophe plans need to be updated.

MÉTODOS

To design the hospital's new external catastrophe plane, we decided to include paediatrics for the first time, because we recognise that paediatric care is different from the adult care. To optimize the care during a catastrophe, we created action cards that regulate the activities of healthcare professionals in the different phases of the catastrophe, from the victims' reception to their treatment and admission to the wards. The evacuation card explains how to evacuate the paediatric emergency department until the first victim arrive (15-30minutes). All other victims will arrive up to an hour after the first victim had arrived.

The triage card is common to paediatric and adult patients, however using the JumpStart algorithm in paediatric patients. Being aware that 75% of them will be brought by family and that for them this will be a

primary triage. At the triage, children will be identified with numeric badges, and every time there is a family member at triage too, another alphanumeric badge matching the badge of the adult is attributed, in order to promote the family reunion as soon as possible. Badges have a colour code, green, yellow and red, that are attributed according to the severity of the injuries. Each badge correspond to an action card with the same colour that defines the space, supplies and the kind of human resources needed to treat the patient.

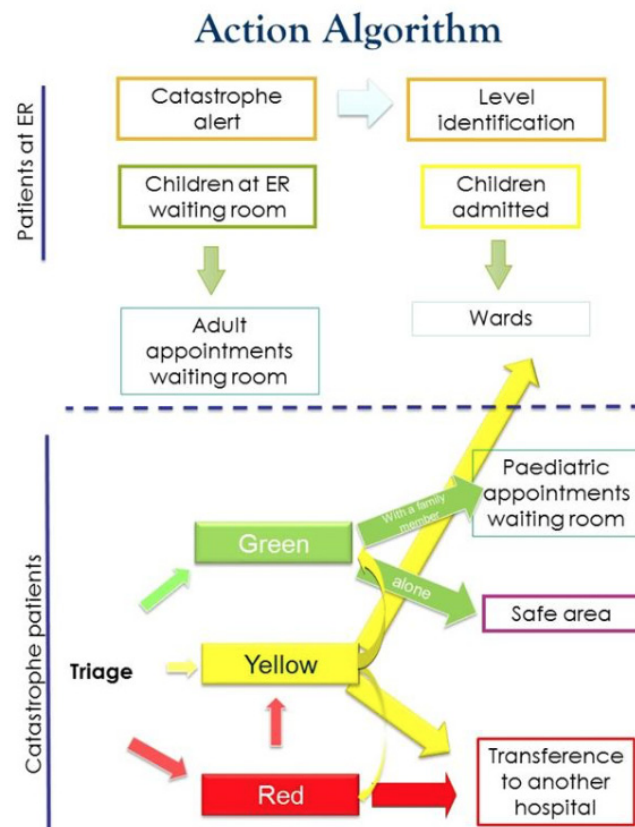
The safe area card defines a space where we receive the clinically well children, whose family members are at the emergency department and children from the catastrophe without a reference adult, until family reintegration.

RESULTADOS

To test this model and actively train health professionals, we simulate two scenarios: Mitrena and Setlog.

CONCLUSIONES

With this work we intend to alert to the need to include paediatric age in catastrophe plans, active and continuous training of health professionals and promote the design of other similar plans in other hospitals.



FACTORES DE RIESGO, COMPLICACIONES Y NEURODESARROLLO DE LOS PREMATUROS MODERADOS (32-33+6 SEMANAS) INGRESADOS EN HOSPITAL COMARCAL DURANTE EL PERIODO 2012-ENERO 2016

Begoña Hernández Sierra, Gema Simón Escámez, Fernanda López González, Francisco Cañabate Reche

Hospital de Poniente, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La tasa de prematuridad ha ido incrementándose en los últimos años a expensas de los prematuros tardíos de edad gestacional (EG) 34 + 36+6 semanas(s), manteniéndose estable la de los prematuros moderados (31-33+6) evidenciándose en estos últimos un descenso de las complicaciones leves y moderadas debido al mejor manejo perinatal y al uso precoz de corticoides (con descenso de la gravedad de la patología pulmonar).

Las complicaciones perinatales inmediatas más frecuentes de este subgrupo se deben principalmente a patología pulmonar por inmadurez (enfermedad de membrana hialina-EMH), hipoglucemias por disminución de la glucogenogénesis/lisis y problemas de alimentación, ictericia por inmadurez hepática y riesgo infeccioso.

MÉTODOS

Población y métodos: Se recogen 57 casos (32-33+6 s). Periodo Enero 2012-2016. Se excluyen EG 31 semanas (derivados a hospital con UCIP por protocolo si EG < 31+6 y/o < 1500 kg).

RESULTADOS

Resultados: 57 casos (C). EG: 32-32+6 Semanas: 23 C (40,35%). 33-33+6 34 C (59,6%).

Años: (2012->10 C/2013->6C/2014->28 C (49%)/2015->9 C/2016->4 C).

El 85% de los casos con maduración pulmonar parcial o completa; precisando 25% de los que no TOT y administración de surfactante. Reanimación tipo III-Neopuff- solo 28%.

Complicaciones:

A-EMH 49% con CPAP 67% de estos (media 2 días). Dos casos TOT, surfactante y exTOT, 1 caso VMI y UCIP. B-Hipoglucemia 45,6% C-Ictericia + Fototerapia 56% (media 3 días) D- Sepsis precoz 3 /tardía 1 caso. E-Apneas 28% F-Anemia sintomática 12% H-Reingreso precoz 5%. Enteritis necrotizante y éxitus 1 caso. Estancia media 10 (mediana 11,6 días).

Seguimiento: existe alta tasa de pérdida de seguimiento pero del 49% que si el 100% presentan desarrollo psicomotor normal.

CONCLUSIONES

- Los prematuros moderados presentan una elevada morbilidad tanto leve como moderada, siendo nuestra incidencia similar a lo documentado en otras series.
- La patología pulmonar es la patología más prevalente aunque con menor complicaciones asociadas desde el uso de corticoides prenatales así como del uso precoz de VMNI-CPAP en las unidades neonatales.

FALLO MEDULAR E INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUDA

Alicia Hernanz Lobo, Sara Vigil Vázquez, Beatriz Ponce Salas, Felipe González Martínez, M.ª Isabel González Sánchez, Blanca Toledo del Castillo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un niño de 2 años con otomastoiditis complicada por *Fusobacterium necrophorum* que desarrolla repentinamente fiebre sin foco con alteraciones analíticas de insuficiencia hepática aguda y fallo medular asociando un exantema inespecífico. La sospecha diagnóstica precoz y el correcto tratamiento de esta patología permitieron una evolución favorable.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 2 años ingresado por otomastoiditis izquierda complicada con absceso subperióstico, epidural y trombosis de senos venosos.

Presentaba el antecedente de dos reacciones de urticaria tardía tras la administración de amoxicilina, con pruebas de alergia negativas.

Tras la realización de mastoidectomía y drenaje trans-timpánico se administra de tratamiento cefotaxima y clindamicina intravenosas y anticoagulación con enoxaparina subcutánea, permaneciendo afebril y con buena evolución clínica. En el material obtenido en la mastoidectomía se aísla *Fusobacterium necrophorum*.

En la tercera semana de ingreso presenta de forma brusca hiporexia y fiebre (hasta 39.5°C), asociando exantema morbiliforme generalizado. Se extrae analítica sanguínea con hipertransaminasemia (ALT 1009 U/L, AST 744 U/L), coagulopatía (INR 1.56, ratio APTT

1,8) y leucopenia con neutropenia grave (2.400 leucocitos, 0 neutrófilos). La ecografía hepática no muestra alteraciones y la extensión de sangre periférica no muestra células inmaduras. Ante la sospecha de toxicidad farmacológica se modifica la antibioterapia a levofloxacino y metronidazol y se suspenden otros tratamientos como paracetamol e ibuprofeno. El diagnós-

tico de sospecha es síndrome de DRESS atípico, por no presentar eosinofilia, por lo que se inicia tratamiento con metilprednisolona intravenosa y antihistamínicos, con buena respuesta tanto clínica como analítica, desapareciendo la fiebre, mejorando el estado general y corrigiendo las alteraciones analíticas al 8º día de tratamiento.



Exantema morbiliforme de aparición súbita

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El síndrome de DRESS (reacción a drogas con eosinofilia y síntomas sistémicos) es una toxicodermia grave que puede ocasionar importante repercusión orgánica con una mortalidad del 10%.

Su diagnóstico es de exclusión y se basa fundamentalmente en la sospecha clínica. Debe ser considerado en pacientes con fiebre y exantema con antecedente de toma de fármacos que asocien compromiso orgánico, siendo la afectación hepática la más frecuente. Presentan típicamente leucocitosis con eosinofilia aunque se han descrito casos atípicos con leucopenia y neutropenia como nuestro paciente.

El pilar fundamental del tratamiento es la retirada del fármaco causante. Aunque existe controversia respecto a tratamientos coadyuvantes, existen casos en la literatura del uso de corticoterapia intravenosa que muestran una evolución favorable, sin efectos adversos a largo plazo y con recuperación completa como el caso que presentamos.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO: MÁS ALLÁ DE LA ETIOLOGÍA INFECCIOSA

Esther Pardo Ruiz, Daniela Maturana Martínez, Elena Rincón López, Jesús Saavedra Lozano, M.^ª Mar Santos Sebastián, M.^ª Luisa Navarro Gómez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La fiebre de origen desconocido (FOD) en la edad pediátrica representa un dilema diagnóstico, ya que es un signo inespecífico común a múltiples etiologías. La causa principal es infecciosa, seguida de las conectivopatías y neoplasias, ambas más frecuentes en la adolescencia.

Se presenta el caso de un adolescente con FOD, síntomas constitucionales e importante aumento de reactivantes de fase aguda.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 14 años con diabetes mellitus tipo I que consulta por fiebre vespertina, anorexia, sudoración nocturna y pérdida de peso de un mes de evolución. Entre las pruebas complementarias iniciales se realizaron serologías, cultivos, ecografía abdominal y Mantoux que resultaron negativos; analítica sanguínea en la que destacaba un aumento de la VSG, PCR y ALT, y una radiografía de tórax con ocupación de la ventana aortopulmonar. Se decidió ampliar el estudio con un TAC de tórax en el que se observaban adenopatías mediastínicas e hiliares derechas (11-12mm). Ante los hallazgos y la clínica persistente se decide ingreso.

A las 48 horas del ingreso presenta dolor abdominal en hipocondrio y flanco izquierdo. Se repite ecografía abdominal objetivándose adenopatías en hilio hepático y esplenomegalia de 12 cm con nódulos hipoecoicos. Ante la sospecha de un proceso neoplásico, se solicita PET-TAC objetivándose captación de adenopatías supra e infradiaphragmáticas, hepática y lesiones esplénicas. Dada la alta probabilidad de malignidad, se realiza estudio de extensión: médula ósea normal y biopsia excisional de dos ganglios inguinales captantes cuya anatomía patológica es compatible con sarcoidosis. Se descartan otras posibles causas de granulomas epiteloides no caseificantes, y como confirmación diagnóstica se decide realizar una biopsia de las lesiones esplénicas, con la cual se confirma el diagnóstico.

Durante el ingreso, el paciente persiste con picos febriles diarios vespertinos, objetivándose pérdida de peso. La exploración física completa por órganos y aparatos durante todo el proceso fue normal. Los niveles de ECA presentaron un aumento progresivo, siendo normales inicialmente.

Con el diagnóstico de sarcoidosis se inicia tratamiento con corticoides sistémicos, con lo que el paciente mejora desde el punto de vista clínico y analítico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica crónica de etiología desconocida, caracterizada por la formación de granulomas, principalmente en ganglios linfáticos y pulmón. En pediatría es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico. La mayoría de los casos ocurren en pacientes entre 13-15 años de edad, siendo la manifestación más frecuente en este grupo etario multisistémica, como en el caso descrito.

GLOSITIS EN NIÑA DE 11 AÑOS

Julia Morata Alba, Paloma Beltrán Català

Hospital Lluís Alcanyis, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La glositis (inflamación de la lengua) es un cuadro infrecuente en la infancia. Las principales causas en este grupo de edad son: infecciones bacterianas o víricas, reacciones alérgicas a fármacos o alimentos, desnutrición, déficit de vitamina C o hierro, lesiones mecánicas, etc.

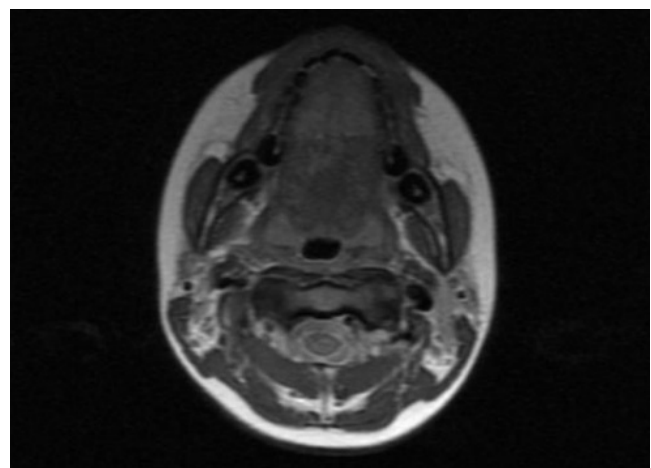
Puede aparecer de forma aguda o crónica. No es grave pero en algunos casos resulta molesto y doloroso.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años con odinofagia y dolor de boca de 2 semanas de evolución, impidiéndole hablar y comer adecuadamente. Presentaba una lengua edematosa, con movilidad limitada y vocalización dificultosa, junto con adenopatías laterocervicales de un cm. En el mes previo, había sido tratada con ceftibuteno por amigdalitis aguda y, posteriormente, con antifúngicos tópicos, por no mejoría de las molestias bucales.

La analítica de sangre mostró 16.000 leucocitos/mm³ con 80% de neutrófilos, proteína C reactiva 14 mg/L, LDH 383 UI/L y VSG de 31 mm. Fue valorada por otorrinolaringología mediante faringolaringoscopia, quien descartando otras lesiones confirmó la glositis. Ingresó para antibioterapia intravenosa con amoxicilina-clavulánico por el probable origen infeccioso.

Durante el ingreso se realizó TC cervical, objetivándose área inflamatoria a nivel de la hipofaringe y de la base lingual. La RMN mostró una zona realzada en el borde anterior de la lengua (**ver imagen adjunta**). Ambos hallazgos se describieron compatibles con glositis.



RMN cabeza-cuello: zona realzada en el borde anterior de la lengua.

Al cuarto día de ingreso, aumentó el dolor y la limitación de la movilidad lingual, iniciándose tratamiento con corticoides intravenosos. En los 4 días siguientes, ambos síntomas mejoraron marcadamente junto con el edema lingual, por lo que se retiró la corticoterapia de forma gradual. El tratamiento antibiótico intravenoso, se mantuvo durante 7 días, dándose el alta a la paciente en este momento. Cultivos de sangre y exudados de orofaringe negativos.

En los controles posteriores la paciente permaneció asintomática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La glositis es una inflamación lingual que puede producir cambios en la coloración, tamaño y consistencia. Puede ser aguda o crónica. De causa primaria o secundaria a otras enfermedades, debiéndose realizar un adecuado diagnóstico diferencial para poder así iniciar un tratamiento correcto y precoz.

HEMATOMA ESPINAL EPIDURAL ESPONTANEO POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA EN NIÑOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE BIBLIOGRAFÍA

Elena Fernández de la Puebla Lechuga, Isabel Lacort Peralta, Carlos Manzanaro Fernández Montes

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

Los hematomas espinales epidurales espontáneos (HEEE) son una emergencia neurológica rara con una incidencia de 0,1 por 100.000 por año. La mayoría de ellos son adultos con tratamiento anticoagulante o tendencia al sangrado. Es baja su incidencia durante la infancia con 45 casos descritos. Aportamos el caso de una niña afectada de un HEEE por malformación arteriovenosa (MAV) y revisamos la bibliografía.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 11 años que consultó, tras aumentar su actividad como bailarina, por dorsolumbalgia de cuatro días de evolución, de forma episódica, seguida de debilidad de miembros inferiores, que le impedían la deambulación, parestesias e imposibilidad para el decúbito supino, autolimitándose en unas horas. No tenía traumatismo espinal previo, ni antecedentes de sangrado. En la exploración neurológica, destacaba hipotonía en miembros inferiores, reflejos osteotendinosos rotuliano y aquileo exaltados y sensibilidad conservada. La analítica sanguínea, incluido estudio de coagulación

dentro de la normalidad. La resonancia magnética mostró un hematoma epidural dorsal de D9-D12 con compresión espinal. Existía una estructura serpiginosa contigua, que se confirmó por arteriografía espinal y estudio anatomopatológico como una MAV, del tipo angioma cavernoso. Se realizó una embolización arterial de la MAV y laminotomía D9-D10 al séptimo día con exéresis de la colección. El déficit neurológico evolucionó de forma favorable progresivamente con recuperación total.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El HEEE es una entidad rara, de localización preferente a nivel toracolumbar en adultos y cervicotorácico en niños menores de 2 años. Esta diferencia parece estar en relación con la desproporción cabeza-cuerpo de los niños más pequeños, que no se corresponde con nuestro caso, una niña mayor. La clínica en niños es inespecífica, dando lugar a un diagnóstico tardío. En nuestro caso, el aumento de actividad física de la paciente, hacía pensar en una dorsalgia mecánica como primer diagnóstico, lo que retrasó el diagnóstico. La resonancia magnética es fundamental para el diagnóstico, así como la arteriografía cuando se sospecha una MAV. El angioma cavernoso es la MAV más frecuente. No hay consenso si hay que realizar laminotomía o laminectomía, si bien en niños se prefiere la laminotomía para evitar la deformidad de la columna post-laminectomía. El pronóstico depende del tiempo de inicio de la clínica hasta la intervención quirúrgica y del déficit neurológico previo. Los niños suelen tener buena evolución con recuperación del déficit neurológico. En conclusión, el HEEE debe ser considerado en niños con lumbalgia y sintomatología de compresión medular. El diagnóstico y tratamiento precoz suele conducir a la curación.



Imagen de resonancia magnética potenciada en T1: Hematoma epidural de D9-D12 con compresión medular

HEMATURIA MACROSCÓPICA EN NIÑOS. REVISIÓN EN NUESTRO SERVICIO

Helena Higuelmo Gómez, Laura Míguez Martín, Javier González García, Begoña Fernández Martínez, María Rodríguez Rodríguez, Ramón Fernández Álvarez

Hospital de Cabueñes, Asturias.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Revisar los casos de hematuria macroscópica ingresados en nuestro servicio, describiendo sus características clínicas y el manejo llevado a cabo.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional, realizado a partir de la revisión de las historias clínicas de los niños ingresados en un hospital de segundo nivel entre el 1 de enero de 2010 y el 31 diciembre de 2014 con diagnóstico al alta de hematuria macroscópica. Se revisaron los antecedentes personales, hallazgos clínicos, pruebas complementarias y diagnóstico final.

RESULTADOS

Se registraron 10 casos de hematuria en total, predominando el sexo masculino (60%). Mediana de edad de 6.5 años. Todos los pacientes consultaron por apreciar alteraciones en el color de la orina. Dos asociaban molestias urinarias bajas, uno dolor lumbar y tres fiebre. Un paciente presentaba edema palpebral bilateral. Hubo antecedente de infección previa tratada con antibióticos en 2 casos, de traumatismo abdomino-pélvico en otros 2 y de ejercicio intenso reciente en uno. En ningún caso constan antecedentes familiares de nefropatía ni sordera. 2 (20%) tenían la tensión arterial en el límite alto de la normalidad para su edad. En todos los casos se realizó hemograma, bioquímica básica, urinocultivo, sedimento de orina y ecografía renal. A un paciente se le realizó también un TAC abdominal ante alteraciones en la ecografía. Se cuantificó la proteinuria en 5 de los casos (50%) y el cociente Ca/Cr en 8 (80%). Se determinaron anticuerpos (ALSO y ANA) y complemento en 7 casos (70%). Como hallazgos significativos se detectó proteinuria no fisiológica en 2 casos, elevación de los títulos de ASLO en uno y descenso del C3 en otro. Ninguno presentó alteraciones de la función renal.

3 (30%) pacientes fueron diagnosticados finalmente de infección urinaria (en todos, el germen aislado fue E.coli), uno (10%) de probable glomerulonefritis hipocomplementémica y 5 (50%) de hematuria macroscópica autolimitada sin especificar. Un caso fue derivado al Hospital de Referencia para posterior estudio

CONCLUSIONES

- El motivo de consulta fue en todos los casos alteraciones en el color de la orina.
- El diagnóstico final en la mayoría de los casos fue hematuria autolimitada sin especificar.
- El manejo habitual en nuestro servicio incluye historia clínica y exploración física minuciosas y orientadas, analítica de sangre y de orina básica, urinocultivo y prueba de imagen, además de otros estudios en función de la clínica.
- La mayoría de los pacientes con hematuria macroscópica pueden ser manejados en un hospital de segundo nivel, según nuestra experiencia.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE PRESENTACIÓN TARDÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Belén Salomón Moreno, Elena González Río, Marta Pérez-Somarrriba Moreno, Regina Echevarría Zubero, Mercedes Bueno Campaña

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El 5-20% de los casos de hernia diafragmática congénita son de presentación tardía, siendo diagnosticadas antes del año de edad en el 65% de los casos. La localización posterior izquierda es la más frecuente (79,9%). La presentación clínica puede ser aguda (60%), crónica (20%) o asintomática. Los síntomas gastrointestinales (vómitos) son los más frecuentes seguidos de los respiratorios (disnea). La radiografía de tórax puede dar el diagnóstico en la mayoría de los casos, pero en ocasiones es necesario completarlo con otras pruebas como tránsito gastrointestinal, RM y TAC. Es fundamental un tratamiento quirúrgico precoz por el riesgo de complicaciones (estrangulación de la víscera herniada y disminución de la capacidad respiratoria).

RESUMEN DEL CASO

Motivo de consulta: Varón de 6 años con vómitos de 24 horas de evolución acompañado de dolor abdominal periumbilical, sin fiebre ni deposiciones diarreicas. Antecedentes de interés: dolor abdominal recurrente. Exploración física: sin hallazgos relevantes. Se administra ondansetrom y se deja en observación. Tras 12h se reintenta tolerancia oral sin éxito, por lo que ingresa. Pruebas complementarias a su llegada: analítica con leve leucocitosis y predominio de neutrófilos, resto de parámetros sin hallazgos significativos; ecografía abdominal: estómago distendido, líquido libre y adenopatías mesentéricas aumentadas. En las primeras horas del ingreso empeoramiento clínico con polipnea

y dificultad respiratoria. Se objetiva hipoventilación en hemitórax izquierdo. Radiografía tórax: hemitórax izquierdo ocupado por cavidad compatible con cámara gástrica y desplazamiento contralateral del mediastino. TAC toracoabdominal: hallazgos compatibles con hernia diafragmática posterior izquierda (hernia de Bochdaleck) con estómago completo, bazo, cola de páncreas, ángulo esplénico de colon y grasa mesentérica en cavidad torácica; y gran distensión del estómago probablemente secundaria a torsión o volvulación en la transición antro-duodenal. Se deriva para intervención quirúrgica con evolución posterior favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Para el diagnóstico la hernia diafragmática congénita de presentación tardía es imprescindible un alto índice de sospecha ante un cuadro digestivo acompañado sintomatología respiratoria. La RX simple de tórax aunque puede dar el diagnóstico, debe complementarse con otras pruebas de imagen para dar un diagnóstico anatómico más detallado. A pesar de compartir base anatómica, la presentación tardía se diferencia en cuadro clínico, manejo y pronóstico de la forma neonatal, por lo que se hace necesario un estudio independiente de la misma.

HIPERNATREMIA SECUNDARIA A PREPARACIÓN ACCIDENTAL DE BIBERÓN CON AGUA DE MAR

Antonio Hedrera Fernández, Ana M.^a Vegas Álvarez, Carlos Alcalde Martín, Garazi Fraile Astorga, Beatriz Salamanca Zarzuela, Fernando Centeno Malfaz

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

Se define la hipernatremia por una concentración de sodio en sangre superior a 145 mmol/L. La causa más frecuente es un déficit hídrico, pero puede ser debida a un exceso de aporte de sodio, que a su vez puede deberse a errores en dosificación de perfusiones salinas o bien a ingesta masiva de sal (ahogamientos en el mar). Presentamos un caso clínico de intoxicación salina por ingesta involuntaria de agua de mar en biberón.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 4 meses, sin antecedentes patológicos, que acude al servicio de urgencias remitida desde Atención Primaria tras haber ingerido 300 mL de leche de fórmula reconstituida accidentalmente en agua de mar (el biberón se preparó de manera fortuita a partir de una botella de plástico convencional que contenía agua marina que había sido recogida en el mar Medi-

terráneo con fines terapéuticos). La concentración de cloruro sódico aproximada en el agua del mar Mediterráneo es de entre 33 a 39 g/L, por lo que se estima una ingesta aproximada de 12 g de cloruro sódico, (34 mg/kg). Hipernatremia inicial de 147 mmol/L presentando como único síntoma leve edema palpebral bilateral. Se pauta expansión con suero salino fisiológico iniciándose posteriormente sueroterapia intravenosa a necesidades basales, con corrección de la natremia en 48 horas hasta 138 mmol/L a los 3 días de ingreso. Al ingreso presenta acidosis metabólica (pH 7.24, HCO₃ 17 mmol/L), con corrección progresiva hasta pH 7.47 y HCO₃ 23.9 mmol/L con la sueroterapia comentada. Asintomática en todo momento, con diuresis conservada.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Si bien la causa más frecuente de hipernatremia es la deshidratación por déficit de ingesta hídrica o aumento de las pérdidas renales o extrarrenales de líquidos, no deben obviarse otras causas de elevación del sodio en sangre, como los hiperaldosteronismos o el exceso de ingesta de sodio como ocurre en ahogamientos en agua de mar, alteraciones en la técnica de preparación de lactancia artificial, o errores en dosificación de soluciones parenterales. La anamnesis y exploración física del paciente, atendiendo especialmente a la aparición de edemas, junto con el hallazgo de sodio elevado en plasma y orina, deben ser suficientes para la sospecha clínica de intoxicación salina. La actitud terapéutica consiste en aportar líquidos restringiendo el aporte de sodio, para conseguir un descenso de 0.5mmol/L cada hora, de forma gradual para evitar el edema cerebral (convulsiones, coma). Un inicio precoz del tratamiento evitará las manifestaciones clínicas severas de la hipernatremia (irritabilidad, letargia, hemorragia cerebral).

IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO MULTIDISCIPLINAR EN NEUROFIBROMATOSIS

Nerea Ilundain Tirapu, Fátima Castillo Gómez, Laura Armendáriz Lacasa, Eulalia Turón Viñas, Nuria Pardo García, Esther Roe Crespo

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética, progresiva y multisistémica, con afectación predominante de la piel y el sistema nervioso, de herencia autosómica dominante. Expresión clínica amplia y variable que junto al riesgo de aparición de tumores y evolución impredecible requiere una monitorización regular de los pacientes afectados. Las prue-

bas de imagen estarán indicadas cuando aparezcan anomalías/signos nuevos que sugieran posibles complicaciones de NF.

En nuestro centro existe un comité de genodermatosis compuesto por neuropediatría, dermatología, oftalmología y psicología que realiza seguimiento de pacientes con NF.

Describimos dos casos clínicos de NF1 que presentaron como complicación tumores a nivel de sistema nervioso central.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: niña con >6 manchas café con leche >5mm en tronco y extremidades desde el nacimiento sin otras alteraciones a la exploración. No antecedentes familiares de NF. Derivada por su pediatra a dermatología. No progresión de las lesiones desde el nacimiento. Buen desarrollo psicomotor. Seguimiento multidisciplinar por el comité de genodermatosis con buena evolución hasta los 3 años cuando se detecta asimetría en agudeza visual por lo que se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral que muestra glioma del nervio óptico. Diagnóstico genético positivo para NF1. Se inicia tratamiento quimioterápico, bien tolerado con buena evolución analítica y disminución del tamaño de las lesiones a nivel de vías ópticas.

Caso 2: niño de 3 meses con manchas café con leche en tronco y extremidades de varias semanas de evolución. No antecedentes familiares de NF. Derivado por su pediatra a dermatología. Valorado en comité de genodermatosis a los 2 años, donde se detectan >6 manchas café con leche de >5mm con freckling axilar y en cuello. Evolución sin alteraciones hasta los 2 años y 8 meses cuando se detectan papilas ópticas asimétricas, se realiza RMN cerebral que muestra lesión infiltrativa del quiasma con afectación de la vía visual. Afectación cerebelosa del núcleo dentado. Se orienta como glioma de bajo grado y se inicia tratamiento quimioterápico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- El paciente con manchas café con leche sin otra clínica acompañante debe ser controlado para detectar posibles signos/alteraciones sugestivos de NF de aparición posterior.
- La existencia de un comité de genodermatosis compuesto por varios especialistas facilita la detección y seguimiento de los pacientes afectados de NF.
- Se debe valorar la necesidad de pruebas de imagen ante alteraciones detectadas durante el control evolutivo en pacientes con NF dado el riesgo de aparición de tumores.

INFECCIÓN URINARIA EN EL PACIENTE MENOR DE UN MES

Irene Isern Alsina, Elisabet Gago Benedi, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué, Carlos Rodrigo Gonzalo de Lira

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La prevalencia de infección del tracto urinario (ITU) en recién nacidos febriles oscila entre 7% y 15%. La inmadurez del sistema inmunitario implica un mayor riesgo de infecciones sistémicas, por lo que debe iniciarse estudio y tratamiento de sepsis.

MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo de 73 casos de ITU (urocultivo positivo) en menores de un mes durante un periodo de 5 años. Analizamos datos epidemiológicos, así como las exploraciones complementarias realizadas, el tratamiento instaurado y la evolución clínica. Se excluyen neonatos ingresados en las unidades de cuidados intensivos.

RESULTADOS

El 75% fueron varones y el 73% mayores de 15 días de vida al diagnóstico.

Un 57.5% presentaron fiebre. Otros signos clínicos fueron: irritabilidad (25%), vómitos (15%) y rechazo de la ingesta (8%).

La cifra media de leucocitos en sangre fue de 14.485/mcL (límites: 4.500-33.000) y la mediana de proteína-C-reactiva fue 2,3 mg/dl (límites: 0,02-28). Únicamente un 20% de los casos presentó cifras de PCR > 8mg/dL.

La cifra mediana de leucocitos y bacterias en sedimento urinario automatizado fue de 580 leucocitos/mcL (límites: 0-14.930) y 140 bacterias/mcL (límites: 0-5.440), respectivamente.

Se realizó estudio de LCR en 68 casos (93%) siendo patológico en 2 casos, con identificación de *E. coli* en LCR en ambos. Un 8 % de los hemocultivos resultaron positivos (5 *E. coli* y 1 *S. aureus*).

En todos los casos se inició tratamiento con ampicilina y cefotaxima. Un 72,6% de los urocultivos fueron positivos a *E. coli*, un 8,2% a *Enterococcus sp*, un 6,8% a *Klebsiella sp* y 4% a *Enterobacter sp*. El 66% de *E.coli* fueron resistentes a ampicilina.

Las ecografías prenatales fueron normales en el 93% de ellos. En 14 (19%) la ecografía renal durante el episodio mostró alguna alteración, siendo la más común la ectasia piélica (78%). En 6 se confirmó posteriormente reflujo vésico-ureteral (RVU).

9 casos presentaron infecciones de orina posteriormente, 3 de los cuales con antecedentes de RVU. No se registró ningún éxito.

CONCLUSIONES

En nuestra serie de casos existe un claro predominio del sexo masculino y de infección por *E coli*, con escasa elevación de la PCR al diagnóstico y con moderada incidencia de algún tipo de alteración renal en la ecografía.

La incidencia de bacteriemia y de afectación meníngea fue escasa, lo que podría plantear realizar estudio de sepsis únicamente a neonatos <15 días con fiebre y a todos los que tuvieran afectación del estado general.

INGRESOS PROLONGADOS EN HOSPITALIZACIÓN DE LACTANTES Y ESCOLARES

Margarita Laura Arnés Parra, Naia Larrinaga Dañobeitia, Ainara Lecuona Serrano, Concepción Salado Marin, Juan Ignacio Montiano Jorge

OSI Araba, Osakidetza, Álava.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los hospitales de agudos, ciertos pacientes requieren ingresos prolongados. El objetivo es conocer las

características de nuestros pacientes con ingresos prolongados, para saber cuáles son sus características y aplicar o proponer mejoras.

MÉTODOS

Los ingresos totales fueron 840, con una estancia media de 4 días. Hemos realizado un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de los pacientes que estuvieron ingresados, diez días o más, recogiendo datos de edad, sexo, estancia, diagnóstico, traslados, valorando dos grupos: pacientes sin antecedentes (sin AP) y pacientes con antecedentes (con AP) (crónicos/complejos). Para las valoraciones estadísticas se ha empleado la comparación de medias y proporciones.

RESULTADOS

Hubo 50 ingresos prolongados (5,9% del total), de 44 pacientes. El 56% (28) fueron varones. El mes del año en el que más pacientes ingresaron fue abril. La edad (media 37,66 meses [1-167], mediana 21,5). La estancia (media 14,48 días [10-68], mediana 12). Presentaban antecedentes el 50%, de estos, el 72% con patología compleja. Cuatro pacientes tuvieron más de un ingreso. Hubo 2 traslados a centro de referencia. Describimos los diagnósticos en la **Tabla 1**.

DIAGNÓSTICO. Pacientes crónicos /Complejos.	ESTANCIA	EDAD MESES	DIAGNÓSTICO. Pacientes sin antecedentes.	ESTANCIA	EDAD MESES
BRONCOPNEUMONIA/HEMATURIA GLOMERULAR	14	141	CELULITIS DE LA CARA	12	9
FRACASO RESPIRATORIO AGUDO/FIBROSIS QUÍSTICA	11	121	PIELONEFRITIS AGUDA/ANEMIA FERROPÉNICA	14	9
EPISODIOS CRÍTICOS / EPILEPSIA	14	71	POLINEURITIS INFECCIOSA AGUDA	23	10
BRONCOPNEUMONIA/INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA /DUPLICACIÓN REGIÓN RQ 28	18	62	OSTEOMIELITIS	11	12
DIABETES TIPO I / DEBUT	10	61	NEUMONIA / DERRAME PLEURAL	14	3
SÍNDROME DE BARTTER/DESCOMP. METABÓLICA/ MICRODELECCIÓN 22Q11.2	17	38	PANSINUSITIS AGUDA / OSTOMIELITIS	11	4
PURPURA SCHÖNLEIN-HENOCH/ DISTRONIA MIOTÓNICA DE STEINERT	17	34	LINFADENITIS AGUDA	11	6
LINFADENITIS AGUDA / ENFERMEDAD CELIACA	10	14	OSTEOMIELITIS	11	12
DIABETES TIPO I / DEBUT	12	11	NEUMONIA / DERRAME PLEURAL	12	2
NEUMONIA / INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA / HIPERREFLEXIA	10	4	ESTANCAMIENTO PONDERAL	13	11
NEUMONÍA ASPIRATIVA/INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA / HIPERREFLEXIA	14	7	FIEBRE + NEUTROPENIA / ECTIMA GANGRENOSO/GRIPE A	15	4
NEUMONIA LID/ INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA / HIPERREFLEXIA	20	3	LINFADENITIS AGUDA	13	11
FIEBRE /HIPERREFLEXIA	15	8	LINFADENITIS AGUDA	11	12
ACIDOSIS PROPIONICA/DESCOMPENSACIÓN/INFECCIÓN RESPIRATORIA VIRS	11	12	GEA / DESHIDRATACIÓN / ROTAVIRUS	26	2
ATRESIA VÍAS BILIARES/ DIAGNÓSTICO	10	1	BACTERIEMIA NO ESPECIFICADO	10	4
ATRESIA VÍAS BILIARES/ COLANGITIS	10	8	GEA / DESHIDRATACIÓN / HIPOGLUCEMIA/ROTAVIRUS	10	9
ESPASMOS INFANTILES/ENCEFALOPATÍA	68	8	MENINGITIS ESTREPTOCOCCICA	17	7
CARDIOPATÍA CONGÉNITA/GANANCIA DE PESO INSUFICIENTE	11	6	GEA / DESHIDRATACIÓN	10	7
CARDIOPATÍA CONGÉNITA/GANANCIA DE PESO INSUFICIENTE	17	7	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA /BRONQUOLITIS VIRS +	12	12
UROPATÍA /INFECCIÓN DE VÍAS URINARIAS /GEA POR ROTAVIRUS	10	3	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA /BRONQUOLITIS VIRS +	11	12
ESTUDIO ESTANCAMIENTO PONDERAL /HIPERTENSIÓN PULMONAR/INFECCIÓN URINARIA	10	3	MALOS TRATOS FÍSICOS A MENORES /DISTOCIA SOCIAL	22	9
ENCEFALOPATÍA HIPOKOCOSQUÉMICA/ CANDIDIASIS	10	38	NEUMONIA POR ESTREPTOCOCCO GRUPO A/ DERRAME PLEURAL	19	4
ENCEFALOPATÍA HIPOKOCOSQUÉMICA/GRIPE /GEA POR ROTAVIRUS	10	38	GLOMERULONEFRITIS AGUDA	13	11
ANEMIA FERROPÉNICA/ ENFERMEDAD CELIACA	12	49	NEUMONIA / DERRAME PLEURAL	12	2
ENCEFALOPATÍA HIPOKOCOSQUÉMICA/ INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA	11	28	SEPTICEMIA /ALIMENTACIÓN ENTERAL TRANSITORIA	19	10

Comparativa de los grupos:

No se han encontrado diferencias en la estancia entre los con AP (15,08 días, DesvS 11,68) y los sin AP (14,08 días, DesvS 4,51), ($p=0,69$),

Tampoco se han encontrado diferencias al comparar los traslados a centro de referencia con los ingresos generales: 12/790, frente a 2/50, ($p=0,44$).

Sí que hay diferencia en la edad de los sin AP (7,76 meses, DesvS 3,65), y la edad media de los con AP (31,04 meses, DesvS 36,82) ($p=0,002$).

CONCLUSIONES

Destacamos en nuestra serie una condición ya conocida, y es que entre los pacientes con ingreso prolongado se encuentran aquellos con patología crónica y compleja, en un alto porcentaje. En nuestra revisión vemos que los ingresos prolongados en niños sin antecedentes se dan en pacientes de menor edad, al compararlos con los pacientes con antecedentes. No parece que la condición de presentar antecedentes conlleve una mayor estancia en este grupo de pacientes frente a los que no los presentaban. Por otro lado, destacamos que los ingresos prolongados tampoco se relacionan con más traslados al centro de referencia. Como campos de mejora, decir que en algunas patologías, como los adenoflemones, la mayoría pacientes sin antecedentes, podría valorarse un alta precoz con controles seriados posthospitalización. Además, la hospitalización a domicilio, podría reducir algunos ingresos en pacientes crónicos, aunque este es un servicio que no está al alcance de todos los hospitales.

INGRESOS REITERADOS Y PROLONGADOS EN PLANTA DE AGUDOS

Naia Larrinaga Dañoibeitia, Ainara Lecuona Serrano, Margarita Laura Arnés Parra, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge

OSI Araba, Osakidetza, Álava.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Conocer y analizar las características de los pacientes que ingresan más veces y más tiempo para establecer conclusiones y campos de mejora.

MÉTODOS

En nuestro Hospital ingresaron 840 pacientes pediátricos en el año 2014. Hemos revisados aquellos que ingresaron 3 o más veces en el mismo año y que además hayan tenido algún ingreso prolongado (más de 10 días). Hemos recogido datos de sexo, estancia,

diagnóstico, traslado a centro de referencia, valorando dos grupos: pacientes sin antecedentes (sin AP) o pacientes con antecedentes (con AP) patología crónica/compleja. Para las valoraciones estadísticas se ha empleado la comparación de medias y proporciones.

RESULTADOS

Ocho pacientes cumplían las características del estudio. Los diagnósticos se describen en la **Tabla 1**. Estos pacientes han tenido 39 ingresos y 299 estancias. El 75% (6) han sido hombres. La estancia ha sido (media 7,62 [1-20]; mediana 7,4). El número de ingresos (media 4,87 [3-9]; mediana 4). Excepto uno, todos eran pacientes crónicos/complejos (87,5%). Precisaron traslado a centro de referencia 4 pacientes (uno en dos ocasiones para neurocirugía por osteomielitis del frontal, otro para colocación de botón gástrico y un tercero tras el diagnóstico de atresia de vías biliares).

Diagnósticos en ingresos.	Estancia	Diagnóstico principal.	Nº DE INGRESOS
FRACASO RESPIRATORIO AGUDO (LOS 5)	7,12 (2-18)	Duplicación región Xq 28	8
PURPURA SCHÖNLEIN-HENOCH RECAÍDAS/DOLOR ABDOMINAL/ DEFICIT FACTOR XIII	9,66 (3-17)	Distrofia miotónica de Steinert	3
INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA(6 INGR) FIEBRE /PRUEBAS	8,33 (1-20)	Hiperekplexia. (traslado cirugía)	9
DESCOMPENSACIONES METABÓLICAS +INFECCIOSO	6 (2-11)	Acidemia propiónica.	3
DIAGNÓSTICO/ FIEBRE(3)/COLANGITIS	7,5 (2-10)	Atresia vías biliares (traslado cirugía)	4
CANDIDIASIS BUCAL/GRIPE/FIEBRE/PHMETRÍA	7 (1-10)	Encefalopatía hipóxico-isquémica, tetraparesia espástica, encefalopatía epiléptica.	4
INSUFICIENCIAS RESPIRATORIAS (4)/INSTAURACIÓN DIETA (1)	7,4 (3-11)	Encefalopatía hipóxico-isquémica, Sd. West secundario	5
PANSINUSITIS/OSTEOMIELITIS FRONTAL/HEMATURIA	8 (6-11)	Osteomielitis frontal. (traslado neurocirugía: 2)	3

Se han encontrado diferencias entre las estancias de estos pacientes (media 7,62, DesvS 1,07) con la estancia general (media 4, DesvS 4,1) ($p=0,000$).

Se han encontrado diferencias entre los traslados de estos pacientes (4/39) y los generales (10/801) ($p=0,0003$).

CONCLUSIONES

Estos pacientes son crónicos/complejos, están más días ingresados y precisan más traslados a centros de referencia que los pacientes generales.

Alguno de nuestros pacientes se ha pasado dos meses y medio hospitalizados, quizás no haya sido posible dados nuestros recursos ofrecer otras soluciones. A pesar de la coordinación, de la relación estrecha entre profesionales, sólo podría haberse aligerado esta carga, y parcialmente, con una asistencia de hospitalización domiciliaria.

INTERVENCIÓN ENFERMERA EN EL ASMA AGUDA GRAVE CON SULFATO DE MAGNESIO

Alicia Galera García¹, David Jesús Cabrera Rueda², M.^a Purificación Martínez García²

¹ Hospital de Poniente, Almería.

² Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En una crisis asmática grave la utilización de fármacos broncodilatadores para relajar los músculos y abrir las vías respiratorias y los fármacos corticoides para reducir la inflamación es una práctica normalizada. Se observa que la utilización en los últimos tiempos en nuestro hospital comarcal del sulfato de magnesio intravenoso influye positivamente en los músculos y en la reducción de la inflamación. Una práctica que reduce duración de tratamientos, el número de intervenciones enfermeras, y acorta estancias hospitalarias. Y en su conjunto a reducir costes.

El objetivo es examinar el efecto adicional al tratamiento broncodilatador intensivo y corticoides sistémicos a altas dosis del sulfato de magnesio intravenoso en los niños con asma aguda grave, mediante la evolución positiva de las escalas normalizadas manejadas por enfermería y reducción de las intervenciones enfermeras.

MÉTODOS

Revisión de historias clínicas de niños desde septiembre del 2015 a Enero del 2016 que reciben tratamiento con sulfato de magnesio intravenoso. Y realización de una búsqueda bibliográfica en distintas bases de datos.

RESULTADOS

Se incluyeron 14 casos clínicos. Los niños que recibían sulfato de magnesio demostraron mejorías significativas en los Score de Wood-Downes, realizados al ingreso y a las 12 horas evolucionando el 84% de una crisis severa a moderada. Y un 16% fueron trasladados a una unidad de cuidados intensivos.

CONCLUSIONES

Las revisiones bibliográficas realizadas apoyan el uso rutinario del sulfato de magnesio intravenoso en todos los niños con crisis asmática aguda grave. Trabajando en beneficio del niño y en su rápida recuperación el uso del fármaco reduce la intervención enfermera y farmacológica porque necesitan menos cantidad de dosis para mejorar. Los datos aportados por el servicio de farmacia indican que el tratamiento para este tipo de niños se encuentra en tres o cuatro euros, de este modo ayudamos también a reducir costes y estancias hospitalarias.

INTOXICACIÓN POR HIERRO, MANEJO EN URGENCIAS

María Palomares Eraso, Nelly Marlene Román Mendoza, Tania Carbayo Jiménez, Elena Paredes González, Enrique Salcedo Lobato, Alberto Barasoain Millán

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La intoxicación por hierro es poco frecuente en la infancia (0,3% intoxicaciones en Urgencias), pero puede ser mortal. Presentamos el caso de una niña con ingesta accidental de hierro, manejo en Urgencias y revisión de bibliografía.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años con ingesta accidental de sulfato ferroso (80 mg hierro elemental) sin precisar cantidad exacta, un vómito de 4 comprimidos, buen estado general, dolor abdominal que cedió tras un vómito. En la radiografía abdominal se observaron 10 comprimidos en estómago. Se inició sueroterapia y omeprazol intravenoso y derivación a un Hospital terciario para endoscopia. En todo momento buen estado general con exploración física normal, estable hemodinámicamente. En las pruebas complementarias se observó alcalosis respiratoria, glucosa 114mg/dL, enzimas hepáticas normales, leucocitosis 15.500/ μ L, hierro 292 μ g/dL, ferritina 38 ng/ml, transferrina 230 mg/dL, TIBC 324 μ g/dL, % Saturación Transferrina 90.2%. Cirugía no realizó endoscopia por falta de indicación. Ingresó en UCIP para perfusión de deferoxamina a 15mg/kg/h y monitorización por estar la ingesta de hierro elemental en límite de toxicidad grave (60mg/kg). A las 8 horas los niveles de hierro disminuyeron a 223 μ g/dL, siendo normales a las 48 horas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La mayoría de intoxicaciones por hierro son por ingesta accidental, no suelen producir toxicidad o es mínima. La gravedad depende de la cantidad de hierro elemental. Cuatro fases clínicas: Gastrointestinal (30 minutos-6 horas tras ingesta), latente (6-24 horas), shock y acidosis metabólica (6-72 horas), hepatotoxicidad (12-96 horas), obstrucción intestinal (2-8 semanas). El diagnóstico es clínico, la combinación de historia clínica, exploración física y pruebas complementarias ayuda a identificar a pacientes con riesgo de toxicidad sistémica. Se recomienda realizar pruebas de laboratorio si hay signos de toxicidad sistémica, ingestión de cantidad desconocida y/o de más de 40mg/kg hierro elemental. Los niveles de hierro medidos entre las 4 y 6 horas postingesta son el mejor estimador de la gravedad.

El manejo inicial es la estabilización y la sueroterapia. La descontaminación intestinal puede realizarse con lavado gástrico o irrigación total del intestino (indicado en ingesta masiva de comprimidos u obstrucción). No se indican la administración de jarabe de ipecacuana, carbón activado, catarsis con preparados de magnesio o lavado gástrico con soluciones de bicarbonato, fosfato o deferoxamina. En casos de obstrucción o persistencia en intestino puede indicarse cirugía o endoscopia.

La deferoxamina intravenosa es el antídoto de elección en intoxicaciones con síntomas graves (hipovolemia/shock, letargia/coma, vómitos o diarrea persistente), acidosis metabólica, pico de hierro sérico >500mcg/dL, número significativo de comprimidos en radiografía.

LACTANCIA MATERNA PROLONGADA. ACTITUD Y CONOCIMIENTOS DEL PERSONAL DE ENFERMERÍA PEDIÁTRICA

Lucía Reviriego Moreno, Inés González Martín, Nadiby Bona Rosales, María Galindo Ferrer, José M.^a Irurzun Mateos, M.^a Dolores Navarrete Zampaña

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La publicación por parte del Comité de Lactancia Materna de la AEP, del documento "LACTANCIA MATERNA EN NIÑOS MAYORES O "PROLONGADA"", impulsó la idea de realizar un estudio, para acercarnos al conocimiento que tiene el personal de enfermería pediátrica de nuestro hospital, sobre este tema. A pesar de las políticas de apoyo a la lactancia materna de las principales asociaciones nacionales e internacionales, el rechazo social y profesional hacia las madres que deciden continuar amamantando más allá del año de edad, documentado en varios estudios, nos hace plantearnos la necesidad de conocer nuestra realidad.

Objetivos:

Determinar el nivel de conocimientos sobre lactancia materna prolongada del personal de enfermería pediátrica.

Identificar la existencia de rechazo por parte del personal de enfermería pediátrica

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo. Se entregará al personal de enfermería de las Unidades de Hospitalización Pediátrica, Urgencia Pediátrica y Cuidados Intensivos Pediátricos, un cuestionario auto administrado y de elaboración propia, basado en el documento

"LACTANCIA MATERNA EN NIÑOS MAYORES O "PROLONGADA"" y en una revisión bibliográfica, (no hay disponible ningún instrumento validado para este fin). Este cuestionario será contestado anónima y voluntariamente, tras el consentimiento verbal de los participantes. Está compuesto de 12 items con dos formatos de respuesta, cuatro preguntas dicotómicas y ocho con formato multirespuesta con una única alternativa válida, agrupadas en dos bloques para evaluar los conocimientos y el rechazo, que son las variables de nuestro estudio.

RESULTADOS

Los participantes revelaron bajos conocimientos sobre lactancia materna. Cabe destacar que el 41% considere que la lactancia no es a demanda o que el 74% considere que la edad natural de destete está entre los 6 meses y el año.

También indicaron rechazo hacia la lactancia materna prolongada. A pesar de que el 86% identifica barreras hacia las madres que continúan amamantando, no reconocen al profesional sanitario como parte de éstas.

CONCLUSIONES

La circunstancia social, poco frecuente, de encontrar madres lactantes más allá del año, nos plantea una mayor exigencia como profesionales. Puesto que las barreras que encuentran estas madres suelen estar basadas en mitos y creencias personales, toma especial relevancia, la necesidad de canalizar nuestros servicios enfermeros utilizando la mayor evidencia científica disponible.

Recomendaríamos la realización de sesiones clínicas sobre Lactancia Materna. De tal manera, que el personal de enfermería se posicione como referente de consulta y apoyo en la toma de decisiones, y no suponga un obstáculo, a la hora de lograr una lactancia materna, en este caso prolongada.

LARINGITIS DE REPETICIÓN EN EL LACTANTE: ¿TENGO QUE PENSAR EN ALGO MÁS?

Irene Lázaro Rodríguez, Tania Carbayo Jiménez, María Palomares Eraso, Cristina De Manuel Gómez, Nelly Marlene Román Mendoza, Pilar Cedena Romero

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los episodios de dificultad respiratoria en lactantes sin patología subyacente son inherentes a la actividad diaria del pediatra. Pese a ello, no podemos relegar

la sospecha de una entidad nosológica de base, ante niños con sucesivos cuadros de distrés respiratorio y con una frecuencia progresivamente más recortada en el tiempo.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 2 meses con necesidad de CPAP al nacimiento (Apgar 5/7) e ingreso en neonatología durante 24 horas por dificultad respiratoria, con una segunda hospitalización al mes de vida por episodio aparentemente letal idiopático. Traída a Urgencias por dificultad respiratoria con estridor inspiratorio y llanto disfónico. A la exploración física: tiraje subcostal, no evidenciable a otros niveles. No lesiones cutáneo-mucosas en ninguna localización. A la auscultación pulmonar, buena entrada de aire bilateral con algún sibilante aislado. Saturación de O₂ del 100% y frecuencia respiratoria de 60. En las últimas tres semanas, ha precisado ingreso en dos ocasiones con diagnóstico de laringotraqueobronquitis y con adecuada resolución de los episodios, tras tratamiento con dexametasona y nebulizaciones de adrenalina. En los periodos en los que la niña se encuentra asintomática, no presenta ruidos inspiratorios con el decúbito, ni con el llanto. Ante cuadro respiratorio de evolución tórpida, se realiza radiografía de tórax, visualizándose mínimos engrosamientos peribronquiales, sin otros hallazgos. Se efectúa exploración ecocardiográfica para excluir posibilidad de anillo vascular que comprometa la vía respiratoria y se contacta con el servicio de Otorrinolaringología para exploración fibroscópica. En ésta, se objetiva discreto estrechamiento de la luz laríngea compatible con laringitis subglótica, sin descartarse estenosis laríngea congénita. Ante este hallazgo, se realiza broncoscopia, en la que se visualiza en región subglótica una masa, parcialmente obstructiva, compatible con hemangioma. Con el fin de excluir hemangiomas en otras localizaciones, se solicita ecografía transfontanelar y abdominal, que no muestran anomalías. Se inicia tratamiento con propranolol en pauta ascendente, con vigilancia de frecuencia cardíaca, tensión arterial y glucemias. Actualmente, varios meses tras el inicio del tratamiento, la niña se mantiene asintomática, sin nuevos episodios de dificultad respiratoria.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los hemangiomas laríngeos son una entidad rara, constituyendo el 1,5% de las malformaciones laríngeas en la infancia. No obstante, el hecho de que puedan ser potencialmente graves por compromiso de la vía aérea subyacente, exige al pediatra cierto grado de sospecha ante lactantes con cuadros repetidos de distrés respiratorio, especialmente durante el primer año de vida.

LINFANGIOMA GIGANTE COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO

Laura Zamora Gómez, Elena González Alguacil, Antonio Lorenzo Antúnez Segura, M.^a Ángeles García Herrero, Elena García Esparza, Gloria López Lois

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son hamartomas que se constituyen a partir de malformaciones del tejido linfático embrionario, produciendo comunicaciones anómalas de los vasos linfáticos y, como consecuencia, linfaectasia y formación del tumor.

El subtipo histológico más frecuente es el quístico y comienzan a manifestarse, sobre todo, en los primeros 5 años de vida. Tan solo el 8% del total se localizan a nivel intratorácico o intraabdominal. Suelen cursar de forma asintomática. Son lesiones sin potencial maligno, aunque suelen progresar, recidivar o presentar complicaciones como infección, obstrucción intestinal, hemorragia y gangrena intestinal secundaria a vólvulos o infarto.

A continuación, presentamos un caso atípico de linfangioma gigante.

RESUMEN DEL CASO

Paciente varón de 9 años que acude a Urgencias por dolor abdominal de 2 días de evolución de tipo cólico localizado en región periumbilical, sin asociar fiebre, vómitos, diarrea, ni alteraciones en el hábito deposicional ni en la ingesta de alimento. EF: abdomen doloroso a la palpación de hemiabdomen izquierdo, Blumberg negativo, resto normal. Analítica: ligera neutrofilia, PCR 4,8 mg/l. Se decide alta tras comprobar desaparición del dolor con analgesia convencional. Vuelve a los 3 días con dolor en zona periumbilical, así como en flanco e hipocondrio izquierdos de tipo cólico. Aparece hiporexia y respuesta parcial a la analgesia convencional. EF: destaca palpación de masa en hemiabdomen izquierdo no hallada en la última consulta. Ecografía abdominal: gran masa retroperitoneal en flanco izquierdo de 10 cm de diámetro, sólida, con flujo en su interior, que comprime y desplaza asas intestinales. Se traslada a centro de referencia. En TAC observan regiones sólidas y regiones quísticas. Se realiza biopsia y PAAF y se llega al diagnóstico de linfangioma gigante. Se somete al paciente a resección parcial porque compromete estructuras adyacentes y en la actualidad se lleva a cabo seguimiento, sin evidenciar recidiva ni complicaciones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El linfangioma gigante constituye una patología infrecuente, sobre todo en la localización intraabdominal que presentaba nuestro paciente. A menudo se diagnostica de forma casual y, menos frecuentemente, a partir de alguna de sus complicaciones.

El dolor abdominal es un motivo de consulta frecuente en la urgencia de pediatría. En la mayor parte de los casos no se encuentra organicidad o se trata de patología banal. Una adecuada historia clínica, haciendo hincapié en episodios anteriores similares y hábito intestinal, y una exhaustiva exploración adaptando las pruebas complementarias a cada caso en concreto, mejorará nuestro rendimiento diagnóstico.

LITIASIS BILIAR EN UN NIÑO DE 20 DÍAS CON COLESTASIS

Ester Dejuan Bitriá, Manuel Espinoza Vega, M.^a Araceli Manso Cuevas, Julia Cano Fernández, Alicia Arévalo Cenxual, Ana Lourdes Luis Huertas

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años ha habido un incremento de la incidencia de litiasis biliar en la edad pediátrica debido a la mayor utilización de la ecografía. Sin embargo la patología colestásica de causa litiásica es excepcional en los neonatos, siendo su manejo controvertido por el escaso número de casos reportados en la literatura. Presentamos el tratamiento satisfactorio de un neonato con coledocolitiasis mediante manejo conservador.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 20 días de vida que acude a urgencias por vómitos proyectivos e irritabilidad de 24 horas de evolución. Como único antecedente de interés había presentado un episodio de deshidratación a los 3 días de vida. La ecografía abdominal objetivó una dilatación de la vía biliar intrahepática y extrahepática con un colédoco de 8 mm y la presencia de múltiples litiasis en vesícula biliar. En la analítica sanguínea se observó un patrón de colestasis (Brr total 7,6 mg/dl, Brr directa 2,3 mg/dl, GGT 744 U/L, FA 256 U/L, GOT 72 U/L, GPT 71 U/L). Ante la sospecha de coledocolitiasis se decidió manejo conservador mediante ingreso con sueroterapia, con resolución de la clínica a las 12 horas, desaparición de la dilatación de la vía biliar a las 48 horas y disminución progresiva del patrón analítico de colestasis, normalizándose la Brr a los tres días de su estancia y la GGT a los 2 meses del seguimiento. Se realizaron controles ecográficos mensuales, objetivándose la desaparición

de las litiasis biliares al cuarto mes. Finalmente, tras un extenso estudio etiológico se determinó como posible causa el episodio previo de deshidratación.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El manejo conservador constituye una opción segura y efectiva en el tratamiento de la litiasis biliar y sus posibles complicaciones en la población neonatal. La posibilidad de resolución espontánea de la litiasis biliar en la edad pediátrica sugiere la necesidad de un tratamiento individualizado.



MENINGITIS POR PSEUDOMONAS AERUGINOSA EN UN PACIENTE CON MATERIAL DE OSTEOSÍNTESIS VERTEBRAL

Nerea Uribarri Yarza, M.^a Isabel Dúo Olabarria, Amaia Zugazabeitia Irazabal, Itziar Ojinaga Niño, María Itziar Pocheville Guruceta, Miguel Ángel Vázquez Ronco

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN

La fiebre sin foco es una consulta común en el Servicio de Pediatría. Además de una exploración física completa por aparatos y unas pruebas complementarias dirigidas, siempre es importante reconocer y tener en cuenta las características y los antecedentes previos de cada paciente para orientarnos en el origen de la misma.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 13 años, afecto de Síndrome de Leigh, intervenido de escoliosis dorsolumbar el año previo,

con colocación de material de osteosíntesis e injerto óseo, presentando como intercurrentia, infección de la herida quirúrgica por *Pseudomona Aeruginosa*, recibiendo tratamiento antibiótico oral.

Presenta cuadro de fiebre intermitente de un mes de evolución, sin otra clínica asociada salvo decaimiento progresivo. No viajes recientes, ni contacto con animales. Epidemiología infecciosa negativa.

Inicialmente presenta exploración física normal, con exploración neurológica basal de acuerdo a su patología de base. Pruebas complementarias, incluyendo, niveles de amonio y lactato, analítica de sangre y orina, urocultivo, hemocultivo, serologías, radiografía de tórax, ecografía abdominal y ecocardiografía normales, salvo leve elevación de reactantes de fase aguda.

Durante su seguimiento presenta cuadro de deterioro brusco del nivel de consciencia, decidiéndose completar el estudio solicitando TAC cerebral presentando alteraciones en probable relación con su patología de base y electroencefalograma que muestra lentificación cerebral difusa. Asimismo, se realiza punción lumbar, extrayéndose LCR purulento, con cultivo positivo para *Pseudomona aeruginosa*, por lo que se administra tratamiento antibiótico intravenoso. Dados sus antecedentes y ante la sospecha de posible relación de la infección con el material de osteosíntesis se realiza gammagrafía, objetivándose captación patológica que sugiere infección en cuerpos vertebrales L2 y L3, que sugiere una afectación inicialmente ósea con invasión del canal medular y RMN lumbosacra, donde presenta colecciones paravertebrales posteriores lumbares y sacras.

A pesar de tratamiento específico, presenta evolución tórpida, por lo que se decide conjuntamente con Traumatología, realizar limpieza quirúrgica del canal medular, retirándose un tornillo a nivel de L3, con cultivo del mismo y del absceso lumbar negativos. Se continúa posteriormente antibioterapia intravenosa hasta completar 6 semanas de tratamiento, objetivándose mejoría clínica y analítica progresiva.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La infección de material protésico es un cuadro poco frecuente aunque grave que requiere un tratamiento adecuado para prevenir posibles complicaciones.

La meningitis bacteriana se puede considerar una complicación rara de la infección del material de osteosíntesis vertebral.

NEUMONÍA POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES*. REVISIÓN DE SEIS AÑOS

Raquel Adsarias Ferrera, Ariadna Carsi Durall, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La neumonía por *Streptococcus pyogenes* (Sp) es una causa poco común de neumonía adquirida en la comunidad (NAC). Se observa con mayor frecuencia en la edad pediátrica y suele verse secundariamente a infecciones virales, especialmente varicela y gripe. Aproximadamente el 8% de los casos de enfermedad invasiva por S.p se presentan en forma de NAC. Suelen presentar un síndrome febril prolongado y complicarse con derrames pleurales complicados, lo que supone periodos de hospitalización superiores al resto de NAC. Se revisan aspectos epidemiológicos y clínicos así como el tratamiento y evolución.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de los niños diagnosticados durante un periodo de 6 años de neumonía por Sp mediante radiografía patológica y resultado positivo de los cultivos y/o la PCR en sangre y/o líquido pleural y/o aspirado traqueal.

RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 6 casos, donde un 50% fueron varones, con edad media de 3,5 años. Ninguno presentaba antecedentes de patología pulmonar previa y un único caso tenía el antecedente de varicela reciente. Todos presentaban disnea y fiebre elevada (media de duración de la fiebre de 5,2 días) en el momento del diagnóstico. Un 33% presentaban dolor torácico. La radiografía de tórax fue patológica en todos los casos (50% con afectación bilobar) y 4 casos (66%) presentaban derrame pleural, requiriendo drenaje pleural y administración de fibrinolíticos 3 de ellos, con una duración media del drenaje de 6 días. La cifra media de leucocitos máxima en sangre fue de $21.305 \times 10^9/L$ con una media de PCR máxima de 27 mg/dl. Sp se aisló en un 50% de los casos en líquido pleural, en un 33% en el hemocultivo y en un 16% en aspirado traqueal. Un 66% requirieron soporte con oxígeno y dos de ellos requirieron mayor soporte ventilatorio (VMNI e intubación). La antibioterapia inicial elegida en el 50% de los casos fue amoxicilina-clavulánico cambiándose poste-

riormente a penicilina+clindamicina en un 66%. La duración media del tratamiento antibiótico endovenoso y del ingreso hospitalario fue de 12,5 y 13,5 días respectivamente, requiriendo únicamente 2 casos ingreso en UCI-P. La evolución fue favorable sin secuelas en todos los casos.

CONCLUSIONES

Al igual que lo descrito en la literatura y a diferencia del resto de NAC, los casos presentaron alta incidencia de derrame pleural complicado así como de fiebre y hospitalizaciones prolongadas.

TABLA 1. Características Clínicas y Detalles del Ingreso de los Pacientes con Neumonía Confirmada por *S.pyogenes*

Variable	Pacientes con neumonía por <i>S.pyogenes</i> , n = 6
Edad en años, media (rango)	3,5 (2-7)
Sexo	
Masculino, n ^º (%)	3 (50%)
Femenino, n ^º (%)	3 (50%)
Vacunación	
Nula, n ^º (%)	0 (0%)
Correcta sin antineumocócica, n ^º (%)	4 (66,7%)
Correcta con antineumocócica, n ^º (%)	2 (33,3%)
Patología pulmonar previa	0
Antecedente de varicela	1 (16,7%)
Días de clínica antes de ingreso, media (rango)	4 (0,5-14)
Tos, n ^º (%)	3 (50%)
Catarro de vías altas, n ^º (%)	2 (33,3%)
Dolor torácico, n ^º (%)	1 (16,7%)
Tiritonas	1 (16,7%)
Disnea, n ^º (%)	5 (83,3%)
Días de fiebre, media (rango)	5,2 (2-14)
T ^º máxima alcanzada, media \pm IC (rango)	38,9 (37,7-40)
Lóbulos pulmonares afectados	
1, n ^º (%)	3 (50%)
2, n ^º (%)	3 (50%)
Lugar de aislamiento del microorganismo	
Cultivo del líquido pleural, n ^º (%)	3 (50%)
Aspirado traqueal, n ^º (%)	1 (16,7%)
Hemocultivo, n ^º (%)	2 (33,3%)
Leucocitosis máxima $\times 10^9/L$, media (rango)	21305 (9600-39800)
PCR máxima mg/dL, media (rango)	27 (20-37,8)
Oxigenoterapia requerida	4 (66,7%)
Soporte ventilatorio	
Ninguno, n ^º (%)	2 (33,3%)
Cánulas nasales convencionales, n ^º (%)	2 (33,3%)
Mayor soporte, n ^º (%)	2 (33,3%)
Tratamiento antibiótico inicial	
(A) Penicilina, ampicilina, cefazolina, cefuroxima, cefotaxima, piperacilina-tazobactam o carbapenem en monoterapia, n ^º (%)	5 (83,3%)
(B) Clindamicina, eritromicina en monoterapia, n ^º (%)	0
Antibióticos de los dos grupos (A y B), n ^º (%)	1 (16,7%)
Tratamiento antibiótico secuencial	
Penicilina, n ^º (%)	1 (16,7%)
Clindamicina, n ^º (%)	1 (16,7%)
Penicilina + Clindamicina, n ^º (%)	4 (66,7%)
Días de tratamiento, media (rango)	12,5 (7-16)
Días de ingreso hospitalario, media (rango)	13,5 (8-20)
Requerimiento UCI, n ^º (%)	2 (33,3%)
Derrame pleural, n ^º (%)	4 (66,7%)
Drenaje pleural, n ^º (%)	3 (50%)
Instilación de fibrinolíticos, n ^º (%)	3 (50%)

NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA PEDIÁTRICA: ¿CUÁNDO, A QUIÉN Y CÓMO?

Begoña Rodríguez Azor, Aurora Madrid Rodríguez, M.^a José Peláez Cantero, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario, Málaga.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El desarrollo del soporte nutricional ha mejorado la calidad de vida de muchos pacientes, sobre todo con patologías crónicas que precisan técnicas de diagnóstico y tratamientos agresivos o en los que no es posible mantener un adecuado aporte de nutrientes. Es importante detectar precozmente estas situaciones para evitar la malnutrición, además en aquellos que requieren nutrición enteral prolongada y se encuentran clínicamente estables, puede mantenerse el soporte nutricional en su domicilio, acortando la hospitalización y mejorando su calidad de vida. Nuestro objetivo fue conocer casuística, manejo y evolución a lo largo de los últimos 15 años.

MÉTODOS

Análisis descriptivo, retrospectivo, de los pacientes ingresados en la Unidad de Hospitalización a Domicilio de un hospital de tercer nivel, que recibieron nutrición enteral domiciliaria, desde el 2000 hasta 2015.

RESULTADOS

Se atendieron un total de 170 pacientes. La media de edad fue de 2,7 años (rango 24 días-14,6 años). La indicación más frecuente fueron los trastornos deglutitorios (40,5%), seguido de la malnutrición (18,2%), fallo de medro (12,3%), aumento de requerimientos (9,4%), cirugía digestiva (9,4%), de los cuales 68,75% eran secundarios a malformaciones digestivas y por último la presencia de malabsorción (3,5%).

En cuanto la enfermedad de base, los distribuimos en diferentes categorías, los más frecuentes resultaron ser los afectos de patología neurológicas (27,6%), a continuación la presencia de cardiopatía (20%), de las que 55,8% eran complejas, procesos oncológicos (17%) y por último digestivos (15,8%). Los pacientes restantes (39,6%), presentaban patología más variada.

La alimentación enteral se realizó a través de sonda nasogástrica en la mayoría (83,5%), siendo necesaria la realización de gastrostomías en 40 pacientes (23,5%). Principalmente se trató de una alimentación fraccionada (49,4%), sólo 24,1% se realizó con débito continuo y de estos 16 (40%), únicamente durante la noche.

En su evolución, como complicaciones destacar una neumonía aspirativa por malposición de sonda de alimentación y tres perforaciones intestinales tras

colocación de botón gástrico. Fallecieron 40 pacientes (23,6%) todos secundarios a su patología de base salvo uno por complicación derivada de la cirugía del cambio a botón de gastrostomía.

CONCLUSIONES

La nutrición enteral domiciliaria supone una alternativa para muchos pacientes. Al igual que en los trabajos publicados hasta la fecha encontramos que las enfermedades neurológicas suponen la patología principal, aunque en nuestra revisión el segundo grupo lo constituyen las cardiopatías congénitas, y en tercer lugar los procesos oncológicos, a diferencia de los descritos que serían las enfermedades gastrointestinales que suponen en nuestro trabajo el cuarto grupo de patologías.

OSTEOARTRITIS POR SALMONELLA EN PACIENTE AFECTO DE BETA TALASEMIA MAYOR

Ana Villamañán Montero, Cristina Vera Sáez-Benito, Leire Troyas Fernández de Garayalde, Itziar Serrano Viñuales, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate, Carmelo Guerrero LaLeona

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Las talasemias son un conjunto heterogéneo de trastornos genéticos caracterizados por una alteración en la producción de las cadenas globinas de la hemoglobina. Según en cuál radique el defecto, se denominan alfa o beta talasemias. Serán clasificadas como menor, cuando se produzca reducción parcial de una o más cadenas, ó mayor, en las cuales existe ausencia completa. En los casos de beta talasemia mayor existe una ausencia de producción de cadena beta de la hemoglobina, que genera un exceso de cadenas alfa, que precipitan, dando lugar a una anemia hemolítica crónica grave. Los síntomas suelen aparecer a partir de los 6 meses con palidez, inadecuado desarrollo ponderal, hepatoesplenomegalia y anemia grave. Las infecciones son la segunda causa de muerte después del fallo cardíaco, por lo que deben sospecharse y tratarse de forma agresiva y precoz.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 15 meses diagnosticado a los 6 meses de vida beta talasemia mayor, con requerimientos transfusionales periódicos de concentrado de hematíes cada 4-6 semanas desde el diagnóstico, portador de reservorio vascular tipo porth-a-cath y en tratamiento con ácido fólico semanal, que consulta por enrojecimiento de la zona del reservorio y fiebre de hasta 38.3°C de

24 horas de evolución, asociado a edema y tumefacción de pierna izquierda, sin referir claro antecedente traumático. Durante su ingreso, tras la recogida de hemocultivos, se inicia antibioterapia intravenosa con Amoxicilina-Clavulánico. Se realiza gammagrafía ósea, que es compatible con osteoartritis e inicia deposiciones blandas con productos patológicos, con resultado positivo a Salmonella en coprocultivo, por lo que se modifica el tratamiento antibiótico a Cefotaxima y Cloxacilina. Precisa dos transfusiones de concentrado de hemáties por descenso de cifras de hemoglobina hasta 5.4 g/dl. A lo largo del ingreso presenta descenso de marcadores de infección hasta su negativización al alta, y continúa tratamiento ambulatorio con Ceftriaxona intravenosa hasta completar 5 semanas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los pacientes con talasemia mayor presentan una serie de anormalidades inmunológicas relacionadas con su enfermedad de base y la sobrecarga férrica secundaria a su patología y a la terapia transfusional periódica, que pueden aumentar el riesgo de infecciones. El diagnóstico y tratamiento precoz de las mismas es fundamental para prevenir una mayor morbimortalidad. El único tratamiento curativo en la actualidad es el trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico, preferiblemente de donante emparentado HLA idéntico. Además, las osteoartritis por Salmonella en general son muy infrecuentes, representando el 0.4% de los casos, a diferencia de las artritis reactivas, que alcanzan el 4%.

OSTEOMIELITIS POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS ASOCIADA A TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA

Aizpea Zabala Zapiain, María Ruiz del Castaño
Unceta-Barrenechea, Vanesa Cancela Muñiz, Zaira González Fernández, M.^ª Asuncion Suñol y de Amilibia, Leonor Arranz Arana

Hospital Universitario Donostia de San Sebastián, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN

Se ha descrito que la osteomielitis por *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) se puede complicar con trombosis venosa profunda (TVP) y dicho evento puede contribuir en la diseminación de la infección estafilocócica. El agente patógeno más frecuentemente implicado ha sido *S. aureus* meticilin resistente (SAMR) y cepas que contienen el gen Leucocidina Pantón-Valentine (LPV).

Presentamos el caso de una niña con TVP secundaria a osteomielitis por *S. aureus* meticilin sensible (SAMS) no portador del gen LPV.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años derivada del H. Comarcal por sepsis a SAMS asociada a osteomielitis y miositis bajo antibioterapia con cefotaxima+cloxacilina iv y, tras aislamiento de SAMS, cloxacilina iv. Cuadro de fiebre y dolor de extremidades inferiores de 3 días de evolución. En exploración afectación del estado general, distrés, tumefacción eritematosa, caliente y dolorosa pretibial derecha y dolor de pelvis izquierda. Analítica: leucocitosis (21.460/mcL) con neutrofilia (16.880/mcL), PCR 279 mg/L, PCT 15 ng/mL y VSG 96 m.m/hora. Hemocultivos (2): *S. aureus* sensible a cloxacilina y clindamicina. Resonancia magnética: osteomielitis en región metafisodiafisaria proximal de tibia derecha, con absceso subperióstico, y miositis de glúteo medio izquierdo, con absceso intramuscular.

A su ingreso precisa cuidados intensivos pediátricos, antibioterapia de amplio espectro (vancomicina+cefotaxima+clindamicina iv) y drenaje quirúrgico. Cultivo de absceso subperióstico: *S. aureus*, antibiograma igual. Radiografía tórax: patrón intersticio-alveolar bilateral. Ecografía: derrame pleural bilateral y líquido libre en peritoneo pélvico. Ecocardiografía: derrame pericárdico. A los 5 días se traslada a planta. En las 48 horas posteriores presenta edema con fóvea dolorosa de extremidad inferior derecha. Ecografía Doppler venosa: TVP en vena poplítea, tibial posterior, peronea y gemelar externa. Estudio de hipercoagulabilidad normal. Se pauta tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular subcutáneo. Mantiene antibioterapia intravenosa (cefotaxima+clindamicina) hasta completar 4 semanas seguido de amoxicilina-clavulánico oral hasta un total de 6 semanas. Se suspende anticoagulación, tras resolución de cuadro trombotico, a los 28 días.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La osteomielitis con afectación local y diseminación hematogena debe hacer sospechar TVP. El microorganismo principal hallado suele ser *S. aureus*. La trombosis puede ser secundaria a factores de virulencia bacterianos sin alteraciones en el estudio de hipercoagulabilidad. Se presenta con mayor afectación local y respuesta inflamatoria sistémica con PCR y VSG más elevada, y mayor número de hemocultivos positivos. Requiere tratamiento quirúrgico asociado a antibioterapia prolongada y tiene mayor riesgo de enfermedad diseminada como en nuestro caso.

PAROTIDITIS RECURRENTE DE LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.^a Ángeles Ruiz Pacheco, Cristina Palazón Carpe, Marina Pertusa Guillén, María Jaén Moreno, Ana Menasalvas Ruiz, Antonio Cervantes Pardo

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN

La Parotiditis recurrente de la infancia se define como la inflamación parotídea uni o bilateral, generalmente no supurativa, asociada en ocasiones a fiebre y malestar general, que se presenta en 2 o más episodios separados por intervalos asintomáticos. Su etiología es controvertida, siendo las sialectasias la causa y consecuencia de esta patología. Se han descrito formas familiares con herencia autosómica dominante y asociadas a diversas condiciones (Malformaciones congénitas de conductos salivales, disminución del flujo salivar o infecciones en la boca). El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con la parotiditis epidémica y bacteriana, la litiasis del conducto de Stenon, tumores de la glándula o enfermedades sistémicas como el síndrome de Sjogren. El diagnóstico se basa en la sintomatología, los hallazgos ecográficos y la sialografía

donde se observa una dilatación del sistema acinar con sialectasias en forma de "árbol de frutos". El pronóstico de la entidad generalmente es la resolución tras varios episodios, generalmente tras la época puberal.

RESUMEN DEL CASO

Pre-escolar de 4 años ingresado por fiebre y tumefacción de consistencia dura y ligero enrojecimiento cutáneo con leve dolor a la palpación en región parotídea derecha de 24 horas de evolución que había presentado dos episodios de características similares hacía 10 y 5 meses previo al descrito que mejoraron tras tratamiento con amoxicilina clavulánico oral. El niño padecía episodios de amigdalitis frecuentes y estaba en seguimiento por ORL. En la analítica a su ingreso destaca leucocitosis con neutrofilia y PCR de 5.4 mgr/dL, sin otras alteraciones. Durante su ingreso se realizó ecografía cervical donde se observan cambios inflamatorios en ambas glándulas parotídeas y sialografía de parótida derecha que demostró dilatación irregular del conducto parotídeo así como múltiples sialectasias de diverso tamaño (signo del árbol frutal). -Imagen 1- Tras administrar tratamiento con Amoxicilina Clavulánico iv y después oral, mejora progresiva de la sintomatología, sin presentar nuevos episodios desde hace 7 meses.

Imagen 1. Sialografía parótida derecha. Signo del arbol frutal



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La parotiditis recurrente de la infancia es una entidad poco frecuente en pediatría, pero que debe sospecharse ante un paciente con episodios repetidos de tumefacción parotídea. Ante la sospecha debe realizarse una ecografía como estudio inicial. La sialografía confirma el diagnóstico, siendo a su vez una técnica diagnóstica que en ocasiones se ha demostrado terapéutica.

PIELONEFRITIS AGUDA Y ABSCESO RENAL EN NIÑA DE 7 AÑOS

Paloma Beltrán Català, Júlia Morata Alba
Hospital Lluís Alcanyis, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de abscesos renales en la infancia se desconoce, aunque su aparición en este grupo de edad es muy infrecuente. Prevalencia en adultos, 1-10 por cada 100.000 ingresos hospitalarios. Enfermedad grave que puede derivar en sepsis y producir daños irreversibles en el parénquima renal. Este caso es relevante por la escasa frecuencia de abscesos renales en niños y presentarse como absceso múltiple, siendo esto algo excepcional. Mostramos nuestro manejo terapéutico conservador con antibióticos intravenosos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años con fiebre de 1 día de evolución (T^a máxima: $40,1^{\circ}\text{C}$), vómitos y dolor abdominal difuso. No antecedentes de interés. Exploración normal, salvo molestia en región lumbar izquierda.

El análisis de sangre mostró 27.300 leucocitos/mm³, 95,4% neutrófilos, proteína C reactiva 210,7 mg/L y procalcitonina 72,79 ng/mL. Sedimento de orina leucocituria, microhematuria y bacteriuria.

Se ingresó por pielonefritis aguda, iniciándose tratamiento empírico con gentamicina intravenosa. La ecografía renal objetivó inflamación del riñón izquierdo, sin colecciones. La fiebre fue espaciándose sin desaparecer por lo que el tercer día de ingreso y ante la sospecha de complicación, se practicó nueva ecografía sin visualizar cambios, realizándose por ello TC abdominal objetivando varios focos de abscesificación en polo renal izquierdo superior e inferior (**imagen adjunta**). El urinocultivo E. Coli sensible a todos los antibióticos testados.

Se decidió manejo conservador con cefotaxima intravenosa. La fiebre y otros síntomas desaparecieron completamente al noveno día de ingreso, normalizándose los reactantes de fase aguda. El tratamiento antibiótico intravenoso se mantuvo durante 15 días siguiendo posteriormente con cotrimoxazol oral (según antibiograma) hasta completar 15 días más y posteriormente como profilaxis dada la sospecha de reflujo vesico ureteral (RVU).



TC abdominal: Absceso renal en polo inferior del riñón izquierdo

Seis semanas después se realizó cistourografía miccional seriada objetivando RVU grado II en riñón izquierdo. En seguimiento posterior en nefrología infantil sin nuevas infecciones.

En sucesivos controles ecográficos resolución de las colecciones. La gammagrafía renal detectó hipocaptación en región superior e inferior de riñón izquierdo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de absceso renal puede ser difícil por la baja frecuencia y baja especificidad de sus síntomas.

La ecografía renal identifica el 93% de los abscesos renales pero la TC abdominal, en ocasiones, es necesaria.

El tratamiento consta de 4 posibilidades: antibióticos iv, drenaje percutáneo o quirúrgico y nefrectomía. En niños no existe un tratamiento estándar, por lo que se recomienda, inicialmente, tratamiento médico conservador reservando la cirugía para casos seleccionados de mala evolución.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE RABDOMIOSARCOMA VESICAL EN UN LACTANTE

Marina Sánchez Ferrer, Francisco Sánchez Ferrer, César Gavilán Martín, Laura Mora Ortiz, Raúl González Montero
Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante.

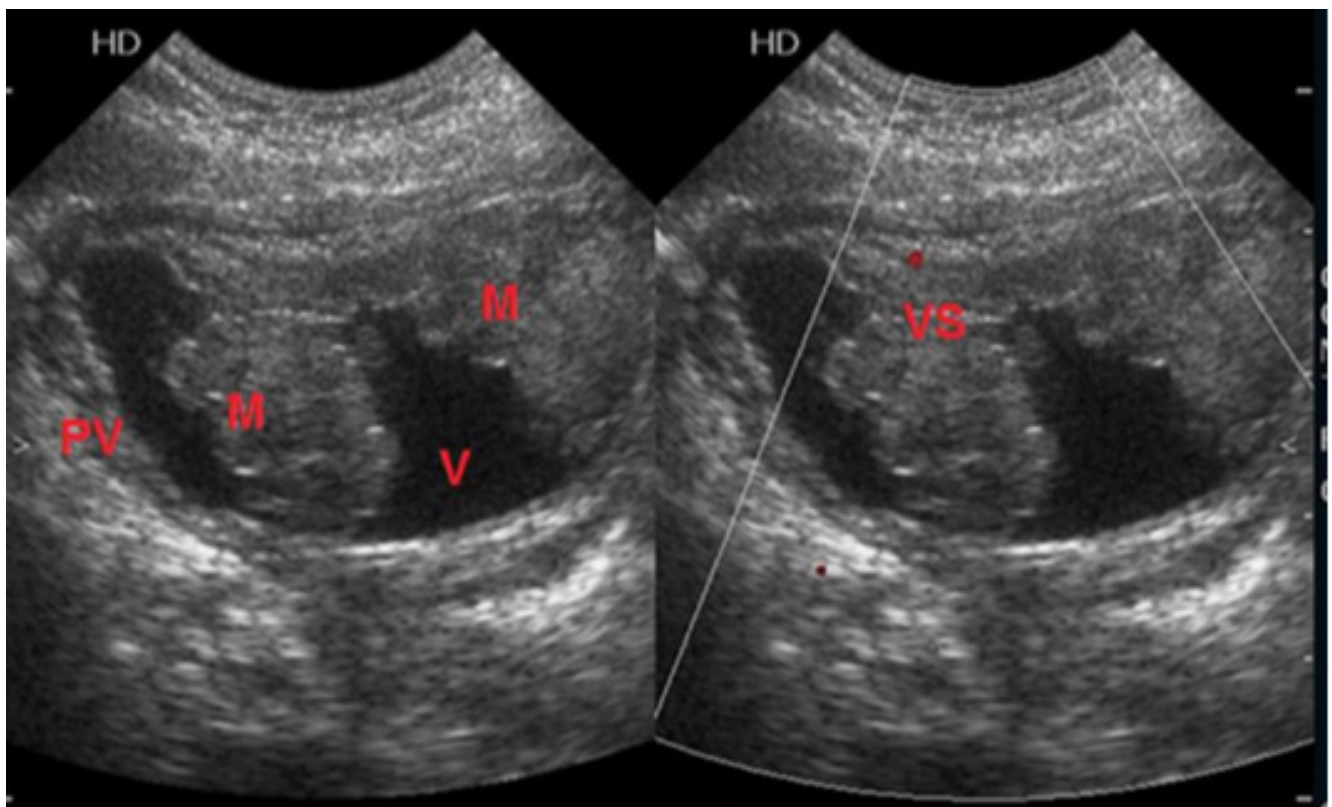
INTRODUCCIÓN

El rhabdomyosarcoma es un tumor maligno de células de músculo estriado aunque puede desarrollarse a partir de células mesenquimales. Tiene una incidencia anual de 5 casos por millón en menores de 15 años. Supone 3.5% de los tumores infantiles. Las localizaciones más frecuentes serán en cabeza-cuello (25%), aparato genitourinario (25%), extremidades (20%) y órbita (10%).

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 10 meses en el que la madre había consultado en múltiples ocasiones por presentar desde los 3 meses de edad episodios de dolor y flexión de extremidades inferiores con la micción y alternancia de cuadros de diarrea/estreñimiento estando en estudio por sospecha de intolerancia a leche de vaca.

Remitido a urgencias desde Atención Primaria por cuadro compatible con sepsis clínica y tira de orina patológica. Tras su estabilización se recogen hemocultivo, siendo negativo, y sedimento de orina (leucocitos y nitritos positivo). Confirmándose en el urocultivo infección por *Escherichia coli*. Buena respuesta al tratamiento antibiótico quedando afebril en 48 horas. Se realiza ecografía renal y vesical observándose lesiones polipoideas mamelonadas de 4 x 2,2 x 2,5 cm que afectan parcialmente al meato ureteral izquierdo provocando ureterohidronefrosis (ver figura).



Región inferior vesical (V) con Masas múltiples mamelonadas (M) saliendo de la musculatura de la pared vesical (PV). Imagen doppler donde se observa vascularización (VS).

Se deriva a Oncología infantil, donde la biopsia confirma el diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario. Estudio de extensión con RMN, gammagrafía ósea y aspirado de médula ósea negativos.

Recibe tratamiento quimioterápico de 1ª línea (ifosfamida, vincristina, actinomicina-D) sin reducción de la masa cambiando a fármacos de 2ª línea (topotecán, carboplatino) presentando resistencia al mismo, además de plaquetopenia e hipertensión arterial por lo que se modifica tratamiento a fármacos de 3ª línea (gemcitabina, docetaxel). Ante la resistencia a quimioterápicos se decide cirugía y radioterapia posterior. Inicialmente realizada tumorectomía con márgenes de 3

mm, con afectación histológica de los márgenes por lo que se opta por cistectomía radical con ureterostomía de uréter derecho a izquierdo y ureterostomía terminal izquierda cutánea a flanco izquierdo y radioterapia externa de intensidad modulada dinámica.

Buena evolución en controles posteriores, tratamiento profiláctico antibiótico por infecciones urinarias de repetición.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Lactante con diagnóstico casual de rhabdomyosarcoma vesical en el contexto de estudio ecográfico por pielonefritis.

Aun a pesar de la baja frecuencia de este tipo de tumores ante la insistencia familiar en las manifestaciones urinarias y digestivas repetitivas en el tiempo y la disponibilidad de pruebas diagnósticas inocuas como la ecografía nos debe llevar a su realización de forma temprana. Obteniéndose así diagnósticos y tratamientos precoces y menos agresivos.

PTOSIS PALPEBRAL BILATERAL Y ESTRABISMO CONVERGENTE DE COMIENZO AGUDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

Daniela Maturana Martínez, Esther Pardo Ruiz, Felipe González Martínez, Jimena Pérez Moreno, M.^a Mar Santos Sebastián, Rosa Rodríguez Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una lactante con ptosis palpebral bilateral y estrabismo convergente de presentación aguda. Estos hallazgos pueden ser manifestación de encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD), una patología poco frecuente caracterizada por inflamación y desmielinización del sistema nervioso central.

RESUMEN DEL CASO

Lactante mujer de 5 meses, sin antecedentes personales o familiares de interés y adecuado desarrollo psicomotor. Acude por ptosis palpebral bilateral progresiva de 48 horas de evolución, asociado a estrabismo convergente bilateral desde el inicio, sin otra sintomatología. No presenta proceso infeccioso previo ni intercurrente. Última vacunación un mes antes del inicio del cuadro. Exploración física: ptosis palpebral bilateral y estrabismo convergente con la supravisión de la mirada, resto de exploración física y neurológica normal. En las pruebas complementarias iniciales se

realiza analítica sanguínea con ligera leucocitosis de predominio linfocitario. Tóxicos en orina, serologías virales, toxina botulínica y electromiograma sin alteraciones. VideoEEG, que muestra menor amplitud y menores frecuencias rápidas en región central derecha, sin husos del sueño en hemisferio derecho. A las 48 horas del ingreso presenta somnolencia, decaimiento y pérdida de la sonrisa social, sin otros hallazgos en la exploración. Se realiza punción lumbar con ligero aumento del recuento celular de predominio mononuclear e hiperproteínoorraquia. Se inicia tratamiento con aciclovir intravenoso ante la sospecha de encefalitis, con discreta mejoría de la ptosis tras el inicio del mismo. Se realiza RMN cerebral en la que se objetivan lesiones bilaterales simétricas en sustancia blanca subinsular y asimétricas en ganglios de la base con predominio derecho, sugestivas de EMAD. Se inicia tratamiento con corticoides sistémicos, presentando remisión completa de toda la sintomatología tras 48 horas. La PCR universal para virus en LCR resulta negativa. Al alta se encuentra asintomática, sin ningún tipo de secuelas.

Durante el seguimiento ambulatorio permanece asintomática, con adecuado desarrollo psicomotor y evolución favorable en las RMN cerebrales de control, persistiendo únicamente lesión hiperintensa residual en tálamo derecho.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La ptosis palpebral y el estrabismo pueden presentarse como manifestación de EMAD. Esta enfermedad se asocia a síntomas neurológicos multifocales y encefalopatía. Suele existir el antecedente de un proceso infeccioso viral o de vacunación previa. Clínicamente se manifiesta por fiebre, signos meníngeos, encefalopatía aguda con un amplio espectro de afectación del nivel de conciencia. La neuroimagen se caracteriza por lesiones múltiples y bilaterales de la sustancia blanca profunda y subcortical, asociando en ocasiones lesiones de la sustancia gris. La evolución suele ser favorable en la mayoría de los casos.

PURPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

R. Vaquer Herrero, M. A. Cuenca Alcaraz, M. Pina Jover, M. I. Ortiz Septién, C. Torres Chazarra

Hospital General Universitario de Elda, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La PSH es una vasculitis leucocitoclástica mediada por IgA que afecta a pequeño vaso, siendo la forma de vasculitis más frecuente en la infancia. Su etiología es

desconocida, existe con frecuencia el antecedente de una infección respiratoria previa y afecta sobre todo a niños de 2-10 años. Sus manifestaciones clínicas son: púrpura palpable en miembros inferiores y nalgas (en el 100% de los casos), artritis/artralgias (60-75%), síntomas gastrointestinales (dolor abdominal/vómitos, 51-75%) y renales (microhematuria/proteinuria, 25-50%). El diagnóstico es clínico y se usan los criterios de la SERPE aprobados en 2006, siendo indispensable la presencia de púrpura palpable. Presentamos un caso que por su presentación atípica comportó un retraso diagnóstico considerable e inusual en el contexto de esta patología.

RESUMEN DEL CASO

Niña sana de 7 años con deposiciones líquidas de dos meses de evolución, vómitos, distensión y dolor abdominal periumbilical cólico. Asocia lesiones papulares inespecíficas y autolimitadas en tronco y mialgias. El cuadro abdominal sufre reagudizaciones, precisando ingreso para estudio de diarrea prolongada (SHO positiva y calprotectina de 1735mg/kg, perfil renal, hepático y nutricional normales, sin elevación de reactantes de fase aguda, orina normal, tránsito GI sugestivo de malabsorción con endoscopia y biopsias normales). Se diagnostica de síndrome postenteritis y se trata con rifaximina. La calprotectina fecal se normaliza. Al mes empeoramiento clínico: fiebre, PCR 117mg/L, macrohematuria, insuficiencia renal, anemia, hipertransaminasemia, hipocomplementemia y coagulopatía de vía extrínseca. Se descarta síndrome hemolítico urémico y se pauta antibioterapia con cefotaxima, presentando mejoría progresiva. Se diagnostica de sepsis por *Citrobacter Amalonaticus*. Superado este cuadro persiste microhematuria e inicia proteinuria, artralgias de tobillo con edema de partes blandas y aparecen lesiones purpúricas en miembros inferiores a los 3 meses de haber iniciado el cuadro abdominal. Sospechando Púrpura Schönlein-Henoch con nefropatía se traslada al Hospital de referencia para completar estudio con biopsia renal que apoya el diagnóstico (glomerulonefritis proliferativa focal con depósitos IgA y C3), iniciando corticoterapia con resolución del cuadro.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de tratarse de una entidad frecuente en Pediatría el retraso en la aparición del síntoma príncipes puede suponer una importante demora diagnóstica que comporte secuelas evitables. En nuestro caso el inicio de la sintomatología precedió 3 meses a la púrpura, por lo que queremos remarcar que es esencial mantener un alto índice de sospecha para no retrasar el diagnóstico e iniciar tratamiento precoz.

RABDOMIOLISIS EN PEDIATRÍA. 2 CASOS CLÍNICOS

Armando Maruenda Jiménez, Ana Amat Madramany, Elena Cuadrado López, Susana Ferrando Monleón, Amparo Mora Carmona, Josefa Juan Martínez

Hospital de la Ribera, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La rabdomiolisis se caracteriza por necrosis del músculo esquelético con liberación de mioglobina y enzimas musculares al plasma, estableciéndose diagnóstico por valores de CK sérica y presencia de mioglobinemia y/o mioglobinuria. Esta última responsable del fracaso renal secundario a necrosis tubular. En EEUU se diagnostican más de 25.000 casos/año, representan el 7% de los casos de insuficiencia renal aguda. Las causas varían con la edad, destacando infecciones, alteraciones genéticas, traumatismos y ejercicio. Clínicamente se caracteriza por mialgias, debilidad muscular y orinas oscuras.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1:

Varón de 3 años consulta por orina oscura. Diagnosticado de enfermedad boca-mano-pie. Apirético, sin referir dolor muscular. Exploración: retraso del lenguaje, marcha inestable e hipertrofia gemelos. Orina macroscópicamente color te, en tira destaca hematuria, no confirmada en sedimento, sugestivo de mioglobinuria. Análisis de sangre CK: 95.480 U/L, GOT: 2623 U/L, GPT: 1468 U/L, LDH 10180 U/L. Inicia tratamiento: fluidoterapia con suero fisiológico y bicarbonato con el objetivo de diuresis entre 2-3 ml/kg/h y pH urinario > 7. En controles analíticos filtrado glomerular e iones normales, negativiza tira de orina y descienden CK hasta 8000 U/L tras 15 días. Al alta persisten estas cifras de CK, seguimiento en consultas. Reinterrogando a los padres refieren, al mes del diagnóstico, enfermedad de Duchenne en rama materna (tras negarlo repetidas ocasiones previamente). El estudio genético confirma el diagnóstico.

Caso 2:

Mujer de 13 años consulta por dolor intenso de miembros inferiores 3 días después de clase de spinning. Presenta hipertrofia de cuádriceps y gemelos, edema miembros inferiores que dificulta la flexión de rodillas. Análisis de sangre: CK 160540 U/L, GOT 2845 UI/L, GPT 819 UI/L, LDH: 7340 U/L, filtrado glomerular estimado: 68 ml/min/ 1.73 m². Tira de orina normal, con orina que macroscópicamente se refiere normalizada respecto día previo. Inicia tratamiento con suero fisiológico para diuresis entre 2-3 ml/kg/h, mantiene pH urinario >7. Mejoría progresiva del filtrado glomerular

estimado, siendo de 101 ml/min/1.73 m² tras 48 horas de ingreso. Descenso diario de CK de 40-50% hasta normalización, recupera también cifras de GOT, GPT y mantiene iones normales.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Anamnesis y exploración son fundamentales para sospechar rabdomiolisis. La elevación de CK es el parámetro más sensible para estimar daño muscular. El manejo de líquidos es fundamental. Generalmente el pronóstico es bueno si realizamos detección temprana y tratamiento adecuado. Sospechar presencia de patología de base en episodios recurrentes de rabdomiolisis, descenso inadecuado de CK o historia previa de afectación muscular.

REVISIÓN DE CASOS DE BRONQUIOLITIS HOSPITALIZADOS EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL COMARCAL

Lorena Gracia Torralba¹, Silvia Benito Costey¹, Victoria Caballero Pérez¹, Andrés Aguilar Ezquerro², Carolina Castaño Vicente- Gella¹, Nuria Martín Ruiz¹

¹Hospital Obispo Polanco, Teruel.

²Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La bronquiolitis aguda es la infección del tracto respiratorio más frecuente en el lactante y supone una importante carga asistencial.

La evidencia científica de los últimos años ha modificado el tratamiento clásico por lo que nos proponemos analizar las características de nuestros pacientes y evaluar nuestra práctica clínica.

MÉTODOS

Se procede a revisar las historias clínicas de pacientes < 2 años cuyo motivo de ingreso en nuestro Servicio fue bronquiolitis aguda entre octubre del 2014 y septiembre del 2015.

RESULTADOS

Se analizaron un total de 52 historias clínicas.

La edad media se situó en 10,02 meses (DE ±7,43), con un total de 40 niños por encima de los 3 meses y 12 con una edad igual o inferior a 3 meses. La media de días de ingreso 4,21 (DE ±2,15). No se encontraron diferencias significativas con respecto a los días de ingreso entre los dos grupos de edad (p 0,987).

Se realizó análisis de antígeno de VRS en moco en 42 pacientes (9 positivos), radiografía de tórax en un total de 17 pacientes, con hallazgos típicos de neumonía en 5 pacientes. Respecto el tratamiento, 37 de los 52 pacientes recibieron tratamiento con corticoide. Se administró antibiótico a 25 pacientes.

Precisaron oxigenoterapia un 40 % de los niños. Recibieron tratamiento broncodilatador 50 pacientes, a 24 de los cuales se administró salino hipertónico al 3%.

Clasificando a los niños en función del resultado del ANF se distribuyeron en dos grupos de estudio (VRS positivo y VRS negativo) y se compararon la media de días de ingreso y la necesidad de administración de oxígeno. La media de días de ingreso fue superior en el grupo con el resultado VRS positivo con un nivel de significación de 0,024.

Categorizando el número de días de ingreso en mayor o igual a 4 se observó que tener un resultado VRS positivo estaba asociado a una estancia hospitalaria superior a 4 días (p 0.028), con una odds ratio de 2.07; IC95%: 1,06-3,27.

Con respecto al uso de oxigenoterapia fue necesario en un 32,6% de los casos con VRS negativo y en un 77,85 de los casos con resultado positivo (p 0,022), OR de 7,25 IC95%: 0,76-13,27.

CONCLUSIONES

La positividad del VRS en el aspirado nasofaríngeo se asocia una mayor estancia hospitalaria. No se encuentran diferencias estadísticamente significativas en la hospitalización en función de la edad. Es preciso revisar nuestra prescripción de corticoides y seguir implantando el uso de suero salino hipertónico.

≤ 3 meses n = 12	> 3 meses n = 40	p
---------------------	---------------------	---

REVISIÓN DE CASOS DE PÚRPURA TROMBOPÉNICA INMUNE EN 2005-2015

Elena González Alguacil, Antonio Lorenzo Antúnez Segura, Laura Zamora Gómez, Sonia Rodríguez Martín, M.ª Cruz Vecilla Rivelles, José Ángel Gómez Carrasco

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir las formas de presentación, evolución clínica y modalidades terapéuticas observadas en pacientes con trombocitopenia inmune primaria en nuestro hospital.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de casos diagnósticos de púrpura trombopénica inmune (PTI) en pacientes de 0 a 15 años entre los años 2005 y 2015 en nuestro hospital. Analizamos variables epidemiológicas, clínicas, analíticas, tratamiento y seguimiento evolutivo, empleando el programa estadístico SPSS-v20.

RESULTADOS

En los últimos 10 años en nuestro hospital han sido diagnosticados de PTI 35 pacientes. No encontramos diferencias significativas en cuanto al género (54.3 % niños vs. 45.7 % niñas). La edad media de debut fue de 42 meses. El 14.2% tenía antecedentes familiares de autoinmunidad (celiaquía, vitíligo y PTI). El 62.8% debutó tras infecciones, en la mayoría de los casos, de vías respiratorias. Las hemorragias cutáneas constituyen la forma de presentación inicial más frecuente (76%). El 8% presentó sangrado activo (hematuria y hemorragia digestiva). Ningún paciente presentó hemorragia intracraneal ni compromiso vital. La mediana de plaquetas al ingreso fue de 9.000/ μ l, aumentando en las primeras 24 horas a 30.000/ μ l. El 28.5% de los pacientes asociaron anemia. No se observaron alteraciones significativas en la coagulación ni en el frotis y no presentaron datos de hemólisis (mediana de bilirrubina total de 0.39mg/dl y LDH de 497 U/l) ni elevación de transaminasas.

El 88% de los pacientes recibieron tratamiento farmacológico, de los que el 74% recibió inmunoglobulina IV, el 33% corticoides y el 7,4% ambos.

De los 35 pacientes, 20 presentaron remisión completa (57.1%), 4 respuesta parcial (11.4%), 4 respuesta transitoria y sólo uno no obtuvo respuesta. 4 pacientes presentaron recaídas posteriores y uno de ellos precisó traslado hospitalario por múltiples recaídas.

CONCLUSIONES

La trombocitopenia inmune primaria es un trastorno autoinmune característico de la edad pediátrica. Los antecedentes personales o familiares de autoinmunidad, el desencadenante infeccioso los días previos y el debut en forma de petequias o hematomas cutáneos constituyen algunos de los pilares en los que se debe sustentar nuestra sospecha diagnóstica. Se trata de un proceso agudo que en la mayoría de los casos evoluciona hacia la curación (en muchos casos, espontánea), pero que requiere un seguimiento estrecho clínico y analítico hasta confirmar la resolución. El tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas ha permitido en los últimos años un manejo óptimo de la enfermedad, especialmente en los casos en los que se produce sangrado activo o en los que el recuento plaquetario es inferior a 10.000 plaquetas/ μ l.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE MALTRATO INFANTIL FÍSICO POR ACCIÓN INGRESADOS EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Virginia Fernández Provencio, M.^a Asunción Pino Vázquez, Hermenegildo González García, Francisco Javier Álvarez Guisasola

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El maltrato infantil es un problema social infradiagnosticado de incidencia desconocida. Existen diversos tipos, siendo el maltrato físico por acción el más frecuentemente detectado en los Servicios de Urgencias Pediátricos, por la violencia de las lesiones objetivadas.

Nuestro objetivo fue estudiar las características epidemiológicas, clínica, tratamiento, protocolo de actuación de malos tratos y evolución de los pacientes ingresados con maltrato demostrado en nuestro servicio los últimos 5 años.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Seguimiento evolutivo de los pacientes a partir de información de Asuntos Sociales.

RESULTADOS

Constatamos 4 ingresos de 3 varones. Mediana etaria: 5 meses (0-134). 2 (66.7%) eran familias inmigrantes, todos de medio socioeconómico bajo. 2 (66.7%) fueron acompañados a urgencias por familiares agresores, el 3º (33.3%) por vecinos. Mediana etaria parental: 30 años (25-35). Mediana de hijos: 2 (1-4). En 2 (66.7%) familias existían antecedentes de maltrato familiar previo (padre-hijo y violencia de género). Motivo de consulta: 2 (66.7%) mal estado general, 1 (33.7%) sospecha de maltrato. Exploración física: 100% (3) hematomas múltiples en diferentes estadios, 66.7% (2) estado comatoso (uno con importante distrés respiratorio), actitud distante/miedo en el niño adolescente. Actuación en Urgencias: en el 100% (3) se activó el protocolo de maltrato (entrevista íntima con adolescente, llamar al juez, evaluación forense, protección del menor, intervención policial, parte judicial de lesiones y de maltrato). Los pacientes comatosos (2 lactantes) presentaban diversas hemorragias intracraneales y fracturas óseas en el TAC cerebral, hemorragias retinianas y positividad de tóxicos urinarios (2 benzodiacepinas; 1 benzodiacepinas+barbitúricos), ingresando en UCIP. Uno asociaba fracturas costales antiguas. El adolescente ingresó en planta, manifes-

tando desear seguir ingresado. Estancia mediana hospitalaria global: 8 días (5-16), en UCIP (lactantes): 7 días (6-8). Ambos lactantes presentaron crisis convulsivas e importante deterioro cognitivo. En el 100% (3) los agresores eran los padres. Al alta 2 (66.7%) fueron internados en centros de acogida, el 3º (lactante) se internó posteriormente, tras reingresar en UCIP un mes después por nuevas lesiones; siendo los padres ingresados en prisión, retirando la patria potestad del resto de hijos. Éxito del paciente menor a consecuencia de las lesiones.

CONCLUSIONES

Es importante conocer los signos físicos y lenguaje no verbal infantil para detectar precozmente los casos de maltrato, sabiendo que los asociados con mayor riesgo vital se dan en lactantes, como en nuestros pacientes. Por ello es fundamental establecer un adecuado protocolo de detección/actuación en urgencias con manejo multidisciplinar que garantice la seguridad del niño y prevenga agresiones futuras que pueden conducir al éxito.

REVISIÓN SOBRE INTOXICACIONES QUE PRECISARON INGRESO EN UN HOSPITAL COMARCAL DURANTE LOS AÑOS 2013 A 2015

Ana María Campos Martínez, Ana Montoro Sánchez, Pablo Cid Galache, Ricardo Pérez Iáñez, Adolfo Rodríguez Leal
Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las intoxicaciones agudas representan casi un 1% de las urgencias pediátricas, siendo el 90% accidentales. Los agentes más frecuentes suelen ser medicamentos y productos domésticos. La vía más frecuente es la digestiva. En los últimos años, el número de muertes por intoxicaciones ha disminuido, pero sigue siendo una causa de morbilidad importante. Aunque la mayoría se resuelven en los servicios de urgencias, algunos precisan ingreso, especialmente en hospitales comarcales donde no disponen de un área de observación adecuada. Los objetivos de esta revisión se exponen en el siguiente apartado.

MÉTODOS

Se ha realizado una revisión de los casos de intoxicación ingresados en nuestro servicio de pediatría durante los años 2013 a 2015 inclusive, con el objetivo de analizar los siguientes parámetros: agente productor de la intoxicación, si fue accidental o intencionada, edad y sexo de los pacientes, estancia media de ingre-

so, actitud terapéutica tomada según agente, y presentación de secuelas. Los datos han sido analizados con el programa estadístico SPSS 19.0.

RESULTADOS

Entre 2013 y 2015 encontramos 12 ingresos por intoxicación. Todas fueron accidentales. El 66,6% fueron niñas. La edad media fue de 4,5 años, siendo la más frecuente los 4 años (33,3%). El agente causal más habitual fue el paracetamol (41,6%), seguido de la ingesta de cáustico (16,6%). El tiempo medio de ingreso fue de 41 horas, siendo 24 horas la estancia hospitalaria más frecuentada (41,6%). En los casos de intoxicación por cualquier agente a excepción de cáusticos, se realizó lavado gástrico y administración de carbón activado al considerarse tóxica la dosis ingerida de los mismos. En el caso de la intoxicación por paracetamol, se procedió a la extracción de niveles según protocolo en todos los casos, contrastando con normograma de Rumack-Matthew y aplicando N acetil cisteína como antídoto. En uno de los casos de intoxicación por ingesta de cáustico (50%) se realizó endoscopia digestiva alta, manteniéndose alimentación enteral mediante sonda nasogástrica durante 10 días. En ningún caso aparecieron secuelas posteriores.

CONCLUSIONES

En nuestra revisión destaca el predominio femenino en las intoxicaciones, siendo la edad más frecuente los 4 años. El paracetamol aparece como el agente causal más frecuente. La duración del ingreso más frecuentada fue un día. Destaca el uso en las primeras horas post ingesta del lavado gástrico y el carbón activado en los casos de ingesta no cáustica, y el uso de antídoto en el caso del paracetamol. Afortunadamente en ninguno de los casos se presentaron secuelas irreversibles posteriores.

SCALP SWELLING IN AN INFANT – A CASE REPORT

Ana M.^a Ferreira, Joana Silva, Virginia Monteiro, Susana Tavares, Ricardo Araújo, Cristina Rocha

Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, Portugal.

INTRODUCCIÓN

Subaponeurotic fluid collection (SFC) is a benign cause of scalp swelling, that occurs weeks after birth, probably related to traumatic delivery. Diagnosis is challenging since there are few cases described in the literature. Conservative treatment is recommended because in the cases described there is a spontaneous resolution.

RESUMEN DEL CASO

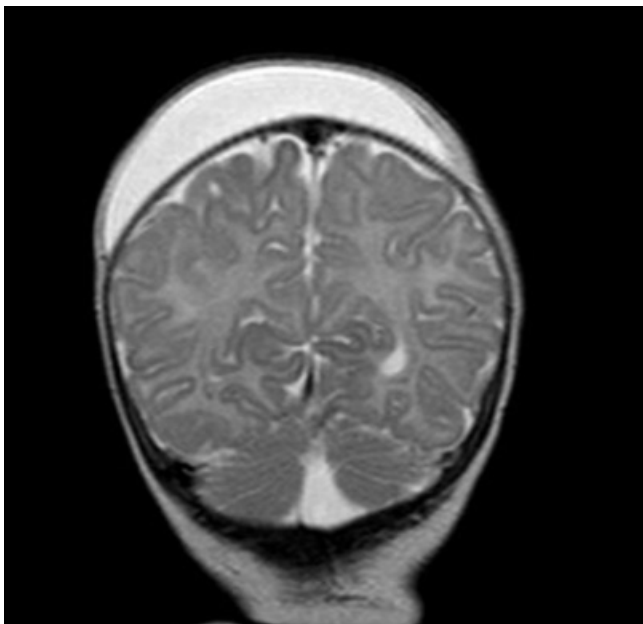
A two month old infant presented with a 6-day history of asymptomatic scalp swelling. She was born by vacuum-assisted delivery at term with evidence of a cephalohematoma and bruising over the right occipitoparietal area that resolved spontaneously in the neonatal period. At presentation, there was a soft, fluctuant, non-tender scalp swelling predominantly in the occipital region. The swelling was mobile, non-limited by suture lines, measuring 5 cm in diameter and there were no signs of bruising or trauma. Physical examination was otherwise normal.

Full blood examination, coagulation studies and cranial ultrasound were normal. An ultrasound showed a hypoechoic collection and her skull radiograph revealed a soft tissue swelling with no evidence of fracture. Fluid was aspirated and it had a serosanguinous appearance without any bacterial growth. A head magnetic resonance imaging was performed to ascertain the nature of the swelling and a subgaleal fluid collection was observed.

After review of the literature, the diagnosis of subaponeurotic fluid collection proved to be the most probable and the treatment has been conservative.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Despite its clinical presentation, SFC is a benign entity, rarely described in the literature, which spontaneously resolves over time. It is fundamental that health care providers be able to do an immediate diagnosis and a suitable management.



Brain magnetic resonance imaging demonstrating soft tissue fluid collection

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA: PENSAR PARA DIAGNOSTICAR

Marina Hernández Carbonell¹, Aiza Carolina Hernández Villarreal¹, Ana Isabel Valladares Díaz¹, José García Velázquez¹, Daniel Clemente Garulo²

¹ Hospital General de Segovia, Segovia.

² Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemofagocítico es una enfermedad grave de origen autoinmune, consistente en una activación excesiva y proliferación incontrolada de macrófagos y linfocitos T. Dentro de esta entidad se engloban el tipo primario (genético), el secundario (adquirido) y un subtipo especial que podríamos definir como "tercer tipo", el cual incluye los síndromes hemofagocíticos secundarios a enfermedades autoinmunes, llamado síndrome de activación macrofágica (SAM). Una de las enfermedades autoinmunes que tienen mayor asociación con el SAM es la artritis idiopática juvenil.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 3 años, que consulta en Urgencias por fiebre intermitente de 5 días de evolución, asociada a dolor abdominal difuso y exantema macular rosáceo que afecta a palmas y plantas y se acentúa en los picos febriles. Se acompaña de odinofagia, artralgias y mialgias que le impiden la deambulación. Exploración física: decaída, ojerosa, exantema macular rosáceo generalizado y a nivel de articulaciones, dolor a la movilización en ambos miembros inferiores, sin datos sugerentes de artritis. Análítica al ingreso (hemograma, coagulación, bioquímica) normal excepto PCR 17.7mg/dl y PCT 1.03ng/ml, (máxima PCR 21,4mg/dl PCT 1,30ng/dl), iniciándose antibioterapia intravenosa. Se realiza despistaje de fiebre de origen desconocido, destacando únicamente esplenomegalia leve y pequeño derrame pericárdico en las pruebas de imagen. Durante su estancia (13 días de ingreso) persisten picos febriles diarios a pesar de tratamiento antibiótico y antitérmico pautados. En controles seriados se objetiva anemia (hemoglobina mínima 10.4gr/dl), plaquetopenia (plaquetas mínimas 117000/mm³) hipertrigliceridemia (TG máximo 197mg/dl) aumento VSG (VSG máxima 45mm/h), e hiperferritinemia (ferritina máxima 7870ngr/dl). Se decide repetir las pruebas de imagen, hallándose aumento del derrame pericárdico y hepato-esplenomegalia. Ante la sospecha de Artritis idiopática juvenil (AIJ) de inicio sistémico se inicia tratamiento con corticoide oral a 1.3mg/kg/día, permaneciendo afebril. A las 48 horas reaparece nuevamente la misma clínica, asociando además petequias en miembro superior derecho y extremidades inferiores. Ante la sospecha de síndrome hemofagocítico como debut

de una AIJ, se remite a centro de referencia, donde finalmente es diagnosticada de síndrome de activación macrofágica secundario a AIJ.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SAM es una complicación grave de las enfermedades reumatológicas, con una baja incidencia y un difícil diagnóstico (se realiza casi exclusivamente por clínica). Puede aparecer en cualquier momento del desarrollo de la enfermedad, incluso como debut. Dado que en ausencia de tratamiento constituye una amenaza para la vida, es importante conocerla e instaurar la medicación adecuada de forma precoz.

SÍNDROME DE COFFIN SIRIS: EL COMPLEJO BAF

Belén Guibert Zafra¹, Estefanía Maiques Tobias¹, Mireia Pla Rodríguez¹, Mónica Roselló Piera², Sonia Santillán Garzón³, Amparo Sanchis Calvo¹

¹Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

²Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

³Unidad de genética médica-sistemas genómicos, Valencia.

INTRODUCCIÓN

La epigenética está ligada a la etiología de las enfermedades genéticas. Además de la metilación del ADN y la acetilación de las histonas, la remodelación de los nucleosomas (unidad básica de organización de las fibras de cromatina) se relacionan con la discapacidad intelectual (DI).

El complejo neuroespecífico del factor asociado BRG1/BRM (nBAF), llamado mammalian SWItch/sucrose non-fermentable (mSW1/SNF) like, es un complejo proteico de múltiples subunidades dependientes del ATP regulador de la remodelación de la cromatina, que activa o reprime la expresión génica. Interviene en los procesos celulares críticos. La relación entre BAF y neurodesarrollo se ha identificado por secuenciación masiva de numerosas mutaciones heterocigóticas en genes del complejo BAF (SMARCB1, SMARCA4, SMARCE1, ARID1A y ARID1B) que codifican las subunidades BAF en pacientes con Síndrome de Coffin Siris (SCS) y Nicolaides Baraitser, cuyos fenotipos se solapan.

El diagnóstico de SCS se basa en criterios clínicos: tres rasgos mayores (retraso mental, hipoplasia del 5º dedo y fenotipo facial característico) y tres menores (hipertriosis, pelo ralo, anomalías dentales...).

RESUMEN DEL CASO

Paciente 1: Niña de 11 años con talla <3DS. Hipotonía, retraso mental grave y ausencia de lenguaje. Hipertriosis. Epilepsia desde los 8 años. Paladar ojival. Hipoplasia del 5º dedo en manos y pies.

Array CGH 180: Deleción de 225kb en 6q25.3 (gen ARID1B).

Paciente 2: Niña de 12 años con talla actual <2DS. Retraso motor, mental y déficit de lenguaje. Hipertriosis facial y de miembros. Pelo abundante. Clinodactilia e hipoplasia de 5º dedo. Miopía magna.

Mutación heterocigota (c.4741C>T) en exon 18 gen ARID1B (de novo).

Paciente 3: Niña de 5 años. Retraso mental, hipotonía y déficit de lenguaje. Hipertriosis facial, hipoplasia de falanges distales y escoliosis. Resonancia magnética nuclear (RMN) agenesia de cuerpo caloso.

Mutación en el exon 14 del gen ARID1B (c.3652_3653insC).

Paciente 4: Niño de 14 años. Hipotonía, criptorquidia y sordera congénitas. Retraso mental profundo y ausencia de lenguaje. Hipertriosis.

Portador en heterocigosis de la variante patogénica c.5594_5595 del (p.Ser1865) del gen ARID1B (de novo).

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Mutaciones heterocigóticas y haploinsuficiencia del gen ARID1B suponen el 70% del SCS y el 0.9% de DI no sindrómica. Aunque las mutaciones dan diversidad fenotípica, individuos con deleción de ARID1B tienen fenotipos similares. La variabilidad fenotípica puede deberse a las múltiples subunidades que forman el complejo BAF. Pero DI, hipertriosis, hipoplasia del 5º dedo y ausencia del lenguaje son constantes. Más que síndromes distintos, estos desórdenes deberían llamarse Síndromes con DI asociados al complejo BAF.

SÍNDROME DE CUSHING EN UN LACTANTE

María Mínguez Muñoz, Sara León Cariñena, M.^a Francisca Moreno Macián

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cushing (SC) es una rara entidad resultado de un hipercortisolismo. Presenta una incidencia global de 2-5 nuevos casos/millón/año, de los cuales sólo el 10% ocurren en niños.

La causa más frecuente es la iatrogénica por administración prolongada de corticoides a altas dosis. Dentro de las causas de SC endógeno destaca como principal la enfermedad de Cushing (hipercortisolismo secundario a adenoma hipofisario productor de ACTH), sin embargo en niños menores de 7 años la primera en frecuencia es la secreción autónoma de cortisol por la

glándula suprarrenal (SC ACTH independiente) por un tumor o secundaria a hiperplasia nodular pigmentaria.

Presentamos el caso de un varón de 10 meses con un síndrome de Cushing secundario a un adenoma suprarrenal productor de cortisol.

RESUMEN DEL CASO

Lactante varón de 10 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por cambio del aspecto físico de tres meses de evolución, un enlentecimiento del crecimiento, irritabilidad con dificultades para conciliar el sueño, poliuria y polidipsia.

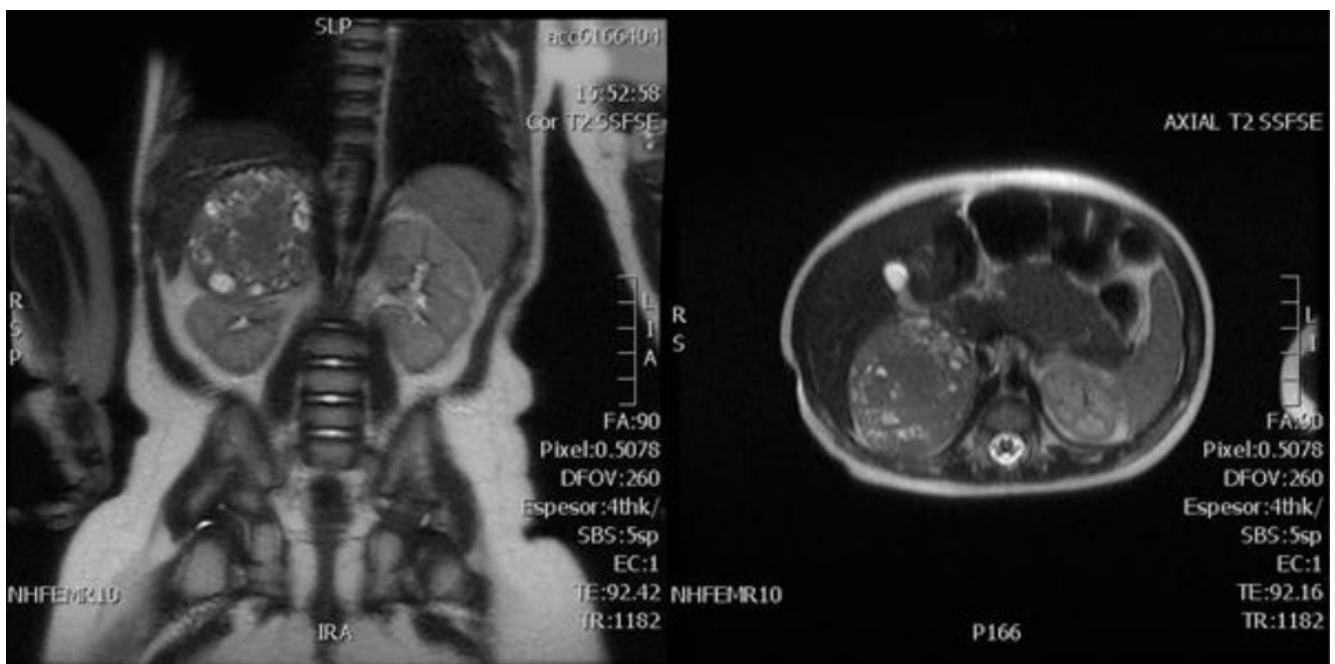
A la exploración física destaca: Peso: 9,405kg (p46) Talla 67cm (p1.4), IMC 20.9 (+2 DS), TA 126/63mmHg (p99/p99). Obesidad generalizada con estigmas cushingoides (cara de luna llena, plétora, giba dorsal), vello facial y dorsal. En la palpación abdominal dudosa ocupación de hipocondrio derecho. Genitales masculinos normales sin virilización.

Exploraciones complementarias:

Bioquímica normal, Hemograma: Hb 15.3 g/dl (11-14), Leucocitos $22.11 \times 10^3/\text{mcL}$ (6-17.5), Linfocitos $11,00 \times 10^3/\text{mcL}$, Neutrófilos $8,3 \times 10^3/\text{mcL}$, resto normal. Cortisol basal 41mcgr/dL (8h: 8,00-25,00), Cortisol nocturno: 45.1 micorg/dl, CLU: 396.3 mcgr/24 horas (concentración de CLU: 0,51mcgr/ml). Aldosterona, andrógenos (Testosterona, DHEAS, androstendiona, 17OH progesterona) normales.

- Eco abdominal: masa suprarrenal derecha de 6 x 5cm, heterogénea, con calcificaciones en su interior. Estudio de extensión negativo.
- Se realiza exéresis tumoral completa sin complicaciones iniciándose corticoides perioperatorios. La anatomía patológica es compatible con un adenoma de la corteza suprarrenal.

Durante su seguimiento presenta buena evolución, con normalización del fenotipo precisando hidrocortisona hasta 16 meses después de la intervención.



RMN. Masa adrenal derecha con calcificaciones en su interior

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- La clínica del SC endógeno en niños puede ser muy insidiosa, destacando como síntomas principales la ganancia ponderal excesiva junto a una disminución de la velocidad de crecimiento.
- Es necesaria la corticoterapia sustitutiva peri y postoperatoria, ya que la hipersecreción crónica de cortisol condiciona una supresión de CRH Y ACTH.
- La recuperación de la respuesta hipotálamo-hipofisaria reguladora normal y de la función de la glándula suprarrenal sana puede tardar meses.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA TRANSITORIA ASOCIADA A INFECCIÓN POR VIRUS PARAINFLUENZA

Esther Pardo Ruiz, Gema Pérez Yagüe, Rosa Rodríguez Fernández, Blanca Toledo del Castillo, Jesús Saavedra Lozano, Felipe González Martínez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El virus parainfluenza es un virus ARN, perteneciente a la familia Paramyxoviridae. La sintomatología producida depende de la edad del niño, la temporada, y el serotipo. Principalmente es responsable de infecciones del tracto respiratorio tanto superior como inferior, siendo la causa más frecuente de laringotraqueitis. Aunque infrecuente, el espectro clínico de este patógeno también incluye enfermedades no respiratorias como otitis media, parotiditis, miopericarditis, meningitis séptica y encefalitis, enfermedades vasculares del colágeno y hepatitis.

RESUMEN DEL CASO

Varón lactante de 17 meses, pretérmino de 34 semanas sin otros antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por cuadro de dificultad respiratoria moderada, tos perruna, estridor inspiratorio y fiebre de 12 horas de evolución. Ingresa con diagnóstico de laringitis grave. Durante las primeras 24 horas presenta buena evolución clínica del cuadro respiratorio con mejoría progresiva. Al tercer día del ingreso se objetiva decaimiento, desorientación, y tendencia al sueño con empeoramiento progresivo del nivel de conciencia. A la exploración física destaca tendencia a mantener los ojos cerrados con respuesta a estímulos táctiles dolorosos, irritable al despertarse, con dudosa rigidez de nuca, y resto de la exploración física y neurológica normal. Se detectan episodios de bradicardia reactiva y tensiones arteriales en el límite alto de la normalidad. Entre las pruebas complementarias iniciales se realiza electrocardiograma que muestra como único hallazgo una arritmia respiratoria, analítica sanguínea y tóxicos en orina normales. Se realiza TAC craneal previo a la punción lumbar sin alteraciones. El análisis citoquímico del LCR resulta normal. Se inicia tratamiento intravenoso con aciclovir que se retira tras la negatividad de la PCR para herpes virus en LCR. En el EEG no se objetivan alteraciones. El paciente se mantiene afebril durante el proceso, presentando normalización del nivel de conciencia a partir del tercer día del inicio del cuadro con normalización completa a los 7 días. En la muestra de lavado nasofaríngeo se objetiva PCR y cultivo positivo para virus parainfluenza.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El virus parainfluenza se ha descrito como agente productor de encefalitis y encefalopatías. La encefalopatía transitoria describe un trastorno difuso del cerebro, de carácter transitorio, que se manifiesta clínicamente con alteración del nivel de conciencia, alteración de la cognición o convulsiones, pudiendo objetivarse un EEG enlentecido o normal. Ha sido asociado a infecciones por otros patógenos virales como el adenovirus o virus de la gripe. No suele presentar secuelas neurológicas, pero precisa realizar una monitorización estrecha y un seguimiento evolutivo, así como tratamiento sintomático adecuado.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA

Alberto Jesús Serván López, Cristina Lillo Díaz, Sergio Foullerat Cañada, Aránzazu Flavia González-Posada Flores, Rosa M.ª Calderón Checa

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Revisión de la literatura médica sobre el síndrome de Guillain-Barré (SGB) en edad pediátrica, a propósito de un lactante con cuadro rápidamente progresivo de parálisis facial seguido de debilidad muscular de predominio cervical y braquial simétrica.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 23 meses, sano, que acudió a Urgencias derivado por su pediatra por parálisis facial. Los familiares referían fiebre de 24 horas de evolución y un cuadro gastrointestinal posiblemente infeccioso la semana previa. En la exploración presentaba una facies asimétrica con desviación de la comisura labial hacia la derecha e imposibilidad de cerrar ojo izquierdo, sin otras alteraciones. Es diagnosticado de parálisis facial periférica izquierda idiopática y se inicia corticoterapia. Dos días más tarde acuden por empeoramiento del estado general con dificultad para mantener el sostén cefálico, movilizar miembros superiores, disfagia e incapacidad para la bipedestación de horas de evolución. En la exploración presenta la parálisis facial anterior y paresia flácida de miembros superiores con abolición de reflejos junto con cierta somnolencia, siendo el resto de la exploración neurológica normal. La bioquímica extraída mostró una proteína C reactiva (PCR) de 4,71 mg/dL, con hemograma, coagulación y estudio de tóxicos en orina normales. El TAC craneal fue normal al igual que la punción lumbar inicial (proteínas 0,26 g/L). Se ingresó al niño en UCIP. La primera impresión diagnóstica fue de síndrome de Guillain-

Barré variante faringo-cervico-braquial, iniciándose inmunoglobulinas IV a 2 gr/Kg durante 5 días. La RMN craneoespinal inicial mostró hiperintensidad en región dorsal del tronco del encéfalo y región periacueductal, no presente en la realizada una semana después, evidenciándose captación en las raíces de la cola de caballo. El estudio electrofisiológico informó de polineuropatía axonal de predominio en miembros superiores, con datos de desmielinización distal y proximal, repitiéndose una punción lumbar que ya mostró elevación de proteínas (0,56 g/L). El niño precisó intubación a las 12 horas de ingreso en la UCIP y la debilidad muscular progresó hasta miembros inferiores. Recibió bolos de metilprednisolona durante 6 días y cuatro sesiones de plasmaféresis ante la falta de respuesta. Actualmente presenta una traqueostomía, es dependiente de ventilación mecánica y existe lenta mejoría de la debilidad muscular, aunque desconocemos la futura evolución.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La neuropatía axonal motora aguda (AMAN) es una variante del SGB en la que predomina la destrucción del axón. En nuestro caso, la parálisis siguió una progresión descendente que, aunque descrita en la literatura, no es la forma de presentación habitual.

SÍNDROME DE McCUNE-ALBRIGHT: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

M.^a Desamparados Palacios Mellado, Ana Cejudo Gómez, José Gómez Luque, M.^a Concepción Romero León, M.^a Amelia Jiménez Robles, José María Gómez Vida

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de McCune-Albright se define clásicamente por la tríada clínica de displasia fibrosa, manchas en la piel, café con leche, y pubertad precoz. Otras endocrinopatías pueden estar involucradas incluyendo el hipertiroidismo, exceso de hormona de crecimiento, síndrome de Cushing, y la pérdida renal de fosfato. Es una enfermedad rara con una prevalencia estimada entre 1/ 100.000 y 1/1.000.000. La enfermedad resulta de mutaciones somáticas del gen GNAS, específicamente mutaciones en la proteína de regulación de cAMP, Gs alfa. A propósito de un caso clínico revisaremos los pasos diagnósticos esenciales para el despistaje de anomalías asociadas.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 6 años remitido a la consulta de endocrinología infantil por sospecha de sdme. De McCune Albright.

Antecedentes de proceso óseo poliostótico benigno con fractura patológica en dos ocasiones de cuello femoral izquierdo con 3 y 4 años de edad. En TAC realizada en ese momento se objetiva displasia fibrosa poliostótica en ambas caderas confirmada mediante estudio de anatomía patológica con lesión osteolítica en cuello femoral derecho y tercio superior de diáfisis femoral.

A la exploración presenta manchas hiperpigmentadas de bordes irregulares en pierna y cadera derecha, abdomen y tórax derecho y una pequeña en oreja izquierda. Hemihipertrofia de pierna derecha con acortamiento de la izquierda de más de 3 cm. No bocio, testes de 3 cc. Y no signos de pubertad.

Ante sospecha de síndrome de McCune Albright se solicita gammagrafía ósea que informa de focos de displasia ósea en base de cráneo, occipucio, húmeros (más el izquierdo), cúbito y radio izquierdos, hemipelvis izquierda y porción proximal de ambas diáfisis femorales. El perfil analítico endocrinológico estudiado (gonadal, tiroideo y de glándulas paratiroides, adrenales e hipófisis) y metabolismo óseo fueron normales. El estudio genético se encuentra pendiente de resultado.

Actualmente no presenta dolor óseo y realiza seguimiento multidisciplinar en endocrinología infantil y cirugía ortopédica y traumatología.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico del síndrome de McCune Albright se establece sobre bases clínicas. El diagnóstico genético es posible, pero no está disponible habitualmente. El asesoramiento genético, sin embargo, se debe ofrecer.

El tratamiento estará determinado según los tejidos afectados, y la medida en que se ven afectados. Los bisfosfonatos se usan frecuentemente en el tratamiento de la displasia fibrosa. Se requiere tratamiento de todas las endocrinopatías. La transformación maligna de las lesiones óseas probablemente se produce en menos de 1% de los casos.

SÍNDROME DE PFAPA EN UN NIÑO DE 3 AÑOS

Laura Camacho Lozano, Raquel Castañeda Mendieta, Marta de la Cruz Marín

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de PFAPA es una enfermedad autoinflamatoria que se caracteriza por episodios recurrentes de fiebre de inicio antes de los 5 años con al menos uno de los siguientes síntomas: estomatitis aftosa, linfadenitis cervical o faringitis. El niño ha de estar asintomático entre los episodios presentando un crecimiento y desarrollo normales.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 3 años que ingresa por fiebre elevada de 3 días de evolución, adenitis cervical, tortícolis y OMA izquierda. Había estado ingresado por el mismo motivo un mes antes recibiendo el alta con tratamiento oral con Amoxicilina-clavulánico durante 10 días. A los 4 días de finalizar la terapia antibiótica reaparece la fiebre y la cervicalgia por lo que se decide ingreso para tratamiento i.v.

En la exploración física presentaba adenopatías cervicales bilaterales dolorosas a la palpación y amígdalas hipertróficas e hiperémicas con exudado blanquecino.

Se realizó analítica obteniéndose leucocitosis con neutrofilia y PCR 167 mg/L, la ecografía cervical mostró múltiples adenopatías de carácter reactivo, el test de streptococo fue negativo al igual que la serología viral. Se realizó un exudado faríngeo que resultó positivo para *Hemofilus influenzae*. El estudio de inmunidad inicial fue normal. Se inició tratamiento con Cefotaxima i.v. remitiendo la sintomatología.

Es valorado por el servicio de ORL que programa amigdalectomía.

Al mes siguiente el niño ingresa nuevamente con la misma clínica mencionada de adenopatías cervicales bilaterales, fiebre elevada y cervicalgia. Durante el ingreso presenta mejoría progresiva con antibioterapia y corticoides i.v. ante la sospecha de un Síndrome de PFAPA.

Un mes más tarde el paciente acude a urgencias por fiebre y odinofagia, ante la angustia familiar se decide ingreso en planta donde se inició tratamiento con corticoides con respuesta favorable recibiendo el alta al día siguiente.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La fiebre recurrente es un problema muy frecuente en la infancia, generalmente se debe a infecciones banales; pero en un porcentaje pequeño de casos será necesario hacer el diagnóstico diferencial con neoplasias, enfermedades autoinmunes, infecciones poco habituales, inmunodeficiencias y enfermedades autoinflamatorias. En este último grupo se incluye el Síndrome de PFAPA, caracterizado por fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis. El tratamiento indicado son una o dos dosis de corticoides orales. Los antibióticos y AINES son ineficaces. La amigdalectomía podría ser otra opción si la terapia con corticoides fuese ineficaz o si los intervalos libres de síntomas se acortan excesivamente.

SÍNDROME DE PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA COMO COMPLICACIÓN DE VARICELA.

A PROPÓSITO DE UN CASO

Belén de la Vega Castro, Manuela Delgado Cardoso, Cristina Vicho González, Belén Rodríguez Jiménez, Rosario Espejo Moreno, Ana M.^a Grande Tejada

Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La varicela es una infección causada por el virus varicela-zoster (VZV) de curso habitualmente benigno y autolimitado. Las complicaciones más frecuentes de la edad pediátrica son las infecciones cutáneas, que representan entre el 30 y el 70% de todos los eventos asociados con VZV.

El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSSS) es una eritrodermia aguda causada por la toxina exfoliativa del *Staphylococcus aureus* grupo fago II que provoca una separación intraepidérmica dentro del estrato granuloso de la piel.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 11 años sin antecedentes de interés, que inicia 32 horas previas al ingreso cuadro de lesiones dérmicas generalizadas pruriginosas en distintos estadios evolutivos, por lo que se diagnostica de varicela. Al día siguiente, comienza con fiebre persistente de 39°C y ampollas diseminadas, con mayor afectación de tronco y miembros superiores.

Al ingreso presenta regular estado general y dermatosis generalizada caracterizada por ampollas de tamaño variable con base eritematosa, áreas desprovistas de epidermis con base roja brillante y signo de Nicolski positivo. Mucosas respetadas.

En analítica se objetiva leucocitosis con fórmula normal y PCR de 31,2 mg/l. Se le realiza cultivo de lesión cutánea aislando *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina y hemocultivo negativo.

Con estos datos se inicia tratamiento intravenoso con cloxacilina y curas locales con antiséptico, con mejora clínica, desapareciendo la fiebre a las 24 horas, y dándose de alta al 5º día con lesiones dérmicas en fase de costrosa, reepitelización de las zonas de piel desnudas, completando tratamiento vía oral por 10 días.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El SSSS es una entidad poco frecuente, especialmente como complicación de varicela y en pacientes inmunocompetentes mayores de 5 años.

S. aureus coloniza inicialmente conjuntiva, tracto ORL, muñón umbilical ó heridas, pudiendo causar o no afectación local clínicamente evidente y con posterior producción de toxinas exfoliativas que son transportadas a la piel por vía hematogena. Por esto, el hemocultivo y el frotis de las vesículas serán negativos, exceptuando en el caso de sobreinfección de herida, donde el frotis puede ser positivo debido a que es el lugar de colonización, como es en nuestro caso.

En niños mayores y con lesiones poco extensas se puede manejar exitosamente con antibióticos antiestafilocócicas por vía oral, las lesiones más extensas, en inmunodeprimidos, en neonatos y en pacientes con alto riesgo social es recomendable tratarlas en un medio hospitalario, sobre todo para una mejor monitorización de posibles complicaciones.



SÍNDROME DE TAQUICARDIA POSTURAL ORTOSTÁTICA (POTS). UNA ENTIDAD DIFÍCIL DE DIFERENCIAR DE LA HIPOGLUCEMIA

Ana Castellano Martínez, Moisés Rodríguez González, Pablo Ruiz Ocaña, Paloma Rodríguez Outón, Patricia Salazar Oliva, M.^a Azahara Prieto Heredia

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La hipoglucemia se presenta con síntomas neuroglucopénicos, mioglucopénicos y adrenérgicos, secundarios a una respuesta del sistema nervioso autónomo a valores críticos de glucemia, constituyendo un motivo de consulta frecuente en Pediatría. El POTS se define como la presencia de síntomas de intolerancia ortostática incapacitantes (síncope, palpitaciones, mareos, cortejo vegetativo, temblores, visión borrosa, intolerancia al ejercicio, fatiga crónica...) durante al menos 6 meses con aumento de la frecuencia cardíaca de por lo menos 30 latidos/min dentro de 5-30 minutos del ortostatismo sin hipotensión asociada. Se debe descartar decúbito prolongado, fármacos que alteren la regulación autonómica y trastornos que provoquen taquicardia. Es más frecuente en mujeres adolescentes. Suelen asociarse a cuadros neuropsiquiátricos (TDAH, Ansiedad-Depresión) y a alteraciones cardiológicas (Prolapso Mitral). Fisiopatológicamente se atribuye a disautonomía con denervación simpática parcial del territorio inferior del cuerpo, hipovolemia y estado hiperadrenérgico secundarios. El tratamiento incluye medidas no farmacológicas (dieta abundante en líquidos, ingesta normal-alta de sal, entrenamiento postural) y farmacológicas (β -bloqueadores, midodrina).

MÉTODOS

Descripción de un caso clínico de taquicardia postural ortostática, de su evolución y de su manejo diagnóstico-terapéutico.

RESULTADOS

Mujer de 12 años sin antecedentes personales/familiares de interés, en seguimiento por hipoglucemias sintomáticas recurrentes, siempre detectadas por la familia, desde los 5 años de vida. Los episodios resultan incapacitantes limitando la calidad de vida de la paciente. Exploración física normal. El estudio endocrinológico extenso fue negativo. El estudio familiar no apoyaba un Münchausen por poderes. El estudio neurológico fue normal. A los 12 años se añaden al cuadro palpitaciones asociadas sobre todo al ortostatismo, mejorando con el decúbito, asociando intolerancia al ejercicio y cansancio crónico, por lo que se realiza estudio cardiológico que revela un prolapso de

válvula mitral con válvula normofuncionante. Ante la sospecha POTS se toman TA y FC en decúbito supino (122/78 mmHg/76 lpm) y en ortostatismo tras 15 minutos de decúbito (118/72 mmHg/107 lpm), confirmando el diagnóstico (la familia declina test de mesa basculante). Se inicia tratamiento con ingesta abundante de líquidos y aportes de sodio oral junto a betabloqueantes, con mejoría clínica parcial.

CONCLUSIONES

El POTS se encuentra infradiagnosticado por desconocimiento y/o inespecificidad clínica. Es importante descartarlo por la incapacitación que produce y su mejoría con tratamiento adecuado. Para ello es muy importante buscar una posible relación de los síntomas con el ortostatismo, lo que da la clave para sospechar el POTS y diferenciarlo de cuadros neuroendocrinos más prevalentes, como en casos de hipoglucemia recurrentes con estudio normal como el nuestro.

TIROSINEMIA TIPO I: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ

María Unsain Mancisidor, Alazne Lazkano Tena, Irati García Albizua, Beatriz Rocandio Cilveti, Carmen García Pardos, Javier Mintegui Aramburu

Hospital Universitario Donostia de San Sebastián, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN

La tirosinemia tipo I es una entidad poco frecuente que afecta al catabolismo de la tirosina debido a un déficit de fumarilacetato hidrolasa. Es potencialmente letal si el diagnóstico y el tratamiento adecuado no son precoces.

Las principales manifestaciones clínicas se producen a nivel hepático (fallo hepático agudo), seguido del renal (tubulopatía) y neurológico. Existen formas agudas, subagudas o crónicas. El diagnóstico se basa en el estudio bioquímico general y de aminoácidos, siendo la presencia de la succinilacetona en sangre y orina patognomónica.

El tratamiento consiste en dieta restringida en fenilalanina y tirosina y en un fármaco específico, NTBC, que bloquea el metabolismo de la tirosina, evitando la acumulación de metabolitos intermedios.

El objetivo es analizar dos casos de tirosinemia tipo I diagnosticados en nuestro Servicio en los últimos años.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: varón de 16 meses remitido a consultas externas por anemia y fallo de medro. Hepatomegalia en la

exploración. Analítica con hiperuricemia en aumento y elevación de alfa-fetoproteína, por lo que se sospecha proceso neoplásico con lisis tumoral, ingresando para estudio. Se evidencian alteraciones renales y metabólicas. Ecografía y TC con múltiples lesiones hepáticas atípicas. Biopsia de una de las lesiones con diagnóstico anatomo-patológico compatible con hepatoblastoma. A la espera de resultados del estudio metabólico, se inicia tratamiento con quimioterapia. Tras primer ciclo, se reciben los resultados metabólicos compatibles con tirosinemia tipo I. Se instaura tratamiento con NTBC y dieta restringida en fenilalanina y tirosina con mejoría de la clínica.

Caso 2: mujer de 12 meses que consulta por dificultad respiratoria y mal estado general. Rechazo de la alimentación en el último mes. Lactancia materna hasta los cinco meses, destacando estancamiento ponderal desde la introducción de la alimentación complementaria. Retraso importante del desarrollo psicomotor. A la exploración, respiración de Kussmaul y hepatomegalia. Analítica con acidosis metabólica, datos compatibles con tubulopatía de Fanconi y elevación de alfa-fetoproteína. Ecografía de abdomen: múltiples lesiones hepáticas focales hipocogénicas difusas. Rx extremidades inferiores: signos de raquitismo. Estudio metabólico en sangre y orina, compatible con tirosinemia tipo I. Se inicia tratamiento comentado previamente, logrando mejoría de la clínica y analítica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La tirosinemia tipo I tiene un amplio espectro de presentaciones, sobre todo la afectación hepática y renal, como en los casos presentados. Se debe tener en cuenta el estudio de metabolopatías en lactantes con hepatopatías o tubulopatías no filiadas.

TROMBLOFLEBITIS DE SENOS INTRACRANEALES POR *STREPTOCOCCUS INTERMEDIUS*, UN GERMEN CON ESPECIAL POTENCIAL PATOGENICO

Irene Isern Alsina¹, Enrique Pérez Martínez¹, Marc Tobeña Rue¹, María Méndez Hernández², Carlos Rodrigo Gonzalo De Lira¹

¹ Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

² Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus intermedius* forma parte del grupo viridans, subgrupo *milleri*, que consta de tres especies: *Streptococcus intermedius*, *Streptococcus constellatus* y *Streptococcus anginosus*.

Son comensales de la flora orofaríngea y del tracto gastrointestinal y génitourinario. Es característica su ten-

dencia a producir infecciones piógenas (abscesos), ya sea por diseminación local o bien por vía hematógena.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 11 años, con manipulación dentaria 2 meses antes, que consulta por cefalea y astenia de 7 días evolución; asocia síndrome febril las últimas 24 horas (de hasta 39°C). La exploración física al ingreso resulta normal. Dentro de las exploraciones complementarias iniciales destaca analítica con elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 23,7mg/dL) sin leucocitosis, TC craneal sin lesiones ocupantes de espacio, fondo de ojo normal y punción lumbar sin alteraciones.

A las pocas horas de ingreso queda afebril. A las 48 horas presenta edema palpebral, ptosis y proptosis izquierda, sin dolor ni limitación a la movilización ocular pero con diplopía horizontal en lateroversión extrema. Se inicia antibioterapia con cefuroxima endovenosa y se realiza RM craneal, que evidencia una tromboflebitis de senos cavernosos bilateral; se cambia la antibioterapia a cefotaxima, cloxacilina y metronidazol endovenosos (previa extracción de nuevo hemocultivo), y se inicia dexametasona y enoxaparina.

En hemocultivo extraído al ingreso, crece *Streptococcus intermedius*; con el antibiograma, se desescala a penicilina G endovenosa. El segundo hemocultivo extraído resulta igualmente positivo, con dos posteriores negativos; la evolución clínica y analítica es satisfactoria, con RM de control que muestra mejoría significativa.

Recibe un total de 21 días de tratamiento antibiótico endovenoso, corticoterapia en pauta descendente 15 días y tratamiento anticoagulante al alta con control ambulatorio.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico diferencial de la etiología de tromboflebitis de senos cavernosos es amplio; con respecto a las causas infecciosas cabe destacar los estreptococos de grupo *milleri*. Las diversas especies difieren en su capacidad patogénica, siendo el *Streptococcus intermedius* el más virulento de ellos, con tendencia a formación de abscesos e infecciones piógenas profundas; pudiendo justificar que sea el agente causal en solitario de la tromboflebitis séptica. De ahí la importancia de su pronta identificación y de la correcta interpretación de su significado para un rápido diagnóstico e inicio de tratamiento, ahorrando esfuerzo y tiempo en otras exploraciones complementarias.

TROMBOFLEBITIS DEL SENO CAVERNOSO Y SINUSITIS ESFENOIDAL. UNA ENTIDAD POCO COMÚN EN PEDIATRÍA

Irene Pilar Fernández Viseras, Francisco Javier Salas Salguero, Victoria Ramos Ramos, Johana Guío Bácares, Isabel Mayordomo Morales, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La tromboflebitis de senos cavernosos es una entidad rara en pediatría, grave, con una mortalidad de hasta 30% y morbilidad del 50% en las series de adultos. Suele ser secundaria a diseminación por contigüidad o venosa de procesos infecciosos faciales o del área ORL. En el pronóstico de esta enfermedad influyen en gran medida el tiempo de demora en su diagnóstico e inicio del tratamiento.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 6 años con cuadro de fiebre alta de 12 días de evolución. Valorado en su Hospital de origen al 8º día de fiebre, con cefalea frontal intensa, rigidez de nuca, dolor mandibular y limitación de la apertura mandibular. Se realizó analítica de sangre y TC cráneo-cervical normales. El líquido cefalorraquídeo presentaba 22 leucocitos/mm³, con predominio de segmentados, con glucosa y proteínas normales. Cultivo LCR y PCR a enterovirus negativos. Inició tratamiento con ceftriaxona IV durante 2 días, con mejoría clínica, que se suspende al recibir cultivos negativos. Tras permanecer 24 horas afebril se da de alta, volviendo a reingresar a las 24 horas por reaparición de la fiebre y mal estado general, con decaimiento y diplopía, motivo por el que se deriva a nuestra unidad.

No refieren antecedentes familiares o personales de interés, salvo estancia en semanas previas en zonas boscosas de Oregón.

En las pruebas de laboratorio, destaca la elevación de parámetros inflamatorios. Los cultivos y estudios serológicos fueron negativos.

Se realizó TC con contraste urgente, cuyo único hallazgo patológico fue la presencia de sinusitis esfenoidal derecha.

El electroencefalograma mostraba signos de disfunción cerebral difusa de grado leve.

RMN craneal: sinusopatía aguda esfenoidal derecha con probable extensión por contigüidad a cuerpo esfenoidal con cambios inflamatorios/ infecciosos en su espesor que sugieren osteomielitis. Afectación de seno cavernoso derecho por tromboflebitis a dicho nivel.

A su ingreso se inicia antibioterapia con cefotaxima, con buena respuesta clínica, desapareciendo la fiebre en 3 días, con mejoría progresiva del estado general, estando asintomático al alta. Control de resonancia y electroencefalograma normales.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La sinusitis esfenoidal, y más aún, la tromboflebitis de senos cavernosos, son entidades muy raras en pediatría. La clínica puede ser ambigua y poco clara. El diagnóstico debe basarse en la sospecha clínica cuando se descartan otras patologías, con apoyo en pruebas de imagen. Es fundamental el diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones neurológicas y oftalmológicas graves.

UN SOPLO DE ¿RECIENTE? APARICIÓN

Ana Ventura Correas, Marta Ruiz Jiménez, Nuria López Barrena, Arantxa Berzosa Sánchez, Antonia Carretero Oya, M.ª Teresa Cortés Coto

Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Se pretende destacar la importancia de la detección precoz de las cardiopatías congénitas para evitar complicaciones graves posteriores. Presentamos el caso de una paciente de 20 meses, sin antecedentes cardiológicos de interés, con clínica de insuficiencia cardíaca en el contexto de un proceso infeccioso respiratorio.

RESUMEN DEL CASO

Lactante mujer de 20 meses, en seguimiento en consultas de neuropediatría por agenesia de cuerpo calloso y retraso psicomotor, sin antecedentes familiares de interés. Traída a la urgencia por episodio de desconexión del medio y movimientos estereotipados de chupeteo y parpadeo. Otitis media supurativa en tratamiento antibiótico, permaneciendo afebril hasta ese momento.

Exploración física sin hallazgos significativos.

Se solicita analítica completa observando elevación de reactantes de fase aguda. Durante su estancia en la observación, comienza con dificultad respiratoria y desaturación de oxígeno. Reexplorada se objetiva soplo panfocal III/VI (no detectado previamente) y subcrepitanes bibasales. Se pauta tratamiento broncodilatador y oxigenoterapia. Se realiza radiografía de tórax observando cardiomegalia y datos de congestión pulmonar. Aspirado nasofaríngeo positivo para adenovirus. Se amplían enzimas cardíacas y proBNP, estan-

do este último muy elevado. En ECG destacan signos de crecimiento de cavidades derechas.

Nos planteamos una endocarditis o una insuficiencia cardíaca secundaria a patología estructural no diagnosticada, solicitando valoración por cardiología, con realización de ecocardiograma donde se observa canal AV parcial transicional tipo comunicación interauricular Ostium Primum asociado a cor triatriatum. Recibe tratamiento médico con furosemida y espirolactona y se derivada a un centro con cirugía pediátrica para valoración de reparación quirúrgica.

Presenta hasta seis crisis durante su ingreso, siendo valorada por neuropediatría con EEG normal y diagnóstico de epilepsia focal sintomática, pautando tratamiento antimicrobiano.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se trata de la patología más frecuente dentro de los defectos parciales de los cojines endocárdicos cuyo debut clínico es más tardío que el de otro tipo de defectos.

El diagnóstico y tratamiento precoz de las cardiopatías congénitas es importante para evitar complicaciones graves posteriores (como la hipertensión pulmonar), atendiendo a los hallazgos en la exploración física (explorar completamente a los pacientes independientemente del motivo de consulta). Un soplo en el contexto de un proceso agudo, como la fiebre, puede ser funcional, debiendo reevaluar al paciente fuera del proceso, derivando al cardiólogo en caso de duda.

Algunas malformaciones pueden acompañarse de otras anomalías siendo necesario realizar despistaje a otros niveles.

El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas es, en el mejor de los casos, de un 50% debiendo tenerlo en cuenta en nuestros diagnósticos diferenciales.

VASCULITIS LEUCITOCLÁSTICA ASOCIADA A LEVAMISOL EN UN NIÑO

Elisabet Gago Benedi¹, Ainara Salazar Villacorta¹, Enrique Pérez Martínez¹, Jorgina Vila Soler¹, Vicenç García-Patos Briones¹, Núria Roig Fort²

¹ Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona.

² Fundació Salut Empordà Figueres, Gerona.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son una inflamación de los vasos sanguíneos cuyo diagnóstico diferencial etiológico es amplio; su clasificación es objeto de exhaustivas revisiones periódicas. Presentamos un caso pediátrico excepcional, una vasculitis sistémica de etiología tóxica.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 7 años, con antecedente familiar de padre con h e patología infecciosa, autoinmune y autoinflamatoria; tóxicos en orina y estudio trombofílico. Se objetiva elevación de PCR (15mg/dL) y VSG (96 mm/h) y positividad de ANA (patrón homogéneo), p-ANCA (patrón antiproteinasa3) y ASCA-IgA.

Al 4º día presenta tumefacción deltoidea derecha con púrpura rápidamente progresiva; se sospecha púrpura fulminans asociada a coagulopatía de consumo. Se traslada el paciente a UCI, transfundiéndose plasma y administrándose heparina por posible etiología trombótica. Ante sospecha de etiología autoinmune se inicia corticoterapia. Se amplía estudio con RM corporal que muestra engrosamiento yeyunal. Para descartar enfermedad inflamatoria intestinal, se realiza colonoscopia, esofagogastroscoopia y cápsula endoscópica que resultan normales.

Se estabiliza clínicamente en 48 horas, pero inicia proteinuria (rango nefrótico), con función renal conservada. Se realiza biopsia que muestra glomerulonefritis endocapilar difusa sin vasculitis ni semilunas ni inmunocomplejos.

Orientándose el cuadro como vasculitis sistémica paucimune con implicación renal, se inicia tratamiento inmunosupresor con micofenolato, desescalando corticoterapia.

Ante la complejidad del cuadro y la similitud de las lesiones cutáneas con otras de causa tóxica en adultos, se cursa muestra de pelo que resulta positiva a levamisol. Se interpreta el cuadro como vasculitis inducida por levamisol. Se informa a Servicios Sociales.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La vasculitis leucocitoclástica inducida por levamisol es conocida en adultos consumidores de cocaína adulterada. Son excepcionales los casos en pediatría. Ante cuadros extraños y aparentemente sin explicación convencional, es imprescindible tener un alto índice de sospecha e investigar un posible origen tóxico, accidental o inducido. De confirmarse intoxicación infligida, debe considerarse una forma de maltrato de consecuencias potencialmente fatales.



PEDIATRÍA SOCIAL

¿ES NECESARIO UN PROGRAMA DE PREVENCIÓN PARA EL SÍNDROME DEL NIÑO ZARANDEADO?

Núria Espuña Capote, Anna Castán Campanera, Sílvia Roig Bosch, Dolors Casellas Vidal, Sara Borrat Padrosa, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitari Doctor Josép Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome del niño zarandeado es una forma grave de maltrato físico del lactante, no tan infrecuente y a menudo infradiagnosticada, con importante morbi-mortalidad a nivel neurológico, visual y psicosocial. El objetivo principal es valorar la necesidad de un programa informativo precoz para su prevención.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo realizado mediante un documento anónimo entregado al acompañante de los menores de 5 años que acuden al servicio de urgencias de pediatría de un hospital provincial, entre noviembre de 2014 y enero de 2015. Consta de una encuesta inicial que recoge datos epidemiológicos (género, edad, número de hijos y estudios) y conocimientos previos del síndrome. Posteriormente una hoja explicativa sobre el síndrome (definición, mecanismo de acción y prevención) y una encuesta final.

RESULTADOS

La muestra está compuesta por 103 encuestas respondidas en un 87% por madres y 16% por padres. La edad media de los encuestados es de 33,06 años. La media de hijos es 1,74. Un 41,75% han cursado estudios universitarios. En el cuestionario inicial, un 86,4% refieren no conocer el síndrome. Entre los que lo conocen (13,6%), no saben concretar la edad de presentación el 91,2% ni el mecanismo causal el 95,5%. Un 17% reconoce la clínica neurológica como presentación (irritabilidad y vómitos) y un 42% afirma la posibilidad de secuelas neurológicas. Un 65% afirma haber recibido una correcta información sobre qué hacer cuando un lactante llora. Posteriormente a la hoja explicativa, se determinan niveles de conocimiento más altos entre el primer y segundo cuestionario ($p=0,09$). El 42,7% de los encuestados cree que es necesaria más información.

CONCLUSIONES

Existe un bajo conocimiento sobre el síndrome del niño zarandeado independientemente de la edad, sexo y nivel de estudios. Posteriormente a una actividad formativa, hay mejoría respecto al conocimiento de la entidad, por lo que se plantea la necesidad de un plan informativo para prevenirlo.

¿LOS PARÁMETROS METEOROLÓGICOS SE ASOCIAN CON LAS ENFERMEDADES RESPIRATORIAS PEDIÁTRICAS?

Ana María Silva, Federico Bois, Mabel Arancibia, Óscar Chávez, Paola Lenis, Faiber Salazar

Hospital Central de Pediatría Dr. Claudio Zin, Argentina.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las enfermedades respiratorias son causa principal de morbi-mortalidad en niños y se cree que algunas variables meteorológicas pueden estar relacionadas. El objetivo fue definir si descensos en la temperatura ambiental, en los milímetros de lluvia caídos y la dirección predominante del viento inducen un aumento de las internaciones por enfermedad respiratoria en pediatría.

MÉTODOS

Estudio analítico transversal. Incluyó todos los pacientes entre 0 y 15 años internados mensualmente por enfermedades respiratorias en el hospital pediátrico de Malvinas Argentinas entre enero 2013 hasta junio 2015.

Se obtuvieron datos del Departamento de Estadística del hospital y la información climática se obtuvo del Centro Meteorológico de Malvinas Argentinas. El análisis estadístico se hizo mediante el coeficiente de correlación de Pearson y regresión lineal simple y múltiple con intervalo de confianza del 95% ($p < 0,05$). Se creó una base de datos en la hoja de cálculo Excel para Microsoft Office 2007 que se analizó en el paquete estadístico SPSS 9.0.

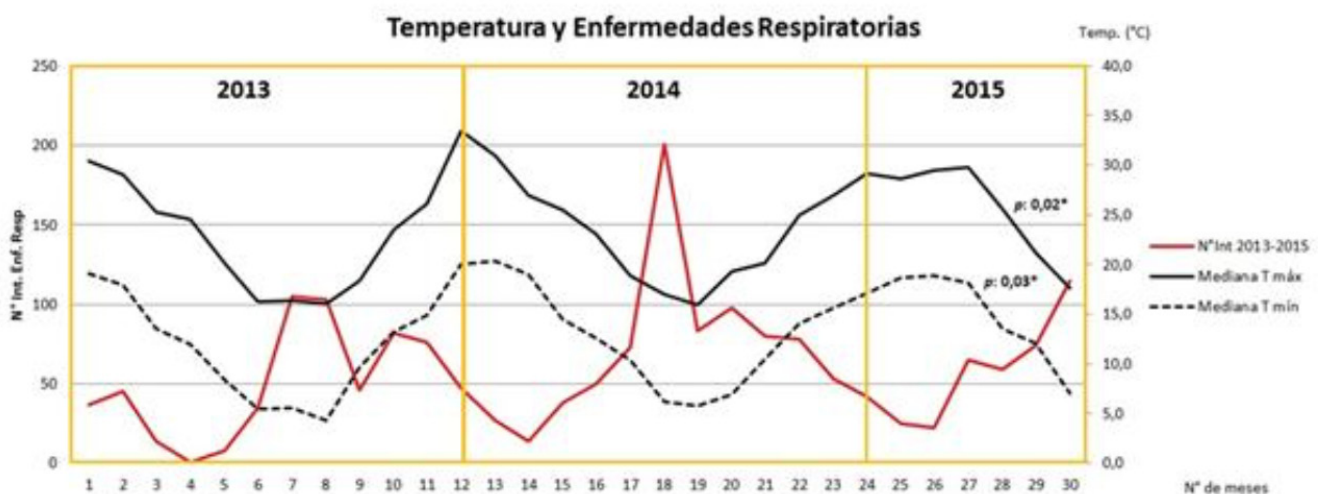
RESULTADOS

Hubo relación estadísticamente significativa entre la mediana de temperatura mínima y máxima mensual y el número de internaciones por enfermedad respiratoria en niños que explicó el 34% de los casos ($p: 0,03$). Las precipitaciones y la dirección del viento no mostraron relación.

CONCLUSIONES

Aunque existe asociación entre la disminución de la temperatura ambiental y aumento en las internaciones por enfermedad respiratoria, quedan más del 60% de casos que se podrían explicar por otros factores modificables como el cambio climático antropogénico, la contaminación ambiental y los hábitos de tabaquismo, entre otros.

Figura 1. Relación entre número de internaciones por enfermedad respiratoria y cambios en la temperatura ambiental



FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A PARÁLISIS CEREBRAL EN NUEVO LEÓN, MÉXICO

Fabiola Barron Garza, Luz Covarrubias Contreras, Consuelo Ibarra Rodríguez, María Limón Moya, Francisco Guzmán de la Garza, Mario Coronado Garza

Instituto Nuevo Amanecer ABP, México.

MÉTODOS

Métodos: estudio transversal aleatorizado, de comparación de proporciones; duración de un año y dirigido a 127 madres de niños y jóvenes, con diagnóstico de PC, tratados en una institución privada, especializada en la atención de PC. Análisis estadístico realizado SPSS versión 20.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: la Parálisis Cerebral, (PC) es la causa más frecuente de discapacidad física en la infancia, en cuya etiología se han identificado diferentes factores de riesgo que pueden ser prevenidos.

Objetivos: comparar la distribución de factores de riesgo asociados a parálisis cerebral en el estado de Nuevo León, con los resultados de estudios previos. Conocer si la distribución de estos factores varía dependiendo del tipo de institución donde son atendidas las madres durante el embarazo y al nacimiento de sus hijos con PC.

RESULTADOS

Resultados: escolaridad de la población estudiada: secundaria 41%; preparatoria 22%; técnicos 14%; primaria 13%; y profesionales 10%. Estado civil: casada 61%, soltera o unión libre 26%; y divorciada, separada o viuda 13%; nivel socioeconómico medio bajo 70% y bajo 18%.

Edad de la población estudiada Media 33.48, DE 8.316, Edad al embarazo, Media 26.69. DE 6.768; lugar del Control Prenatal (CPN), 61% en institución pública; 21% privada; el 16%, en ambas; el 2% no tuvo CPN. Edad gestacional, Media 34.56 semanas; Mediana de

37; Moda 38. El peso al nacimiento Media 2.46; Mediana 2.7; Moda 3.2.

Citas de CPN 34% de 7 a 9; 31%, 4 a 6 citas, 27%, 10 o más.

Los factores de riesgo más frecuentes para PC fueron: Atención en Unidad de Cuidados Intensivos (UCIN) 63%, Hipoxia neonatal 56%, Sd. convulsivo 44%, Ictericia 39%, Prematuridad 39%, Infección Urinaria 38%. (Ver tabla)

Tipo de institución del CPN, se encontró significancia estadística con: la atención del niño en UCIN ($p=.018$), RR 2.47, IC 1.157- 5.2; y con Bajo peso para la edad gestacional ($p=.036$), RR 0.34, IC .126 - .959.

Tipo de institución al nacimiento, se encontró significancia estadística con: UCIN ($p=.001$), RR 3.89, IC 1.63 - 9.26. (Ver tabla)

CONCLUSIONES

Conclusiones: la atención del Recién nacido en (UCIN), se muestra como el factor de riesgo más importante en la población estudiada, relacionada tanto con el tipo de institución del control prenatal como con el tipo de institución de atención al nacimiento.

Contrariamente a los que sucede en otros países, la Hipoxia neonatal fue un factor muy frecuente asociado con PC.

PRE NATALES n=121	Infec. Urin.	Sangrad. Tr. Vag.	DM/HTA	Gest. Múltip.	Pre E/ Eclam	Otras Infec..	Traum Mater.	STORCH			
Frec.	48	27	10	9	9	7	6	5			
%	38	21	8	7	7	6	5	4			

PERI NATALES n=276	UCIN	Hipox. Cereb.	Premat.	R.Prem. Membranas	Bajo Peso / Edad Gest	Plac.P/ Desp.P.	Hemor Cereb.	Circ. Cordón	Traum Neon.	Infec. Mat /SNC.	
Frec.	80	71	49	21	18	14	10	6	5	2	
%	63	56	39	17	14	11	8	5	4	2	

POST-NATALES n=184	Sínd. Convuls.	Ictericia	Neumonía	Mening/ Enc.	Hidrocefalia	Paro Card.R	Hemor Cereb	Bron. Asp./ Asfix.	TCE Post.	Intoxicac.	Deshidrat.
Frec.	56	50	19	14	13	10	8	5	5	3	1
%	44	39	15	11	10	8	6	4	4	2	1

INTOXICACIÓN CRÓNICA POR COCAÍNA A TRAVÉS DE LA LACTANCIA MATERNA

Jessica Gómez Ávila, África Núñez Fernández, Óscar López Moreira, Fernando Picchi Rodríguez

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La cocaína es un simpaticomimético de acción indirecta. No posee antagonista en caso de intoxicación aguda. La intoxicación crónica no presenta una clínica específica, su clínica deriva de la depleción noradrenergica.

Su paso a la leche materna se ve favorecido por características intrínsecas de la sustancia (bajo peso molecular y alta solubilidad lipídica). Factores maternos como la cantidad/frecuencia/vía de administración y función hepática/renal, así como la función renal infantil, también intervienen en el proceso.

RESUMEN DEL CASO

Lactante mujer de 11 meses que acude al servicio de urgencias acompañada de su padre habiendo sido derivada desde su centro de salud por cuadro decaimiento e irritabilidad de varios días de evolución. Apetito conservado. Orina y hábito intestinal sin cambios. Sin otra sintomatología asociada.

Refiere el padre que la madre es consumidora habitual de marihuana, tabaco y ocasionalmente cocaína, al mismo tiempo que practica lactancia materna, por lo que sospecha que la lactante pudiese estar intoxicada.

AP: Seguimiento incompleto del embarazo. Parto a las 41 semanas con peso y longitud adecuados para su edad gestacional. APGAR 9/10/10. Periodo perinatal sin incidencias. Lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses.

Exploración: Buen estado general, no sudorosa ni temblorosa. A la auscultación cardiaca tonos cardiacos rítmicos y fuertes, no taquicardia. Exploración neurológica y resto de la exploración por aparatos y sistemas normal.

PPCC: Kit de tóxicos en orina por sondaje positivo a cocaína. Ante estos hallazgos obtenemos muestra de cabello, sangre y orina -según protocolos de obtención- y lo enviamos para su análisis al Instituto de Toxicología mediante técnicas de enzimoimmunoensayo, cromatografía de gases y espectrometría de masas. Los resultados objetivaron benzoilecgonina (1.31mg/L) y metilecgonina en orina; benzoilecgonina en sangre (0.08mg/L); benzoilecgonina (1.71ng/mg) y cocaína (2.49ng/mg) en el fragmento 1 de cabello (0-2.5cm); benzoilecgonina (2.02ng/mg) y cocaína (1.7ng/mg) en el fragmento 2 (2.5-5cm).

Los resultados implican la exposición retrospectiva a cocaína de la lactante durante aproximadamente 5 meses. Se envía parte al juzgado de guardia y se solicita intervención por parte de trabajo social.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los metabolitos de la cocaína permanecen en la leche materna 48-72h después del último consumo. Así, la importancia del caso radica en la necesidad de establecer un índice de riesgo en madres consumidoras de drogas, con la finalidad de recomendar o no la lactancia materna. Algunos autores establecen el periodo mínimo de abstinencia para iniciar lactancia materna en una semana.

LA PEDIATRÍA EN LAS JORNADAS INTERNACIONALES DE CINE MÉDICO DE SAN SEBASTIÁN

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi¹, Miguel Ángel Zafra Anta², José Manuel Fernández Menéndez³, Fernando Ponte Hernando⁴, Víctor Manuel García Nieto⁵, Juan José Fernández Teijeiro⁶

¹ CS Pasaia San Pedro Pasajes, Guipúzcoa.

² Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

³ Hospital de Cabueñes, Asturias.

⁴ CS Santa Eugenia de Ribeira, Comité de Historia de la AEP, A Coruña.

⁵ Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

⁶ Real Academia de Medicina de Cantabria, Cantabria.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las Jornadas Internacionales de Cine Médico de San Sebastián fueron una actividad científica y divulgativa del cine médico (22 ediciones) en un momento en el que el acceso a este tipo de proyecciones era muy dificultoso (1969-1991). Junto a las películas se ofrecieron conferencias divulgativas para la población general.

El objetivo del presente trabajo es analizar la presencia de los temas pediátricos y su repercusión en dichas jornadas.

MÉTODOS

Revisión de la prensa local entre los años 1969 y 1980 y los programas de mano entre los años 1981-1991.

RESULTADOS

De las 899 películas entre cine y vídeo presentadas en las Jornadas 103 fueron de tema pediátrico, lo que supone un 11,4% de las mismas. Los datos completos, año por año y con las temáticas predominantes se encuentran en la **tabla**.

Proyecciones especiales: en 1982 hubo un ciclo de UNICEF con la presentación de 6 películas sobre la infancia en el mundo.

Participación de las televisiones autonómicas: en 1985 TV-3 de Catalunya presentó cuatro documentales de su programa "Curar-ese en salud", dos de ellos de tema pediátrico y el 87 Euskal Telebista presenta una serie de documentales cuatro de ellos con tema pediátrico.

Premios:

En 1978 recibió una mención especial "La rehabilitación del nen subnormal, una necesidad social", del Dr. Francisco Balagué Vives de Barcelona.

En 1983 fue premiado el documental "Mundura jaio" (Venir al mundo) de ASPACE (Asociación Guipuzcoana de ayuda a la Parálisis Cerebral).

En 1987 fue premiado el film "Doru... 8 ans, vivre vite" y obtuvieron un premio especial las películas presentadas por Euskal Telebista y las películas sobre educación sexual.

En 1989 fueron premiadas la "Serie de películas de educación sexual" del Centro de Orientación Familiar de Pamplona (Navarra).

Conferencias:

En 1979 hubo un ciclo sobre rehabilitación del niño minusválido, en 1980 sobre Psicología infantil, en el 81 una sesión de pediatría con la participación del doctor Prats sobre el tema de la parálisis cerebral infantil y del doctor Gaubeca sobre malformaciones congénitas de las extremidades inferiores En 1983 hubo un ciclo sobre "Niños maltratados" con la participación del Dr. Francisco Querol del Clínico de Barcelona y la doctora Katherine Ferremback y en 1991 sobre dietética infantil en el deporte.

Año	Películas	Videos	Países o regiones	Temas predominantes
1968	2/40 (5%)		Francia	Clínicos
1969	6/85 (7%)		Francia, España	Clínicos
1970	2/33 (6%)		Italia y Checoslovaquia	Educación sanitaria
1971	8/82 (9%)		Francia, Italia, España	Clínicos.
Entre 1971 y 1974 no hubo actividad				
1974	5/77 (6%)		España, Francia	Clínicos, Educativos
1975	0/42 (0%)		No hay datos de películas	pediátricas en prensa
1976	28/106 (26%)		Francia, Checoslovaquia, España	3 ciclos franceses de educación sanitaria
1977	No hay datos numéricos.		Hubo sesión de pediatría	No información
1978	1/13 (7%)	Además,	Hubo sesión de pediatría	Educación sanitaria
1979	2/16 (12%)	Además hubo ciclo	Sobre rehabilitación de la subnormalidad	Educación sanitaria
1980	Películas	sobre	Psicología infantil	Educación sanitaria
1981	5/31 (16%)		Francia	Medico-quirúrgico
1982	2/20 (10%)		Francia, Alemania,	+ Un ciclo de Unicef
1983	8/39 (20%)	1/12 (8%)	Francia, Inglaterra, España	Educación sanitaria
1984	2/16 (12%)	1/9 (11%)	Francia y Alemania	Sexología y ed. sanit.
1985	4/40 (10%)	2/22 (9%)	Francia, Cataluña	Educación sanitaria
1986	3/36 (8%)	+ 3 del ciclo	Francia, España, Italia	+ ciclo educación sexual
1987		10/50 (20%)	Francia, Navarra, Euskadi	Educación sanitaria
1988		2/32 (6%)	España, Francia	Terapéutica pediátrica
1989		6/57 (10%)	Francia, Italia, España	Educación sanitaria
1990		0/18 (0%)	Dietética infantil y deporte	Educación sanitaria
1991		0/20 (0%)	Medicina y el mar	No temas pediátricos
Total	78/676 (11%)	25/223 (11%)	Francia 13, España 11, Italia 4 y otros.	Educación sanitaria 14/22 (63%)

CONCLUSIONES

A pesar de que la orientación de las Jornadas era, eminentemente, quirúrgica, la presencia de la pediatría, sobre todo en su vertiente de educación sanitaria, fue importante. La educación sexual, la psicología y la discapacidad infantil fueron los temas más presentes.

PARTICIPACIÓN DE LA PEDIATRÍA VALENCIANA EN LOS PRIMEROS CONGRESOS DE PEDIATRÍA EN ESPAÑA. UNA HISTORIA DE PRINCIPIOS DEL SIGLO XX

Miguel Ángel Zafra Anta¹, Fernando Ponte Hernando², Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi³, José Manuel Fernández Menéndez⁴, José Ignacio de Arana Amurrio⁵, Víctor Manuel García Nieto⁶

¹ Hospital Universitario de Fuenlabrada, Comité de Historia de la AEP, Madrid.

² CS Santa Eugenia de Ribeira, Comité de Historia de la AEP, A Coruña.

³ CS Pasaia San Pedro, Comité de Historia de la AEP, Guipúzcoa.

⁴ Hospital de Cabueñes, Asturias.

⁵ Asociación de Médicos Escritores, Comité de Historia de la AEP, Madrid.

⁶ Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En 1914 se cumplieron cien años de la celebración del primer Congreso Nacional de Pediatría (I CP-Palma Mallorca). El IV Congreso fue en Valencia en 1928, tras San Sebastián (1923) y Zaragoza (1925). Existió un precedente: el III Congreso Nacional de Obstetricia, Ginecología y Pediatría (GOP), celebrado en Valencia abril-1913. La pediatría valenciana se desarrolló coetáneamente a otros núcleos españoles: Madrid, Barcelona, Granada, Zaragoza, San Sebastián, etc.

Objetivo: Analizar la presencia de la Pediatría Valenciana en los primeros congresos de pediatría, a principios del siglo XX, y contribuir a su reconstrucción histórica.

MÉTODOS

Búsqueda en repositorios de prensa digitalizada (ABC-Blanco y Negro, La Vanguardia, Hemeroteca digital de la BNE ("España Médica" sobre todo, a veces comentado con fino humor), Biblioteca Virtual de Prensa Histórica). Textos históricos: Historia pediatría (Piñero, Brines), Tesis doctorales (C Barona), Anales de pediatría, Cuadernos de Historia de la AEP. Periodo para la prensa general: 01/01/1880-31/12/1930.

RESULTADOS

Obtuvimos más de 38 entradas de prensa digitalizada, tanto portadas como páginas interiores: Noticias, artículos de divulgación, resúmenes de sesiones, congresos y cursos, imágenes. Encontramos una cierta cantidad de reseñas en prensa general sobre las actividades de la pediatría de la en valencia: cursos, temática, personas e instituciones, aspectos sociales, papel de la mujer.

Destacan en su actividad en Congresos:

III COGP, Valencia (1913). J Aguilar Jordán, Director de La Gota de leche de Valencia, I CP-Palma de Mallorca (1914).

- Gómez Ferrer (Catedrático, Presidente de la Sección de Puericultura), comunicó además sobre: solución argéntica aplicada en los ojos de neonatos para prevenir la ceguera.
- Aguilar Jordán (Director "Gota de Leche", presidente de la Sección de Higiene Escolar), comunicó sobre la terapia de la tuberculosis con los cuerpos de Spengler.
- Ponente R. Bover Alvi, de Valencia.

IV CP-Valencia (1928). Preside Bartual (decano F. Medicina), secretario, García Brustenga, fundador más tarde del Hospital de Niños de Valencia). Participan J Tomás López (profesor de la facultad de Valencia), Valencia Negro (comunicó sobre tos ferina), y otros.

CONCLUSIONES

La información en prensa puede colaborar en reconstruir las actividades institucionales de la Pediatría en España y Valencia desde sus inicios como especialidad.

Destacan varias figuras de la pediatría valenciana: Gómez Ferrer, Aguilar Jordán, G-Brustenga.

Se precisan más estudios para aportar un marco documental a la historia de la pediatría en Valencia.

SEPTIEMBRE: EL MES DE LAS FOBIAS, MIEDOS, ANSIEDAD POR SEPARACIÓN

Elena Martínez Cuevas, Aránzazu Prieto Jimenro, Ignacio Martínez Sancho, Blanca Amelia Ramos Campos

Atención Primaria, Burgos.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Los trastornos de ansiedad/miedos representan la prevalencia mayor de todos los trastornos de la infancia y adolescencia, entre 3% -13%, con impactando en

el funcionamiento social, académico, familiar. Según estudios epidemiológicos el porcentaje de niñas que presentan miedos fóbicos es superior al de niños. A partir de los 11 años, hay un descenso generalizado tanto en número de miedos excesivos como en intensidad. Objetivo: analizar las consultas en un Centro de Salud de Atención Primaria por miedos excesivos, fobias, trastorno de ansiedad por separación, fobia escolar; y su periodo de presentación.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo. Criterios de inclusión: primera consulta por los progenitores por un motivo que precise una intervención psicoeducativa desde el Centro de Salud, periodo de Enero 2015-Diciembre 2015 (exclusión obesidad, TDHA).

RESULTADOS

Durante este periodo se atendieron 5129 consultas (cupo de niños 853) de las cuales 24 consultas (0,47%) por motivos psicoeducativos de primera consulta (2,8% de los niños del cupo), realizando una intervención psicoeducativa desde el Centro de Salud en 22 pacientes (91,6 %) de los pacientes que consultaron, los motivos por los cuales se realizó dicha intervención fueron: trastorno de la alimentación (8 casos); ra-

bietas (5 casos), fobias-miedos (3 casos); ansiedad de separación (1 caso), fobia escolar (4 casos), adaptación familiar al nacimiento de un hermano (1 caso). Las edades de los pacientes están comprendidas entre los 17 meses y 14 años, de los cuales 14 varones y 7 mujeres, el número de visitas programadas en el Centro de Salud para la intervención psicoeducativa fue de media 4,3 (rango de 1-15 visitas), actualmente ninguno ha precisado apoyo Psicológico/Psiquiátrico especializado. Septiembre es el mes de más consultas o inicio del motivo de consulta por motivos de fobias-miedos (2/3), ansiedad por separación (1/1) y fobia escolar (4/4), correspondiente a casi un tercio de los pacientes. Todos los pacientes y/ó progenitores reconocían el factor estresante de la vuelta de las vacaciones, cambios en la organización familiar, de vivienda y horarios.

CONCLUSIONES

Desde Atención Primaria se debe garantizar y trabajar por una adecuada higiene en la salud mental de los niños, desde etapas precoces los cambios de hábitos de vida pueden suponer un factor estresante para favorecer la aparición de ciertos trastornos de ansiedad, pudiendo ser por tanto necesario reforzar nuestras habilidades e incidir en la higiene de la salud mental en meses con cambios importantes de estilo de vida.

PSIQUIATRÍA INFANTIL

EL SÍNDROME DE ASPERGER Y LA ADOLESCENCIA: REPERCUSIÓN A NIVEL DE SALUD MENTAL EN UN GRUPO DE ADOLESCENTES DIAGNOSTICADOS DE SÍNDROME DE ASPERGER

M.^a Auxiliadora Javaloyes Sanchís
TRASTEIA, Alicante.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El término crisis de adolescencia define claramente la dificultad que conlleva esta etapa evolutiva. Los hitos evolutivos principales a los que el adolescente se enfrenta coinciden casi enteramente con áreas de mayor dificultad de los niños y adolescentes con TEA y por tanto en ellos se espera una alta comorbilidad psiquiátrica.

Se plantea describir los datos de prevalencia de psicopatología en adolescentes con TEA y revisar algunas variables confusoras que acentúan las dificultades para realizar un diagnóstico y una intervención adecuada.

MÉTODOS

Se trata de un estudio observaciones retrospectivo de un año en el que se revisaron los diagnósticos y las patologías comórbidas en adolescentes con TEA (12-18 años) que acuden a consulta de psiquiatría infantojuvenil mediante un vaciado de las historias clínicas de todas las primeras consultas.

RESULTADOS

Se realizó un prescreening de 182 historias, de las que 36 (adolescentes 20%, hombres 84%) cumplieron criterios de inclusión.

Un 33,3 % son diagnósticos de TEA realizados de novo (72.2 % TEA nivel 1, el 19.4% nivel 2 y 8.3% nivel 3) un 66.7% son diagnósticos de TEA que acuden debido a un aumento de la problemática de base. Además, el 75% de los diagnósticos de novo lo habían sido como TDAH y un 25% carecía de diagnóstico aunque casi en su totalidad habían sido evaluados previamente por profesionales de salud mental. La prevalencia de diagnósticos comórbidos es muy elevada para ambos grupos (prevalencia global 75% para al menos un diagnóstico comórbido y 58% para dos o más).

CONCLUSIONES

1. La adolescencia tiene un impacto claramente negativo en los adolescentes con TEA debido al perfil cognitivo que presentan por lo que la prevención primaria y secundaria son una prioridad.
2. El diagnóstico de TEA de nivel 1 se realiza de forma tardía en mucho de los casos debido a la dificultad en la evaluación, el enmascaramiento por las comorbilidades y la dificultad para utilizar etiquetas diagnósticas.
3. El diagnóstico tardío de TEA aumenta el riesgo de patología psiquiátrica y por tanto un peor pronóstico.

ESTUDIO DESCRIPTIVO TRANSVERSAL DE SÍNTOMAS DE TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA (TEA) EN NIÑOS CON TRASTORNO DE DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

Azucena Díez Suárez, María Basteguieta Gardeazábal, Pilar de Castro Manglano, César Soutullo Esperón
Clínica Universidad de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: El Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) y el Trastorno del Espectro Autista (TEA) tienen comorbilidad común y comparten síntomas con frecuencia.

Objetivo: detectar síntomas de TEA en una muestra de pacientes con diagnóstico de TDAH.

MÉTODOS

En una muestra de 41 niños de 4 a 11 años diagnosticados de TDAH se valoran la presentación de síntomas de TEA, mediante los cuestionarios CAST (Childhood Asperger Syndrome Test) y CCC (Children's Communication Checklist).

RESULTADOS

7 (14,5%) pacientes de una muestra inicial de 48 presentaban un diagnóstico de TEA además del de TDAH. En los 41 restantes, 3 (7,3%) niños presentaban una puntuación sugestiva de síntomas de TEA empleando

el CAST. La puntuación total del CAST es mayor en niños que en niñas. En este grupo de niños con TDAH, el cuestionario CCC indica peores resultados en comparación con la muestra poblacional en: uso pragmático del lenguaje, inicio, mantenimiento, compenetración y utilización del contexto de la conversación, y en las relaciones sociales. No se aprecian diferencias en: coherencia de la conversación ni manifestación de intereses restringidos. Se observa una correlación positiva entre la puntuación del CCC y la gravedad de los síntomas TDAH (DuPaul).

CONCLUSIONES

En 21% de los pacientes de esta muestra de niños con TDAH se observan síntomas de TEA, en 14% de ellos se había realizado un diagnóstico y en otro 7% adicionales síntomas compatibles. Debido a las implicaciones en el diseño del tratamiento que pueda tener esta comorbilidad, es muy recomendable que estos pacientes reciban un diagnóstico preciso.

EVIDENCIA CIENTÍFICA DEL EFECTO DEL ENTRENAMIENTO MUSICAL EN LA PREVENCIÓN DE LOS TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Azucena Díez Suárez, Miguel Pérez Polanco
Clínica Universidad de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: El entrenamiento musical ha mostrado su papel preventivo en salud mental en niños y adolescentes. Existen diversos estudios, heterogéneos, que valoran el efecto de la educación musical sobre el cerebro de los niños. Algunos de ellos valoran estos cambios por técnicas de neuroimagen y otros por exploraciones neurológicas o psicológicas.

Objetivos: evaluar la evidencia científica relativa al papel del entrenamiento y educación musical en la prevención de trastornos psiquiátricos en niños y adolescentes.

MÉTODOS

Material y métodos: Se utilizaron bases de datos como Pubmed o Cochrane para revisar las publicaciones sobre el tema. Otros recursos alternativos fueron utilizados para discutir los resultados. El principal criterio de inclusión fue la relación entre música y cerebro. Como criterio secundario se consideró la exposición a

entrenamiento musical instrumental. Un tercer criterio fue la edad: de 3 a 23 años. El grado de evidencia y los principales sesgos fueron tenidos en cuenta y analizados.

RESULTADOS

Se hallaron 1137 publicaciones, de las cuales, tras revisar los resúmenes, se seleccionaron 30, de las que se eliminaron 2 tras revisar el texto completo, con lo que quedaron 28 publicaciones. El 87% de ellas (24 de 28) encontraron diferencias en la función cerebral con el entrenamiento musical. El 70% de los estudios encontraron diferencias significativas en la mejora de habilidades referentes al lenguaje. El entrenamiento musical parece mejorar las habilidades en lectura. Hay mucha heterogeneidad entre los estudios pero los resultados son consistentes entre las publicaciones incluidas. Esta revisión es también consistente con otras revisiones similares. Aunque solo un 30% de los estudios utilizaron técnicas de imagen en su diseño, estos confieren a una fuerte evidencia a los resultados de esta revisión. La principal limitación de la mayoría de las publicaciones evaluadas es un sesgo de selección debido a una mala selección al inicio así como la ausencia de aleatorización adecuada.

CONCLUSIONES

La educación en instrucción musical mejora las habilidades en lectura. Sin embargo, es necesario ampliar y precisar la investigación en campo de la música y el cerebro así como de otras actividades saludables que pudieran tener un mismo efecto.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS: UN RETO DIAGNÓSTICO

Ana M.^a Campos Martínez, Ana Montoro Sánchez, Ricardo Pérez Iáñez, Jesús Casas Gómez, Pablo Cid Galache, Adolfo Rodríguez Leal

Hospital General Básico Santa Ana de Motril, Granada.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos son manifestaciones bruscas y de corta duración, originadas por una disfunción de origen variado, diferente al epiléptico, entre los que se encuentran trastornos referentes a la salud mental. La prevalencia se estima en torno al 10% en la población pediátrica. Suelen ser de carácter benigno, pero inquietan a la familia, dada la similitud con una crisis epiléptica.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 10 años procedente de una familia de bajo nivel socio cultural, que ingresa por presentar episodio de 10 minutos de duración consistente en pérdida brusca de visión, movimientos clónicos de extremidades, con posterior visión borrosa y dificultad en la marcha. Se realiza exploración neurológica en la que destaca enlentecimiento en el habla y amnesia retrógrada, siendo la restante exploración por órganos y aparatos normal. Afebril. No antecedentes personales de interés. Familia disfuncional con separación de padres y cambios frecuentes de pareja de la madre. Se realizan hemograma, bioquímica, tóxicos en orina, hemocultivo, TAC craneal, y punción lumbar, todos ellos con resultados normales. En horas posteriores desaparecen los síntomas, presentando al siguiente día nuevo episodio consistente en desviación de la mirada hacia la izquierda con visión borrosa y desorientación espacial. Se realizan electroencefalograma y resonancia magnética cerebral también normales. Se mantiene asintomático hasta el 7º y último día de ingreso, en el que presenta episodio de comportamiento agresivo con su madre. Posteriormente acude hasta en 19 ocasiones a urgencias por episodios similares, asociando así mismo cambios de humor con agresividad en domicilio de difícil control familiar. En la unidad de salud mental de referencia, se diagnostica de trastornos de conducta y conversivo, y se inicia tratamiento psicoterapéutico y farmacológico con clorazepato dipotásico y risperidona, logrando tras 4 meses y dos ingresos en la unidad de salud mental infanto juvenil, control de los síntomas y los episodios de agresividad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los trastornos paroxísticos no epilépticos son un reto diagnóstico para los pediatras, especialmente por la variedad de cuadros clínicos que pueden englobar. Sin embargo, no debemos perder de vista la presencia de trastornos de salud mental como diagnóstico diferencial posible, tales como los trastornos conversivos, relacionados con trastornos de personalidad y aunque de forma menos frecuente, con trastornos de conducta, siendo éstos más frecuentes en varones y ligados a familias conflictivas, maltrato o pobreza, y caracterizados por impulsividad, difícil control y escasa empatía hacia los demás, generando problemas sociales y familiares de gran envergadura.

**TRASTORNOS SINTOMÁTICOS SOMÁTICOS...
CUANDO LOS SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS NO
EXPLICAN LA PATOLOGÍA**

Georgina Moro de Faes¹, Juncal Reguera Bernardino¹, Cristina Rodríguez Fernández¹, Marta Fernández Fernández¹, Virginia Garrido Fernández², Enrique Ortega García²

¹ Complejo Asistencial de León, León.

² CS La Palomera, León.

INTRODUCCIÓN

Los niños por su inmadurez cognitiva y verbal tienen mayor predisposición a manifestar las emociones mediante síntomas físicos; sin embargo, la presencia de somatización no excluye patología orgánica y por lo tanto, muchos de ellos son diagnósticos de exclusión.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: varón de 10 años con dolor inguinal bilateral que no responde a analgesia e impide la deambulación, precisando silla de ruedas y escolarización domiciliaria. Se realizó ecografía, radiografía caderas, gammagrafía, RM cráneo-medular, potenciales evocados somatosensoriales (PESS), con el único hallazgo de siringomielia (D6-D8). Valorado por Neurocirugía y Neurología con discordancia entre síntomas referidos y exploración neurológica. Se interconsulta a Psiquiatría diagnosticándose de Trastorno sintomático somático con predominio de dolor. Mejoría repentina con recuperación de la marcha e incorporación a sus actividades habituales con apoyo psicológico. Caso 2: varón de 10 años con antecedente, 6 meses antes, de encefalitis herpética. Consulta por mareo, vómitos, cefalea y alteración de la marcha con desequilibrio sin ataxia clara y exploración neurológica incongruente. Se realiza RM cerebral, electroencefalograma, PESS y punción lumbar: normales. Dada la normalidad de las pruebas complementarias y ante la sospecha de distocia familiar se deriva a Psiquiatría catalogándose de Trastorno neurológico funcional. Evolución favorable con psicoterapia, aceptando el niño simular la clínica para ver a su madre. Caso 3: mujer de 10 años con dolor facial intenso de un mes de evolución refractario a analgésicos, que motiva numerosas consultas a Urgencias e ingresos. Se interconsulta a Otorrinolaringología, Neurología, Unidad del dolor y Cirugía Maxilo-facial. Angio-RM cerebral: normal. Dada la refractariedad del dolor y la incongruencia entre sintomatología y exploración, se instaura tratamiento con placebo, remitiendo completamente. Actualmente recibe psicoterapia pero consulta nuevamente por síntomas digestivos recurrentes. Caso 4: mujer de 8 años con diplopia, cefalea y alteración de la marcha con tendencia a la hiperextensión de extremidades

inferiores, movimientos abigarrados y cambiantes de extremidades superiores, con exploración neurológica normal. Fondo de ojo y TAC craneal: normal. Tras tranquilizar a la familia, se produce resolución espontánea de los síntomas, refiriendo haber sido debido a estar más nerviosa tras el fallecimiento del abuelo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los trastornos sintomáticos somáticos tienen una alta prevalencia en Pediatría, siendo los síntomas más frecuentes los neurológicos y digestivos. Existen factores de riesgo: genéticos, eventos estresantes, rasgos de personalidad... El diagnóstico suele ser de exclusión; sin embargo, su sospecha y una adecuada orientación por Psiquiatría pueden evitar ingresos hospitalarios prolongados o excesivas pruebas complementarias.

RADIOLOGÍA PEDIÁTRICA

AVULSIÓN DE LA ESPINA ILÍACA ANTEROINFERIOR Y SU DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO.

A PROPÓSITO DE UN CASO

Maite Ruiz Goikoetxea, Noelia Álvarez Zallo, Javier Andueza Sola, Miguel Menéndez García, Lorena García Blanco, Berta Martínez Ganuza

Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

INTRODUCCIÓN

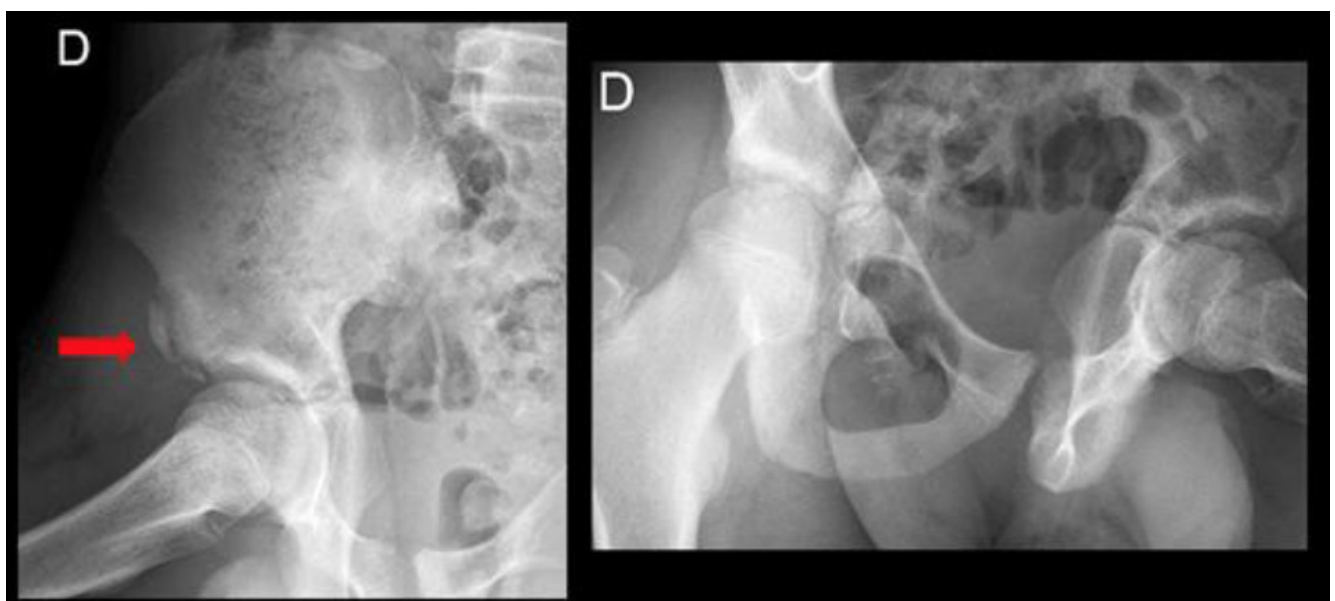
La avulsión de la espina ilíaca anteroinferior es una lesión poco frecuente en la edad pediátrica, siendo característica de la época de la adolescencia; período de crecimiento donde se fusionan los núcleos de osificación con la pelvis. La avulsión se produce tras una contracción súbita y violenta de la unión músculo tendinosa sobre el hueso inmaduro, generalmente durante el deporte. Clínicamente se caracteriza por chasquido previo a la aparición del dolor con limitación para la deambulaci3n. Son lesiones estables del anillo pélvico que evolucionan favorablemente con tratamiento conservador. En la mayoría de los casos la recuperaci3n del cuadro varía entre 3 semanas y 4 meses. Su diagnóstico puede pasar desapercibido en los estudios radiológicos tradicionales precisando otro tipo de proyecciones como la alar y obturatriz para ser

detectada, por lo que su conocimiento resulta importante para su correcto enfoque evitando un exceso de radiaci3n al paciente.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 14 años que acude a urgencias por coxalgia de 3 horas de evoluci3n. El dolor se inició durante la práctica deportiva, tras realizar una carrera forzada y golpear un balón de fútbol. El paciente refería haber notado un chasquido en la cadera y dolor súbito en pelvis derecha; que impedía la deambulaci3n. No existían antecedentes personales de interés. Los hallazgos exploratorios revelaban cadera en flexo, dolor selectivo a la palpaci3n de espina iliaca antero inferior derecha y limitaci3n para la elevaci3n de la pierna en extensi3n. No se apreciaron signos de deformidad ni inflamaci3n articular.

Ante la sospecha de fractura por avulsión se realizaron radiografías alar y obturatriz de la cadera derecha (**Figura 1**); que confirmaron una fractura-avulsión de espina iliaca antero inferior derecha. Se remitió al centro de referencia para valoraci3n traumatológica. El paciente siguió tratamiento conservador: reposo deportivo durante 10 días, así como evitaci3n de movimientos que aumentasen el dolor y antiinflamatorios de forma pautada, presentando una evoluci3n satisfactoria.



1a. Avulsión Espina Ilíaca Inferior derecha proyecci3n alar. 1b. Proyecci3n lateral

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La fractura avulsión de espina iliaca anteroinferior es una patología típica en la adolescencia cuyo diagnóstico precisa de confirmación radiológica. El conocimiento de las diferentes proyecciones para la detección de esta patología es necesario para evitar duplicar estudios permitiendo así un manejo posterior más eficaz.

DEFORMIDAD DE MADELUNG: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN LOS TRAUMATISMOS DE MUÑECA

Laura Mantecón Fernández¹, Arantza Gadañón García¹, Aránzazu López Martínez², Carmen Elena González Álvarez³, Javier Pena Vázquez¹, Alejandro Braña Vigil¹

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias.

²Hospital Valle del Nalón, Asturias.

³Hospital Álvarez-Buylla, Asturias.

INTRODUCCIÓN

La deformidad de Madelung se describe como una deformidad volar y acortamiento del radio asociado a un hipercrecimiento del cúbito que se desvía hacia dorsal provocando una prominencia de la cabeza cubital con un mal aspecto estético. Suele ser bilateral y más frecuente en niñas. Nuestro objetivo es el análisis a través de este caso clínico de este tipo de deformidad, poco frecuente y que puede llevar a confusiones en la interpretación radiográfica de los traumatismos debido a su desconocimiento. La base genética de esta entidad está actualmente en investigación. Se asocia a la Encondromatosis múltiple y Síndrome de Lery Weill. En 1992 Vickers and Nielson describieron la presencia de una estructura fibrosa (ligamento de Vickers) en la unión epifiso-metafisaria del cúbito y radio unido al semilunar y ligamento triangular del carpo que provocaría un retardo en el crecimiento de la fisis radial adyacente.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una niña de 13 años de edad derivada a nuestro Centro para tratamiento de secuela de fractura de radio distal tras traumatismo casual hace 1 año.

A la exploración presenta una deformidad palmar con inestabilidad radiocubital distal y prominencia de la cabeza cubital, con dolor en la muñeca relacionado con la actividad.

Las imágenes radiológicas revisadas del momento del traumatismo y posteriores al mismo nos confirman el diagnóstico de enfermedad de Madelung, por presentar una deformidad y acortamiento del radio característicos junto con desviación dorsal del cúbito y ligero hipercrecimiento del mismo.

La paciente es intervenida quirúrgicamente realizándose una osteotomía volar en cúpula del radio distal, con corrección de la deformidad y fijación con agujas K paralelas bajo control de escopia. La varianza ulnar es negativa o neutra por lo que se decide no actuar sobre el cúbito.

La paciente presenta en las sucesivas revisiones una buena evolución, habiendo desaparecido la deformidad estética y con desaparición del dolor y con controles radiográficos satisfactorios.

Los estudios endocrinológicos fueron negativos para el síndrome de Lery-Weill.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante saber interpretar radiográficamente deformidades como la descrita, pues el tratamiento y la actitud dependerán de su interpretación. El tratamiento de la enfermedad de Madelung en niños cercanos al cierre fisario consiste en es una osteotomía en cúpula del radio distal asociada a desviación dorsal. En función de cómo esté la fisis del cúbito se puede optar por la epifisiodesis del cúbito o hacer una osteotomía de acortamiento con un buen resultado tanto estético como funcional.



Madelung Rx

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

ALOPECIA COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

M.^a Mercedes Martínez Rebollo, Beatriz Ruiz Garrido, Tomás del Campo Muñoz, M.^a Rocío Martín Moya, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, crónica, inflamatoria y multifactorial. Se caracteriza por una inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, con presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), que constituye uno de los criterios diagnósticos. Presenta una gran variabilidad de manifestaciones clínicas y una evolución variable con exacerbaciones y remisiones. La edad de aparición habitual es entre los 10-14 años, siendo más frecuente en niñas y en población no caucásica. Presentamos el caso de una adolescente en seguimiento en nuestro hospital.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 12 años, origen boliviano, en estudio por alopecia frontal de un año de evolución. No trombosis previas ni otros antecedentes personales importantes. No antecedentes familiares de interés. Refiere haber presentado astenia, y algún episodio de artritis de rodilla derecha y tobillo izquierdo autolimitados. A la exploración física, destaca alopecia a nivel frontal y úlceras orales indoloras, con resto de exploración dentro de la normalidad, sin visceromegalias ni signos de artritis en el momento. Se realiza analítica sanguínea con los siguientes resultados: no anemia ni leucopenia, discreta trombopenia, antinucleares/ANA positivo patrón moteado, anticardiolipina IgG 1038 U/ml, anticoagulante lúpico positivo fuerte, inmunoglobulinas normales, VSG 55 mm, bioquímica normal salvo leve hipercolesterolemia. Estudio de orina sin microalbuminuria ni otras alteraciones renales. Se realiza ecografía abdominal y ecocardiografía sin alteraciones. Se solicita valoración por Oftalmología con estudio dentro de la normalidad. Según la clasificación de criterios diagnósticos de ACR, y las manifestaciones clínicas y alteraciones analíticas presentes, se considera diagnóstico de LES. Se informa a los padres y a la paciente de medidas generales ante la enfermedad y se inicia tratamiento antiagregante (ácido acetilsalicílico) y con hidroxicloroquina. Actualmente, sigue revisiones en consulta con control clínico y analítico.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- El LES es una patología poco frecuente en nuestro medio, pero debido a su gravedad y evolución crónica que presenta, es de gran importancia la sospecha diagnóstica para estudiar a los pacientes de forma precoz e iniciar tratamiento que permita el control de la enfermedad y mejorar el pronóstico a largo plazo.
- Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial ante pacientes con alopecia y no olvidar como posible diagnóstico las enfermedades autoinmunes como el LES.
- El LES es una enfermedad crónica que cursa con periodos de actividad y remisión, pudiendo desencadenarse exacerbaciones por determinados factores.
- El tratamiento debe ser individualizado en cada paciente según la extensión y gravedad de la enfermedad en cada caso.

ARTRITIS DE TOBILLO, UNA SORPRESA DIAGNÓSTICA. LA UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA MUSCULOESQUELÉTICA

Sara Díaz Tardón, Laura Sánchez Salado, Sara Bellón Alonso, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Paula Gallardo Padilla
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un paciente de 22 meses con tumefacción del maléolo externo derecho, correspondiente con una malformación vascular de bajo flujo.

Las malformaciones vasculares de bajo flujo cursan con una clínica muy inespecífica. Las radiografías simples son normales en más de la mitad de los pacientes, por lo que la resonancia magnética es la principal técnica para diferenciarlas de otras entidades más agresivas.

RESUMEN DEL CASO

Se trata de un varón de 22 meses que acude a Urgencias por inflamación y tumefacción de tobillo derecho de 3 días de evolución, con empeoramiento progresivo del dolor e impotencia funcional, sin fiebre u otras alteraciones acompañantes. Niega traumatismo previo. Rechaza el apoyo del pie al levantarse. No pérdida de peso ni otros síntomas cardinales.

A la exploración física, presenta buen estado general, con discreta marcha antiálgica. Se objetiva tobillo derecho con edema a nivel del maléolo externo, doloroso a la palpación, hiperémico y tumefacto de unos 2 cm de diámetro. Asocia edema en región distal de primer metatarsiano de las mismas características. La movilidad activa y pasiva de la articulación está conservada. Resto de exploración musculoesquelética sin alteraciones.

Inicialmente, se realiza radiografía ósea normal y ecografía donde se observa una lesión compleja con áreas quísticas y septos en su interior en el espacio subcutáneo, sin flujo Doppler interno y adyacente al tendón peroneo con ecoestructura normal. No se aprecia líquido articular ni comunicación con la articulación. Dado los hallazgos clínicos, se remite para valoración por Reumatología pediátrica para completar estudio.

En la resonancia magnética, realizada posteriormente, se objetiva extensa masa de partes blandas con dos componentes independientes, uno adyacente al maléolo peroneo y otro en dorso del pie, con escaso realce tras administración de contraste, sin doppler positivo. Todo ello sugiere, como primera posibilidad, malformación vascular de bajo flujo probablemente complicada.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Ante un niño con una tumoración de aparición brusca de patología "pseudoinflamatoria" y de rápida progresión, resulta imprescindible un diagnóstico precoz para descartar entidades que pueden comprometer la vida del paciente.

La malformación vascular de bajo flujo es una patología poco frecuente en la edad pediátrica, a pesar de lo cual es necesario incluirla en el diagnóstico diferencial de masas de partes blandas, infecciones articulares o fenómenos inflamatorios. De estas observaciones, se deduce la importancia de la ecografía musculoesquelética y su necesidad de fácil acceso.

ENTEROPATÍA PIERDE-PROTEÍNAS COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

Esther Llorente López, Fátima Delgado Ledesma, Adoración Granados Molina, Enrique La Orden Izquierdo, Carmen Gómez Santos, María Royo Gómez

Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica. Su clínica fundamental es cutánea pero puede existir afectación digestiva

que condicione su manejo terapéutico. Presentamos el caso clínico de un niño que debutó con una enteropatía pierde proteínas.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 10 años traído por vómitos y dolor abdominal y posteriormente lesiones cutáneas purpúricas en miembros inferiores. Recibe tratamiento inicial con antihistamínico oral. Acude nuevamente a urgencias por inflamación y dolor de tobillos y edema generalizado con fovea y astenia generalizada. Niegan fiebre o infección aguda reciente. Diuresis conservada con orina normal. TA normal y taquicardia.

Exploraciones complementarias en Urgencias destaca: Hemograma: Leucocitos 26.760 (N% 85.2), Hb 12,2 g/dl, Plaquetas 357.000. VSG: 18.00 mm/h. Bioquímica: Proteínas totales: 4.20 Albúmina 2.10 g/dl, resto normal. PCR: 18.9 mg/dL. Iones: Na 115 mmol/L, K 3.40 mmol/L, Cl 74 mmol/L. Calcio 7.50 mg/dl. Gasometría venosa: Ph 7.51, HCO₃ 36.7, Eb 12.1. Coagulación: TP 14,6 seg APTT 23,7 seg. Orina: densidad 1.020; Ph: 6.00; Proteínas: 50.00 mg/dl; cuerpos cetónicos 100. Sedimento: 1-5 leucocitos/c, 1-5 hematíes/c. Resto negativo.

Ingresa en planta: se realiza corrección de la hiponatremia con suero terapia intravenosa. Cesan los vómitos y comienza con deposiciones líquidas abundantes con estudio microbiológico negativo. Ecografía abdominal: engrosamiento de pared de asas de intestino delgado, líquido libre abdominal y adenopatías mesentéricas. Sangre oculta en heces positiva y Calprotectina en heces > 3000mg/Kg de heces. Mantoux negativo. Estudio autoinmunidad: negativo. Se realiza gastroscopia normal salvo edema de mucosa gástrica con parcheado petequial, e ileocolonoscopia, normal salvo edema mucoso de recto-sigma con erosiones circunferenciales. Anatomía patológica: normal salvo "mucosa de intestino grueso con ligero edema en lámina propia y mínima erosión epitelial focal". Por sospecha de enteropatía pierde-proteínas en el contexto de púrpura de Schönlein-Henoch se inicia prednisona a 1 mg/kg/día vía oral, 10 días. Evolución favorable con mejoría clínica y analítica, dándose de alta. Seguimiento en consultas externas de pediatría. Ha presentado alguna recaída leve con manifestaciones en piel. Afectación renal con proteinuria en rango no nefrótico (15 mg/m²/h), resuelta en últimos controles.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La presentación de la Púrpura de Schönlein-Henoch como enteropatía pierde-proteínas es infrecuente. La calprotectina fecal es un marcador inespecífico de inflamación entérica. Ante estos hallazgos es necesario excluir otras causas de inflamación intestinal. Tras tratamiento corticoideo la evolución suele ser favorable aunque pueden ocurrir recaídas.

EPISODIOS DE FIEBRE AISLADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR EN LACTANTE

Isabel Bermúdez Hormigo, Noelia Orellana Castillejo, Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, Francisco Javier Álvarez Guisasola

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

La Fiebre Mediterránea Familiar (FMF) es la enfermedad autoinflamatoria con base genética conocida más frecuente. Su forma de presentación clásica es bien conocida y se basa en la aparición de episodios recurrentes de fiebre, serositis y artritis, que pueden acompañarse de exantema y/o mialgias. No obstante, existen casos descritos en niños de menor edad con forma de presentación atípica, como el ocurrido en nuestra paciente.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 23 meses de procedencia española con episodios recurrentes de fiebre (T^a máxima de 39.4° C) de 3 días de duración, cada 5 semanas, sin ninguna otras clínicas asociada ni desencadenante conocido, desde los 15 meses. No antecedentes familiares ni personales de interés. Exploración física normal. Se ha pautado tratamiento antibiótico en numerosas ocasiones sin mejoría del cuadro. Tras 8 meses de episodios febriles se derivó para completar estudio. Pruebas microbiológicas negativas. En analíticas durante los brotes presentó siempre leucocitosis con desviación a la izquierda y elevación de reactantes de fase aguda, con normalización entre los episodios. Radiografía de tórax y ecografía abdominal sin alteraciones. Estudio inmunológico y médula ósea normales. En últimos episodios se realizó prueba terapéutica con corticoide con excelente respuesta inicial pero reaparición de brotes, por lo que se pensó en la posibilidad de enfermedad autoinflamatoria y se solicitó estudio genético en el que se detectaron mutaciones A744S y E148Q en heterocigosis para FMF, siendo una doble heterocigota. Se amplió estudio genético en padres, donde se demostró que el padre era portador de las mismas mutaciones, encontrándose asintomático. Se inició tratamiento con colchicina, con mejoría llamativa y desaparición de episodios febriles hasta la actualidad.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En ocasiones la aparición de fiebre aislada es la primera manifestación de una enfermedad autoinflamatoria, aunque siempre deberemos descartar causas infecciosas y tumorales. Aunque la FMF tiene una

forma de presentación clásica que todos conocemos, existen en la literatura casos descritos en lactantes en los que se presenta únicamente como fiebre aislada, lo que puede producir una demora en su diagnóstico. Destacamos la gran heterogeneidad clínica que presenta dicha enfermedad en la infancia.

EVOLUCIÓN DE LAS UVEÍTIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Alejandra Méndez Sánchez, Alicia Isabel Pascual Pérez, Julián Rodríguez Suárez, M.^a Agustina Alonso Álvarez, Helena Aparicio Casares, Paloma Rozas Reyes

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir las características de los pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de artritis idiopática juvenil (AIJ) y el posible desarrollo de uveítis, en un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo de una serie de casos pediátricos controlados en nuestras consultas con seguimiento en la actualidad. Revisión de historias clínicas. Análisis descriptivo.

RESULTADOS

Se recogieron datos de 27 pacientes (59,3% niñas) con edades comprendidas entre los 15 meses y los 11 años de edad (mediana 5,7 años) en la primera valoración oftalmológica. De ellos 20, corresponden a casos de artritis crónicas en sus diversas variantes (65% oligoarticular ANA+, 10% psoriásica juvenil).

Del total de artritis, 8 presentaron uveítis (62,5% son AIJ oligoarticular ANA+): 6 niños a lo largo de la enfermedad, uno al debut, y otro anterior al resto de manifestaciones. El 31% de los casos de AIJ oligoarticular ANA+ desarrollaron uveítis. La uveítis previa desarrolló AIJ seronegativa y panuveítis unilateral con complicaciones (queratopatía en banda y cataratas) y depende del tratamiento con adalimumab. Las demás (7) fueron uveítis anteriores de repetición uni o bilaterales. La respuesta al tratamiento inicial con corticoide fue del 14.2% y la evolutiva a otros tratamientos fue 100% (metotrexate sólo o combinado con corticoide o fármacos biológicos). Tres de ellos (42.9%) se mantienen actualmente sin tratamiento.

El 60% de las artritis (n=12) no han presentado uveítis, con un seguimiento entre 1.4 y 10.5 años (media 4.8 años). De ellas, 10 son AIJ ANA+ forma oligoarticular,

una AIJ oligoarticular extendida seronegativa y una AIJ sistémica. Ésta última recibió metotrexate y corticoide al inicio, cambiándose posteriormente por anakinra al desarrollar escleritis de repetición. De las otras, 4 se trataron con fármacos biológicos (al inicio o en el seguimiento) manteniéndose en uno. Actualmente 2 se manejan con metotrexate (sin otros tratamientos previos), 1 con corticoide sistémico y 7 sin medicación (de los cuales 4 no precisaron medicación crónica en el pasado).

CONCLUSIONES

En nuestra serie la prevalencia de uveítis en los pacientes controlados por AIJ es de un 40%, (31% de las AIJ oligoarticulares ANA +). La evolución es generalmente buena con los tratamientos instaurados con escasa respuesta inicial a corticoides. El fármaco más utilizado es el metotrexate, con buena respuesta en general aunque la mayoría de los casos que no desarrollaron uveítis recibieron tratamiento con fármacos biológicos.

HEPATITIS COLESTÁSICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Bárbara Fernández Domínguez, Borja Croche Santander, Isabel Díaz Flores, Laura Marcos Fuentes, Elena Campos Alonso, Cristóbal Toro Ibáñez

Hospital La Merced, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de etiología desconocida, generalmente autolimitada; pero potencialmente grave debido a las complicaciones cardíacas en forma de aneurisma coronario que puede presentar. La afectación hepatobiliar en forma de hepatitis colestásica es una forma de presentación muy infrecuente, que exige un alto índice de sospecha para su correcto diagnóstico.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 7 años, sin antecedentes de interés, que consulta por fiebre de 48 horas de evolución, exantema, cefalea, dolor abdominal, deposiciones diarreicas y orinas colúricas. Había iniciado tratamiento con amoxicilina oral el día previo por sospecha de faringoamigdalitis.

En la exploración destaca buen estado general, ictericia mucocutánea, exantema escarlatiniforme, abdomen doloroso de forma difusa y orofaringe hiperémica con lengua aframbuesada; siendo el resto normal.

En la analítica de ingreso se aprecia hemograma y coagulación normal, con bioquímica compatible con hepatitis y patrón de colestasis (BiT 4,66 mg/dl. GOT 87 U/L. GPT 212 U/L. GGT 300 U/L. LDH 524 U/L). PCR 45 mg/L. Elemental de orina normal. Eco abdominal con discreta esplenomegalia.

Es ingresado para estudio, manteniéndose tratamiento antibiótico con amoxicilina.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Hemocultivo negativo. Frotis faríngeo negativo. Serología para hepatitis A, Ag hepatitis B, CMV, VEB y Mycoplasma negativo.

Durante su estancia persiste fiebre máxima 38.5°C hasta cumplimentar 5 días, aparece conjuntivitis no purulenta y alteraciones de la mucosa bucal. Ante la sospecha de enfermedad de Kawasaki se realiza ecocardiografía en la que se objetiva hiperrefringencia de la arteria coronaria derecha sin signos de ectasia ni aneurisma.

Se realiza tratamiento con inmunoglobulinas a dosis de 2 g/Kg y AAS a dosis antiinflamatoria mostrando buena respuesta, quedando afebril a las 24 horas de su administración y mejoría de la hepatitis colestásicas. Fue dado de alta con AAS a dosis antiagregantes. En su evolución tras el alta presentó descamación en dedos de manos y pies, trombocitosis con cifras hasta 608000 cel/mm³ y artromialgias con mayor afectación en cadera derecha que provoca importante impotencia funcional, y que para su correcto control preciso de corticoides orales durante 14 días en dosis decrecientes.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Queremos subrayar la importancia de incluir entre los diagnósticos diferenciales de la hepatitis colestásica febril a la Enfermedad de Kawasaki.

El reconocimiento precoz de esta forma atípica de presentación va a permitir un rápido y adecuado tratamiento que reducirá el riesgo de las potenciales secuelas asociadas a esta enfermedad.

INVAGINACIÓN INTESTINAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA EN LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

María Pascual Martín, Julia Pareja Grande, M.^ª Pilar Sánchez Miranda, M.^ª Aranzazu González Marín, M.^ª Auxiliadora Arrabal Vela, Miguel Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN

La Púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) es la vasculitis de pequeño vaso más frecuente en la infancia. La in-

cidencia anual es de 14-20,4/100,000 niños, con predilección por el género masculino (2:1). Frecuentemente se asocia con cuadro infeccioso previo. La presentación clínica más frecuente es la aparición de una púrpura palpable (57-69%), pudiendo asociar artralgias, manifestaciones renales y abdominales (dolor tipo cólico, invaginación intestinal, perforación o hemorragia).

Presentamos el caso de un paciente cuyo diagnóstico definitivo se retrasó debido a la sucesión atípica de las manifestaciones clínicas que presentó.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 3 años, sin antecedentes de interés, trasladado desde otro hospital por comenzar la semana previa con vómitos autolimitados y dolor abdominal en contexto de gastroenteritis. En ecografía abdominal se objetivó invaginación ileo-ileal que se resolvió durante la exploración, con ecografía y TAC abdominal posteriores normales. Se trasladó al servicio de Cirugía Pediátrica de nuestro hospital por presentar deposición en jalea de grosella, dolor abdominal y decaimiento general. En la exploración física destacaba regular aspecto general, con examen abdominal normal, pero que impresionaba de doloroso a la palpación en hemiabdomen inferior. En el hemograma destacaba leucocitosis con neutrofilia, plaquetas, bioquímica y coagulación normales. Se realizó laparoscopia exploradora hallándose un apéndice macroscópicamente normal, placas inflamatorias sangrantes en 40-50 cm de ileo-yeyuno a 40 cm de válvula ileocecal. Tras la intervención presenta evolución tórpida con vómitos intensos, irritabilidad y dolor abdominal. Durante el 4º día de ingreso aparece exantema petequial en miembros inferiores, sin afectación articular, compatible con PSH. Recibió tratamiento con prednisona e inmunoglobulina intravenosa. Se mantuvo reposo intestinal, con nutrición parenteral, mejorando progresivamente, tolerando la alimentación oral.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Debido a que la manifestación inicial más frecuente en la PSH es la afectación cutánea, resulta un reto realizar el diagnóstico en pacientes que debutan con otro tipo de síntomas. La clínica gastrointestinal aparece en el 51-74% de los casos, pero solamente precede a la afectación cutánea en el 15-35%.

Se debe tener un alto grado de sospecha en este tipo de pacientes para evitar la realización de intervenciones diagnósticas y terapéuticas innecesarias y pautar un tratamiento correcto.

MASTOCITOMA SOLITARIO: IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA, DIAGNÓSTICO PRECOZ Y MANEJO

Amaia López Oreja, Aizpea Zabala Zapiain

Hospital Universitario Donostia de San Sebastián, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN

El mastocitoma solitario es una forma cutánea de mastocitosis. Se debe a una hiperplasia de mastocitos en la dermis papilar formando una lesión congénita que tiende a desaparecer durante la infancia.

El objetivo es revisar la importancia del diagnóstico precoz y su manejo para identificar los factores de riesgo que nos sugieran una forma más agresiva.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos un lactante de 12 meses de edad, sin antecedentes de interés, que consulta por un nódulo ampolloso plantar derecho de 1 cm de diámetro descubierto a la semana de vida. La familia refiere cambio de tamaño y eritema perilesional ocasional.

Se realiza biopsia excisional con resultado anatómopatológico de proliferación de mastocitos en dermis papilar con inmunofenotipo CD117+, CD68+, triptasa+, CD25+ y CD2+, característico de esta entidad.

Reinterrogando a la familia de la paciente, refieren rash cutáneo ocasional con lesiones urticariformes en tronco. A la exploración física no se palpan organomegalias ni otras lesiones cutáneas.

Se inicia despistaje de enfermedad sistémica mediante la determinación de triptasa sérica, dentro de límites normales. Dado que no existen factores de riesgo de mastocitosis sistémica, no son necesarias otras pruebas complementarias como la biopsia de médula ósea.

Decidimos instaurar tratamiento sintomático con antihistamínico oral y corticoide tópico. La paciente no ha presentado más episodios de exantema y la lesión cutánea plantar ha mejorado notablemente.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El mastocitoma solitario en la edad pediátrica suele tener un curso benigno con remisión espontánea. Sin embargo, algunos casos pueden persistir y evolucionar a mastocitosis sistémica, por lo que es importante su detección precoz y un estrecho control evolutivo para así descartar afectación extracutánea.

NIÑO CON COJERA: BUSCA Y ENCONTRARÁS

Ana López Machín, Joana Juan Cerdà, M.ª Concepción Mir Perelló, Lucía Lacruz Pérez, Joan Figuerola Mulet

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La cojera es una causa frecuente de motivo de consulta en Pediatría.

Es más frecuente en varones en torno a los cuatro años, aunque puede presentarse a cualquier edad. En la mayoría de las ocasiones las causas son banales y transitorias, siendo el diagnóstico más frecuente la sinovitis transitoria de cadera (STC). Sin embargo, es necesario una adecuada valoración y enfoque diagnóstico, ya que puede ser debida a otras entidades con tratamiento y pronóstico muy diferente. En niños pequeños es más difícil el diagnóstico diferencial, ya que la clínica es muy inespecífica.

MÉTODOS

Hemos revisado, de los últimos tres meses, un grupo de pacientes menores de cuatro años que ingresaron por cojera persistente pese a tratamiento con antiinflamatorios y reposo, cuyo diagnóstico final fue diferente a la sospecha inicial de STC.

RESULTADOS

- Niño de 3 años, que tras realizar radiografía y ecografía de caderas se confirmó el diagnóstico de osteonecrosis de la cabeza femoral (Enfermedad de Legg-Perthes-Calvé).
- Niño de 17 meses con exploración patológica de cadera de forma persistente, y en el que la gammagrafía ósea es patológica a dicho nivel, por lo que se realiza RNM, donde se observa una osteomielitis acetabular derecha.
- Niño de 4 años remitido de otro hospital, que a la exploración presenta dolor y muy discreta tumefacción en tarso de pie izquierdo. En gammagrafía ósea y resonancia magnética comprobamos presencia de osteomielitis a nivel de cuñas lateral e intermedia del pie izquierdo.
- Niña de 17 meses con cojera persistente y limitación en la rotación externa de cadera derecha. En la RNM se observa un extenso edema de musculatura glútea derecha, compatible con miositis.
- Niña de 20 meses con cojera y fiebre diagnosticada de infección por virus Epstein-Barr y STC. Al persistir la cojera la remiten y se aprecia artritis de tobillo izquierdo.

CONCLUSIONES

Como hemos comentado, la clínica inicial en estos pacientes es prácticamente la misma, y es muy importante la orientación con anamnesis completa y exploración metódica, más difícil cuanto menor es el niño.

Queremos resaltar la importancia de la formación en la exploración del aparato locomotor para los médicos residentes de pediatría, ya que condiciona la orientación diagnóstica y la actitud a seguir, así como el pronóstico.

Destacamos los casos de osteomielitis en ausencia de fiebre o de afectación del estado general, incluso sin alteraciones analíticas significativas, típicas en nuestro entorno en niños menores de 3 años.

NIÑO CON SÍNDROME FEBRIL, EXANTEMA Y DEBILIDAD MUSCULAR: UN CASO DE DERMATOMIOSITIS

Ángela Rico Rodes, M.ª Carmen Vicent Castello

Hospital General Universitario Alicante, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil es una vasculopatía sistémica, con fondo autoinmunitario, de inicio entre los 4-10 años. Se caracteriza por debilidad muscular proximal y simétrica, aumento de la concentración sérica de enzimas musculares y exantema cutáneo característico. La mayoría de los pacientes tienen una evolución favorable. Sin embargo, tiene un curso policíclico con varios brotes antes de llegar a la edad adulta. Para el diagnóstico se siguen los criterios de Bohan y Peter (1975), aunque en los últimos años ha cobrado importancia el uso de la RMN como prueba diagnóstica sin necesidad de utilizar pruebas invasivas. En cuanto a las opciones terapéuticas, el tratamiento de elección son los corticoides orales o intravenosos junto con inmunosupresores, siendo de elección el metrotexato. También se ha descrito la utilización de micofenolato como segunda opción terapéutica en pacientes que no responden a metrotexato o hay contraindicación del mismo.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un niño de 7 años de edad, con fiebre de 2 semanas de evolución, asociado a debilidad muscular proximal y simétrica, exantema macropapular, pápulas en codos y eritema periocular. Presenta elevación de las enzimas musculares, sin presentar elevación de los reactantes de fase aguda ni leucocitosis, con estudios microbiológicos y serológicos negativos. Ante la sospecha de dermatomiositis, se realizó

un estudio de autoanticuerpos, se solicitó una RMN y biopsia muscular, resultando diagnóstico. Por lo que se inició tratamiento con corticoides intravenosos y metrotexato. Durante el curso del tratamiento se objetivó una hepatitis sugestiva de hepatitis farmacológica (descartando hepatitis autoinmune mediante biopsia) por lo que se suspendió metrotexato, iniciado tratamiento con micofenolato. Desde el inicio del tratamiento se produjo una evolución favorable con mejoría progresiva de la afectación muscular.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La dermatomiositis es una enfermedad poco frecuente, pero en la que es importante la sospecha temprana para evitar complicaciones graves posteriores. Los criterios diagnósticos pueden presentar algunos aspectos controvertidos. En estos se incluyen cambios electromiográficos y biopsia muscular compatible, pero en la práctica clínica solo el 60% de las veces se realiza alguna de las pruebas mencionadas. En los últimos años ha cobrado relevancia el papel de la RMN como prueba diagnóstica, al mostrar la afectación muscular parcheada típica de la dermatomiositis, y al servir como guía para la realización de la biopsia muscular. Por esto creemos que sería necesaria una revisión de los criterios diagnósticos de dicha enfermedad para evitar pruebas diagnósticas invasivas.

NTproBNP EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI. ¿MARCADOR PRONÓSTICO?

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Jaime Brioso Galiana

Hospital Punta Europa, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda sistémica con diagnóstico clínico.

Hoy día es la principal causa de cardiopatía adquirida.

Se está investigando la posibilidad de incluir parámetros bioquímicos que ayuden al diagnóstico precoz y por tanto a un tratamiento en las primeras fases de la enfermedad para asegurar un mejor pronóstico.

El tratamiento estándar para la enfermedad es el uso de la inmunoglobulina intravenosa (IGIV).

RESUMEN DEL CASO

Caso clínico:

Niña de 6 años que consulta por afectación del estado general y fiebre de 4 días de evolución, acompañado de exantema generalizado. Sin otros síntomas asociados.

Exploración física:

Afectación del estado general, buena hidratación y perfusión. Tensión arterial normal.

Exantema micropapuloso generalizado que afecta a palmas y plantas y eritema perianal.

Adenopatías generalizadas, pequeñas bilaterales no adheridas. Hiperemia conjuntival no exudativa. Labios fisurados e hiperémicos. Hiperemia faríngea marcada.

Resto exploración normal.

Pruebas Complementarias:

Hemograma: leucocitosis 15000, 85% PMN. Hb 11 g/dL.

VSG 23 mm/h. PCR 8,9mg/dL.

Coagulación: normal.

Bioquímica normal, hepática GOT 162/ GPT 255U/L.

NT proBNP: 194 pg/mL.

Serologías. VEB IgG positiva, resto negativo.

Test SGA en exudado: negativo.

Hemocultivo y urocultivo: negativo.

Ecocardiograma: normal.

Juicio clínico y tratamiento: Enfermedad de Kawasaki

Se administra dosis de IGIV y AAS a 80 mg/kg con mejoría clínica.

Evolución: Tras 48 horas presenta empeoramiento clínico con ritmo de galope a la auscultación y presencia de crepitante bibasales, motivo por el cual se solicita control analítico, observándose NTproBNP de 14504 pg/mL, radiografía de tórax con engrosamiento del intersticio peribronquial, ecografía cardíaca con datos de insuficiencia mitral, y ECG con trastornos en las ondas T.

Dado el empeoramiento clínico con el establecimiento de insuficiencia cardíaca, se traslada a centro de referencia con UCI donde presenta mejoría clínica en las siguientes 48 horas tras la administración de segunda dosis de IGIV y corticoides.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- En nuestro caso la paciente presenta nivel de NT-proBNP ligeramente aumentado al diagnóstico, y se eleva más de siete veces ante la aparición de síntomas cardíacos.
- Dicho parámetro se plantea en estudios actuales como posible marcador pronóstico de lesión coronaria.
- Hoy día hay estudios que aprueban el uso de los corticoides en combinación con IGIV desde el diagnóstico, principalmente en aquellos casos con riesgo de coronariopatía, en nuestro caso el uso de los mismos resuelve la afectación cardíaca.

- Se necesitan avances en factores predictivos del riesgo coronario para poder planear un tratamiento más agresivo de manera precoz.

OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR, LAS PISTAS QUE NOS DA LA GENÉTICA

Sara Bellón Alonso, Sara Díaz Tardón, Laura Sánchez Salado, Luisa Muñoz González, Estíbaliz Valdeolmillos Padrino

Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de dos hermanos, diagnosticados de osteocondromatosis múltiple familiar, tras la aparición de varias tumoraciones esqueléticas desde el primer año de vida, que recordaban a otras similares que había presentado el padre de ambos desde la primera infancia.

La osteocondromatosis múltiple familiar, también llamada exostosis múltiple hereditaria, es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la aparición en la infancia de tumores cartilagosos benignos que suelen estar ubicados en las metáfisis de los huesos largos. Se trata de un trastorno autosómico dominante cuya complicación más temida es el osteocondrosarcoma, que puede aparecer hasta en el 25% de los pacientes.

RESUMEN DEL CASO

Exponemos el caso de un paciente de 18 meses, sin antecedentes previos de interés, que acude a su pediatra de Atención Primaria por aparición de una tumoración en metáfisis radial distal derecha y dos más en parrilla costal izquierda. Coincidente con esto, su hermano gemelo presenta también tumoración en cuarto dedo de mano derecha y en zona clavicular izquierda de reciente aparición. Ambos tienen un hermano de 8 años sano y sin evidencia de bultomas a la exploración.

Como antecedentes familiares el padre de nuestros pacientes presentó desde los 7 años de vida la misma clínica siendo diagnosticado en su país de origen, Perú, de una rara enfermedad que no saben referir exactamente en el momento de la consulta pero que le llevó a ser intervenido quirúrgicamente en más de 10 ocasiones para exéresis de dichas tumoraciones.

Con estos datos los pacientes son derivados a la consulta de Traumatología donde se realizaron series óseas completas objetivándose numerosas excrecencias óseas compatibles con osteocondromas en ambos casos. Dichos hallazgos fueron compatibles con la entidad que estamos presentando.

Actualmente ambos pacientes se encuentran asintomáticos y en seguimiento clínico y radiológico en consulta de cirugía ortopédica sin haber precisado por el momento de la extirpación quirúrgica de las lesiones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

A pesar de no tratarse de una enfermedad común, el conocimiento de la encondromatosis múltiple familiar resulta de gran importancia dada su forma de presentación, que supone un desafiante diagnóstico diferencial.

Es vital recordar que aunque generalmente se trata de lesiones benignas, la complicación más importante es la degeneración maligna a osteocondrosarcoma que siempre deberemos sospechar ante un rápido crecimiento o la aparición de dolor.

OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA: UNA NUEVA MUTACIÓN NO DESCRITA

Noelia Rubio Puche, Nuria Espinosa Seguí, Irene Cristina Gabarrón Soria, Esther Mazón Ruiz, Noelia Moreno López, María Martínez del Villar

Hospital Vega Baja, Alicante.

INTRODUCCIÓN

La osteogénesis imperfecta (OI) constituye, dentro del grupo de las osteocondrodisplasias, un conjunto de trastornos congénitos de las fibras del colágeno tipo I. Se caracteriza por una gran expresividad y heterogeneidad genética-bioquímica. La herencia es en el 90% de los casos autosómica dominante, aunque hay casos de herencia autosómica recesiva. Se han descrito hasta 17 tipos de OI, siendo la tipo I la más común, con una frecuencia aproximada de 1:20.000 recién nacidos. Está asociada a mutaciones en los genes que sintetizan las proteínas que constituyen el colágeno tipo I. En el 90% de los casos estas mutaciones las identificaremos en los genes COL1A1 y COL1A2. Existen también mutaciones descritas en otros genes como el CRTAP y el LEPRE1.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de un escolar varón de 4 años, con historia personal de fracturas múltiples desde el año de edad, todas asociadas a traumatismos de baja energía. Presentaba escleras azules e hiperlaxitud articular con dentición y audición normal. La madre, el tío y el abuelo maternos tenían historias de fracturas de repetición, escleras azuladas y sordera por la que habían precisado prótesis del estribo. La talla final era conservada y no presentaban deformidades óseas. Por tanto, los antecedentes familiares sugerían una

herencia autosómica dominante de una OI tipo I. Tras ser intervenido por fractura espiroidea de fémur, y habiendo presentado otras fracturas no quirúrgicas, se inició estudio genético por sospecha de OI. Se realizó estudio molecular hasta en 2 ocasiones para el análisis de las duplicaciones/delecciones de los exones de los genes COL1A1 y COL1A2, mediante aplicación de la técnica MPLA (Amplificación de sondas dependientes de ligando múltiples). Estos análisis mostraron un patrón normal sin delección ni duplicación de los genes estudiados, por lo que no permitió confirmar ni descartar el diagnóstico clínico. Fue necesario un tercer estudio mediante secuenciación masiva de dichos genes, donde se observó un cambio en heterocigosis en el gen COL1A2 no descrito previamente ni en la bibliografía ni en las bases de datos consultadas: c.2440G>A (p.Gly814Arg), siendo probable que se trate de un cambio patológico al afectar a la proteína en la que han sido descritos la mayoría de los cambios asociados a OI.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se aprovecha el caso para presentar una posible nueva mutación causante de OI tardía tipo I no descrita hasta la fecha, de transmisión autosómica dominante, pendiente en la actualidad del estudio genético de los familiares.

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE Y ERUPCIÓN PSORIASIFORME EN ADOLESCENTE CON TRATAMIENTO BIOLÓGICO: DESCUBRIENDO LAS NUEVAS AUTOINFLAMATORIAS

Silvia González Lago, Lucía Lacruz Pérez, M.^a Concepción Mir Perelló, Antonio Rosell Camps, Ana Martín Santiago, Joan Figuerola Mulet

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una entidad autoinflamatoria ósea aséptica, de etiología desconocida. De presentación y curso clínico variable, se trata de un diagnóstico de exclusión. Se presenta el caso de una paciente con colitis ulcerosa (CU) que inicia lesiones dérmicas y alteraciones osteoarticulares, condicionando ingreso al mes de evolución.

RESUMEN DEL CASO

Adolescente de 14 años, controlada por CU de siete años de evolución, en fase inactiva, tratada con adalimumab. Presenta dolor intenso de un mes de evolución, de inicio súbito y carácter progresivo, a nivel acromioclavicular, asociado a dolor cérico-dorsal, que interfiere con el sueño, sin tumefacción ni limitación. Orientado inicialmente como tendinitis del supraespinoso, recibe tratamiento conservador sin objetivar mejoría. Asocia aparición reciente de erupción dérmica generalizada psoriasiforme, orientada desde Dermatología como reacción al tratamiento biológico. Se decide ingreso para estudio.

La gammagrafía muestra captación multifocal en articulación acromioclavicular izquierda, regiones costovertebrales (D1-D5) y 2ª costilla derecha. El diagnóstico diferencial abarca patología tumoral, infecciosa, autoinmune y reumatológica. Las exploraciones complementarias analíticas destacan elevación persistente de VSG a 27-30 mm/h, sin otros hallazgos. En RMN y TAC, se evidencia osteítis inflamatoria yuxtaarticular, confirmada posteriormente por biopsia ósea. Durante el ingreso las lesiones cutáneas se exacerbaban, con aparición de pioderma gangrenoso pre-tibial, pustulosis palmo-plantar y alopecia no cicatricial. Recibe tratamiento antiinflamatorio, antibiótico y corticoterapia.

Debido a la evolución clínica y hallazgos radiológicos, se orienta como osteomielitis crónica multifocal recurrente. Dada la aparición concomitante de alteraciones dérmicas, se sospecha posible síndrome SAPHO (acrónimo de Sinovitis + Acné + Pustulosis + Hiperostosis + Osteítis), descrito en asociación a la CU, pendiente de estudio genético.

Se intensifica su tratamiento de base con metotrexate subcutáneo y tacrolimus tópico. Respuesta al tratamiento positiva, con importante reducción del dolor y franca mejoría de la afectación cutánea.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- El posible efecto paradójico de anticuerpos monoclonales anti-TNFα como desencadenantes de psoriasis ha sido descrito en edad adulta y pediátrica. El periodo de latencia para la aparición de lesiones es variable, y la fisiopatología permanece en estudio. Habitualmente no es necesario suspender el tratamiento para conseguir la resolución de las lesiones.
- La OCMR se puede presentar de forma aislada, o asociada a otras manifestaciones, definiendo

nuevos síndromes de etiología autoinflamatoria. Entre ellos, se encuentran en síndrome SAPHO, el PAPA, PAPASH y Majeed.

- Resulta crucial realizar un abordaje multidisciplinar de estas enfermedades crónicas complejas, de difícil diagnóstico y cada vez más frecuentes en asociación a enfermedades inmunológicas.



Alopecia no cicatricial y pioderma gangrenoso

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: UNA ENTIDAD RARA PERO LIMITANTE

Graciela Gómez Silva, Rebeca Saborido Fiaño, Irene Rivero Calle, Antonio Justicia Grande, Juan Manuel Cutrín Prieto
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente (OCMR) es una enfermedad autoinflamatoria rara de etiopatogenia desconocida que afecta preferentemente a mujeres. La edad de presentación se sitúa en torno a los 10 años, siendo infrecuente en mayores de 20 años.

Cursa con brotes de dolor óseo e impotencia funcional. Las lesiones afectan predominantemente metáfisis de huesos largos, clavículas y columna vertebral. Puede acompañarse de fiebre/febrícula y de manifestaciones inflamatorias cutáneas como psoriasis o pustulosis. Se postula que puede tratarse de la variante pediátrica del Síndrome SAPHO.

Dado que los síntomas y datos de laboratorio son inespecíficos, el diagnóstico requiere hallazgos clínicos y radiológicos compatibles junto con la exclusión de causa infecciosa o tumoral (Criterios de Handrick *et al*).

Para ello resulta de gran utilidad la biopsia con estudio microbiológico e histológico de la pieza. En etapas precoces se observa infiltrados de polimorfonucleares y en estadios tardíos linfocitos y células plasmáticas.

El tratamiento de elección son AINES (Naproxeno) solos o en combinación con corticoides. En caso de fracaso terapéutico, las alternativas actuales son bifosfonatos (Pamidronato) y anti-TNF.

El objetivo es describir las características de una serie de pacientes con OCMR con el fin de aumentar nuestro índice de sospecha e intentar mejorar la práctica clínica habitual.

RESUMEN DEL CASO

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de historias clínicas de 7 pacientes con OCMR de nuestro centro entre 1995-2015, analizando datos epidemiológicos, clínico-analítico-radiológicos y terapéuticos (Tabla 1).

Resultados: Se analizaron 7 pacientes. La mediana de edad de presentación del cuadro es de 12.1 años (rango 8-14 años). El sexo predominante es el femenino. La localización ósea más habitualmente afectada es el fémur. La evolución fue favorable en todos los pacientes, con adecuada respuesta a AINES, salvo en

un paciente que requirió tratamiento con bifosfonatos, de forma efectiva.

Tres pacientes presentaron nuevos brotes.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Se debe sospechar esta entidad ante osteomielitis de evolución atípica, recurrente o con múltiples focos, con

el fin de evitar antibioterapia prolongada: su naturaleza aséptica hace que estos no tengan efectos beneficiosos.

En casos refractarios a AINEs se han logrado resultados favorables con pamidronato (efecto antiosteoclástico, antiinflamatorio y analgésico).

El pronóstico es variable, con tendencia a la desaparición de los brotes.

Tabla 1.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6	CASO 7
Sexo	Femenino				Masculino	Femenino	
Edad	8.4 años	10.4 años	12.8 años	10.5 años	14.4 años	12.1 años	11.8 años
Localización ósea	Tibia distal Tibia proximal Fémur	Sacro Isquion izquierdo	D5 D7 D11	Clavícula Calcáneo	Tibia Fémur	Fémur (trocánter mayor, cuello y diáfisis proximal)	Fémur proximal
Clinica	Coxalgia Fiebre	Coxalgia Febrícula	Dorsalgia, ortralgias, fiebre	Dolor clavícula	Coxalgia, cojera	Coxalgia	Dolor en mudo
Patologías asociadas	Anemia		Pustulosis, onicolisis, (SAPHO)		Psoriasis		
VSG/PCR	99/14.5	58/2.04	122/15.3	71/3.6	105/9.3	21/1.37	47/1.78
Gammagrafía	Hipercaptante						
TC/IRM	Osteolisis			Osteolisis, esclerosis	Osteolisis		
Biopsia	Inflamatoria						
Cultivo biopsia	Negativo		Streptoc. viridans	Negativo		Staph aureus	Negativo
Tratamiento	AINEs + Antibiótico	1º AINEs Pamidronato	2º Antibióticos	AINEs + Antibióticos			
Evolución	A los 6 años, lesión en clavícula	Al año, lesión isquion derecho. A los 2 años en acetábulo derecho.	Artrropatía psoriásica				Al año lesión en I.S. En cultivo se aísla Stap. epidermidis

PERICARDITIS RECURRENTE: HAY QUE PENSAR EN ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS

Roi Campos Rodríguez, Aina Valls Llusà, María Méndez Hernández, María Del Mar Martínez Colls, Marc Roguera Sopena, Ricard Del Alcázar Muñoz

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España.

INTRODUCCIÓN

La recurrencia de una pericarditis puede suceder en todas las formas etiológicas de pericarditis, ocurriendo hasta en un 20-30% de los casos. La mayoría tiene lugar durante las primeras semanas aunque puede presentarse durante años. La asociación con derrame pleural es una entidad rara, aunque descrita en algunas infecciones como virus de Epstein Barr (VEB). En ambos casos, es necesario descartar además patología neoplásica, inflamatoria e inmunológica.

La fiebre mediterránea familiar (FMF) es una enfermedad auto-inflamatoria, autosómica recesiva, caracterizada por episodios recurrentes de fiebre, serositis, abdominalgia o artritis. Se presenta en el 90% antes de los 20 años. Su diagnóstico se basa en una serie de criterios clínicos y se confirma mediante estudio genético. El tratamiento de elección para prevenir crisis y más importante, las complicaciones, como la amiloidosis, es la colchicina.

RESUMEN DEL CASO

Paciente de 13 años que consultaba por dolor torácico de 2 semanas de evolución que aumenta con la inspiración y el decúbito al que se añade fiebre las últimas 48 horas. Refiere episodios de dolor torácico de localización cambiante, afebriles y autolimitados los últimos 15 meses. No cuadros de abdominalgia, artralgiás ni artritis, ni ingesta de fármacos. No historia familiar de enfermedades reumatológicas.

La radiografía de tórax mostraba derrame pleural bilateral y silueta cardíaca en el límite alto de la normalidad y en la analítica destacó PCR de 210 mg/L. Se realiza electrocardiograma compatible con pericarditis y ecocardiograma con leve derrame pericárdico. Se realizó toracocentesis obteniendo líquido con características de exudado y cultivos negativos. Ante el diagnóstico de pleuropericarditis se inició tratamiento con ibuprofeno y antibioterapia, suspendiéndose esta a los 3 días por negatividad de los cultivos

La serología fue positiva para VEB (IgM+IgG anticápside). En el estudio inmunológico, las inmunoglobulinas y el complemento fueron normales; FR, ANAs y ANCAs negativos. A las 2 semanas, durante pauta descendente de ibuprofeno, reconsulta por dolor torácico presentando de nuevo derrame pleural y derrame pericárdico

leve con PCR elevada. Se inició tratamiento con colchicina con mejoría clínica, pero presentó una segunda recaída al suspender colchicina a los 3 meses. Se realiza estudio genético de FMF mostrando la mutación c.1610+96C>T en homocigosis. Se reintroduce tratamiento con colchicina manteniéndose posteriormente asintomática.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La pleuro-pericarditis recurrente es rara en la edad pediátrica y puede ser la forma de presentación de una enfermedad autoinflamatoria como la FMF. Dado el carácter recurrente y crónico de esta entidad, es importante su diagnóstico precoz para evitar complicaciones.

URGENCIAS PEDIÁTRICAS

ANÁLISIS DE LAS INTOXICACIONES AGUDAS PEDIÁTRICAS SECUNDARIAS A ERRORES DE DOSIFICACIÓN DE FÁRMACOS

Nerea Bilbao Salcinés, Paula Santiago García, Beatriz Azkunaga Santibáñez, Santiago Mintegi Raso
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las intoxicaciones agudas pediátricas debidas a un error en la dosificación de un fármaco para ser administrado a un niño son un motivo poco frecuente de consulta en los Servicios de Urgencias de Pediatría (SUP). No obstante, este mecanismo de intoxicación se puede asociar en ocasiones con cuadros muy severos. El objetivo principal del estudio es identificar los perfiles de las intoxicaciones agudas pediátricas secundarias a errores de dosificación de fármacos. El objetivo secundario es analizar la potencial severidad de los distintos perfiles.

MÉTODOS

Estudio descriptivo basado en un registro prospectivo de las intoxicaciones registradas en los SUP participantes del Observatorio Toxicológico de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría, actualmente 59, entre octubre de 2008 y septiembre de 2015. Se consideraron marcadores de severidad la presencia de síntomas, realización de pruebas complementarias, administración de tratamientos e ingreso en hospital.

RESULTADOS

Durante el periodo estudiado se registraron 1240 intoxicaciones. De ellas 94 (7.6%) fueron por error de dosificación de un fármaco. La mediana fue de 2 años, siendo especialmente frecuentes por debajo del año de edad (32%) con un discreto predominio de varones. Globalmente, las sustancias más frecuentemente implicadas fueron los antitérmicos (28, 29.8%), antihistamínicos (18, 19.1%), psicoestimulantes-antipsicóticos (8, 8.5%), antibióticos (6, 6.4%), anticatarrales (5, 5.3%) y broncodilatadores (5, 5.3%). Dentro del grupo de intoxicaciones secundarias a errores de dosificación se pudieron identificar tres perfiles en función de la edad y la sustancia implicada, que se muestran en la **tabla 1**.

		Grupos de edad		
		<2 años (n= 37)	2-4 años (n= 34)	> 4 años (n= 23)
Circunstancias intoxicación	Lugar más frecuente	Habitación niños 9, 24.3%	Cocina 9, 26.5%	Cocina 9, 39.1%
	Sustancias implicadas	Antitérmico-Anticatarral-Antibiótico	24, 64.9% (48-78)	11, 32.4% (19-49)
	Antihistamínicos	3, 8.1% (2-22)	9, 26.5% (14-43)	6, 26.1% (12-46)
	Psicoestimulantes	0	1, 2.9% (0-16)	7, 30.4% (15-51)
	Otros	10, 27% (15-43)	13, 38.2% (23-55)	6, 26.1% (12-46)
Marcadores de severidad	Síntomas	7, 18.9% (9-34)	3, 8.8% (2-23)	7, 30.4% (15-51)
	Pruebas	16, 43.2% (28-59)	8, 23.5% (12-40)	9, 39.1% (22-59)
	Tratamiento en Urgencias	7, 18.9% (9-34)	15, 44.1% (28-60)	8, 34.8% (18-55)
	Ingreso	14, 37.8% (24-53)	12, 35.3% (21-52)	9, 39.1% (22-59)

Ningún caso falleció.

El grado de severidad fue similar en los tres perfiles.

En comparación con la ingesta no intencionada de fármacos (mecanismo de intoxicación aguda pediátrica más frecuente), se asoció con menor necesidad de tratamiento en urgencias e ingreso hospitalario.

CONCLUSIONES

Las intoxicaciones pediátricas secundarias a un error de dosificación de fármacos constituyen un mecanismo importante de intoxicación en varios grupos de edad. Estas intoxicaciones presentan perfiles de presentación diferenciados que debieran considerarse de cara a elaborar estrategias preventivas.

APENDICITIS RETROCECAL FAMILIAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Juan Gimeno Ballester, Francisco José Gil Sáenz, Gabriel Durán Urdániz, Ana Cabria Fernández, Rosa Garcés Bordege

Hospital García Orcoyen, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La apendicitis aguda es una patología quirúrgica frecuente, que habitualmente se diagnostica y se opera de manera precoz, con baja morbimortalidad. La localización del apéndice puede variar, siendo las más frecuentes descendente intraperitoneal (31-74%) y ascendente retrocecal (26-65%). Más de la mitad de los pacientes con apéndice retrocecal pueden presentar una clínica atípica, lo cual puede asociarse a un retraso en el diagnóstico y tratamiento, con el consiguiente posible aumento de complicaciones.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 8 años que acude por dolor abdominal en hipocondrio derecho y flanco derecho desde hace unas 12 horas. No refieren vómitos ni diarrea. Afebril. No síntomas urinarios ni otro tipo de sintomatología.

AP: Asma. AF: Padre antecedente de peritonitis complicada secundaria a apendicitis retrocecal.

EF: Dolor a la palpación en hipocondrio derecho y flanco derecho. Blumber negativo. Peristaltismo aumentado. Resto anodino.

PC: Leucocitosis (12600/microL, fórmula normal), PCR 0.09 mg/dL, AST 32 U/L, ALT 16 U/L, amilasa 27 U/L. Anormales y sedimento urinario: sin alteraciones. Ecografía abdominal: Hígado de tamaño, morfología y

ecoestructura normal, sin aparentes lesiones focales. Vesícula no distendida, con pared fina, libre de ecos. Vía biliar intrahepática de calibre normal. Vía biliar extrahepática y región pancreática sin aparentes alteraciones. Bazo y riñones de características normales. Vejiga normal. Asas de delgado hiperperistálticas y con cierto contenido líquido, algo distendidas. Se explora FID y flanco derecho, con interposición de abundante restos fecales en el codo derecho, identificando una imagen tubular que pudiera corresponder a parte del apéndice cecal en posición retrocecal alta. No se aprecia edematización de la grasa circundante ni líquido libre en vecindad.

Se repite ecografía tras administrar enema y realización de deposición, confirmándose la presencia de un asa ciega tubular localizada en la región retrocecal alta con contenido ecogénico y apendicolito, con diámetro transversal que llega a alcanzar los 8 mm y mínima lengüeta de líquido libre.

JC: Apendicitis aguda retrocecal.

Evolución: Se realiza apendicectomía por vía laparoscópica, con evolución satisfactoria. El análisis patológico fue compatible con apendicitis aguda gangrenosa.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La apendicitis retrocecal puede dar sintomatología atípica, que muchas veces dificulta el diagnóstico. La causa del apéndice retrocecal es desconocida, aunque hay descritos casos de agregación familiar, por lo cual una cuidadosa anamnesis de los antecedentes del paciente puede ayudar a orientar el diagnóstico y evitar demoras innecesarias en el diagnóstico y el tratamiento, como en este caso.

CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DE LAS CONSULTAS EN RELACIÓN CON CUERPOS EXTRAÑOS NASALES Y ÓTICOS EN URGENCIAS

Nerea Uribarri Yarza, Amaia Zugazabeitia Irazabal, Francisco Javier Benito Fernández, Santiago Mintegi Raso, Ana Lobeiras Tuñon

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las consultas relacionadas con la introducción de un cuerpo extraño (CE) en un orificio anatómico son frecuentes en los Servicios de Urgencias de Pediatría (SUP). El objetivo del estudio es analizar las características y el manejo de los pacientes que consultan por este motivo.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo, incluyendo pacientes menores de 14 años que consultan por sospecha de introducción de un CE en orificios anatómicos en un SUP de un hospital docente terciario entre enero 2010 y diciembre 2013. Se recogieron datos sociodemográficos, circunstancias asociadas al episodio, exploraciones practicadas y destino final de los pacientes.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se registraron 226.666 consultas en el SUP, 1.608 (0.7%) en relación a un CE, de las que 560 (34.8%) fueron sospechas de introducción de un CE en un orificio anatómico.

En 266 (47.5%) se confirmó la presencia de un CE nasal, mayoritariamente en niños entre 2 y 4 años (205, 77.1%) y frecuentemente objetos romos (107, 40.2%) como bolas, trozos de plástico, piedras y piezas de juguete. En 232 (41.4%) se confirmó un CE ótico, predominantemente entre niños de 3 a 7 años (171, 73.6%) y fundamentalmente objetos romos (103, 44.4%), sobre todo gomas de borrar y plastilina. En ambas localizaciones hubo un discreto predominio de varones (55.6% nasales y 60.8% óticos).

Cerca del 70% de los pacientes estaban asintomáticos al llegar al SUP. Los síntomas más frecuentes en domicilio fueron la obstrucción nasal o rinorrea, dolor y sangrado (53,19.9%) en CE nasales y el dolor (34,14.7%) en los óticos.

En la mayoría no fueron necesarias pruebas, consultándose con otorrinolaringología en 249 (más frecuente en CE ótico-139, 59.9% vs nasales - 110, 41.4%, $p < 0.05$)

Se realizó extracción en Urgencias en el 91% (242) de los CE nasales y en el 95.7% (222) de los óticos, precisando extracción en quirófano, el 1.5% (4) y 2.6% (6) respectivamente.

CONCLUSIONES

La introducción de CE en orificios anatómicos como nariz u oídos es un motivo de consulta frecuente en niños entre 2 y 7 años en Urgencias que lleva en muchos casos a la realización de procedimientos e interconsultas a especialistas. Debe considerarse adoptar medidas educativas y mejorar las habilidades de los pediatras de Urgencias.

CETONEMIA CAPILAR COMO PREDICTOR DEL FRACASO DE LA TOLERANCIA ORAL EN NIÑOS CON VÓMITOS INCOERCIBLES

Montserrat Ruiz García, Irene Baena Olomí, Jacobo Pérez Sánchez, Noemí Franch Cabedo, Adrián Ranera Málaga, Sandra Moya Villanueva

Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El ayuno prolongado ocasiona un estado de cetosis que perpetúa los vómitos. El objetivo de este estudio es determinar si la cetonemia capilar a la llegada a urgencias está relacionada con el fracaso de la tolerancia oral (TO) en menores de 5 años con vómitos incoercibles e identificar qué otros factores podrían estar relacionados con ello.

MÉTODOS

Estudio observacional prospectivo que incluye todos los menores de 5 años que acudieron a urgencias por vómitos incoercibles (> 3) sin deshidratación o deshidratación leve, durante el último trimestre de 2015. Se excluyeron neonatos y pacientes con patología de base, hipoglucemia y patología médica o quirúrgica concomitante. Se mantuvieron a dieta absoluta 30 minutos tras el último vómito y se inició TO según pauta. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, horas de evolución, número de vómitos, fiebre, glucemia, cetonemia, estado de hidratación, resultado de la TO, destino y evolución posterior (llamada telefónica 24 - 48 horas tras el alta).

RESULTADOS

Se incluyeron 42 casos. 6 se perdieron (2 salidas de protocolo y 4 no contacto telefónico). Se analizaron 36 casos, 17 niños (47.2%) y 19 niñas (52.8%) con edad media de 2.6 ± 1.05 años (8.4 meses - 4 años 11 meses) y peso medio de 13.4 ± 3.60 kg (6.5-24).

La TO fracasó en 5 niños (13.9%; IC 95% 4.7 - 29.5%), iguales a aquellos en los que fue efectiva en relación a las variables estudiadas excepto para glucemia. En ésta, se encontraron diferencias estadística aunque no clínicamente significativas (121.4 ± 40.73 vs 96.45 ± 19.59 mg/dl, $p 0.03$). En cetonemia no se encontraron diferencias entre ambos grupos (1.66 ± 1.69 mmol/L vs 2.17 ± 2.09 mmol/L).

La TO fracasó en un 15% (IC 95% 4.1 - 33.7%) de los pacientes con cetonemia > 0.5mmol/L, en un 6% (IC 95% 0.1 - 30%) de los casos con cetonemia > 1.5mmol/L y en un 11% (IC 95% 0.3 - 48.2%) de los pacientes sin cetosis.

CONCLUSIONES

En menores de 5 años con vómitos incoercibles sin deshidratación o deshidratación leve, la tolerancia oral es un método efectivo pero el valor de cetonemia inicial parece no ser de utilidad en su manejo. Así, su determinación en triaje, podría no ser necesaria en la evaluación de éstos pacientes, pero precisamos mayor muestra para confirmarlo.

COMA ARREACTIVO SÚBITO Y REFRACTARIO EN NIÑA CON MALFORMACIÓN DE CHIARI NO CONOCIDA

Naia Larrinaga Dañobeitia, Arrate Rodríguez Quintana, Mireya Urrutia Adán, Estíbaliz Catediano Sainz, Estíbaliz Fernández Mugaburu, Henar Arranz García

Hospital Universitario de Álava, sede Txagorritxu, Vitoria.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari es una malformación congénita, de causa desconocida. El tipo I (más frecuente) involucra la extensión de las amígdalas cerebelosas dentro del foramen magno. En muchas ocasiones el Chiari tipo I cursa de forma asintomática y su diagnóstico es casual. Las manifestaciones clínicas son muy variadas y en relación con la fisiopatología. Entre los síntomas se describen: cefalea occipital, cervicalgia, síntomas cerebelosos, hasta hidrocefalia o compresión del tronco encefálico sintomáticas.

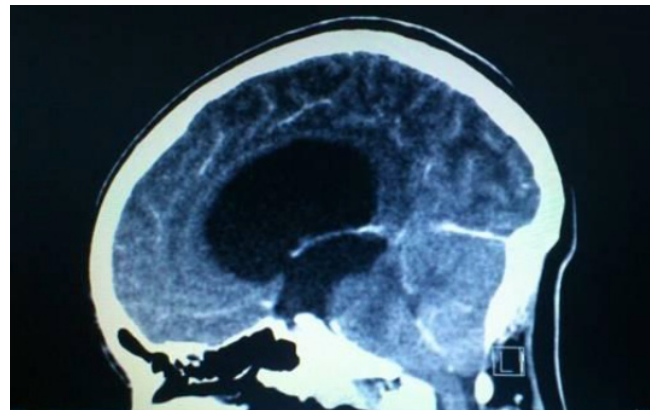
RESUMEN DEL CASO

Niña de 13 años sin antecedentes de interés salvo hipotiroidismo congénito, que acude a urgencias trasladada por ambulancia medicalizada por pérdida de conciencia súbita, ventilada con bolsa autoinflable durante el traslado. Días previos al episodio había presentado un cuadro de vómitos esporádicos, cefalea frontal no pulsátil y cervicalgia, sin otra clínica neurológica asociada ni fiebre. Previa a la pérdida de conciencia refieren encontrarla agitada, con respiración ruidosa y falta de reactividad a estímulos. A su llegada a urgencias el TEP es anormal (neurológico y respiratorio anormal): presenta Glasgow 3 con pupilas midriáticas y arreactivas, sin reflejo corneal, ausencia de esfuerzo respiratorio, con buena perfusión sin otros hallazgos en exploración física. Se procede a intubación orotraqueal, y se administra naloxona y flumazenilo, sin respuesta. Precisa expansión para mantener tensión estable. Se realiza despistaje toxicológico negativo, analítica sanguínea (con hiperglucemia, alcalosis respiratoria y leucocitosis con neutrofilia, sin alteraciones en la coagulación) y TAC craneal compatible con herniación cerebelosa hacia agujero magno, colapso de 4º ven-

trículo, compresión de bulbo y elongación mesencefálica y severa hidrocefalia triventricular en el contexto de malformación de Chiari no conocida, sin lesiones captantes de contraste. Ante dichos hallazgos, se trasladada a la paciente a unidad de críticos y neurocirugía del hospital de referencia. Se constatan tras drenaje ventricular presiones intracraneales elevadas persistentes y situación de coma arreactivo, con inactividad bioeléctrica cerebral y confirmación de muerte encefálica posterior.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante recordar la etiología del coma, en este caso en probable relación con compresión tronco encefálica junto con hidrocefalia descompensada. La forma de presentación súbita de la malformación de Chiari de la paciente es una forma infrecuente de presentación, de mal pronóstico y de difícil diagnóstico precoz. La evaluación y estabilización en urgencias del paciente en coma son prioritarias, a pesar de que en este caso la situación de coma arreactivo fue refractaria.



Hidrocefalia y descenso de amígdala cerebelosa a través del agujero magno

COMPARACIÓN DE CONTAMINACIÓN DE HEMOCULTIVOS EXTRAÍDOS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA Y SUS INDICACIONES DE EXTRACCIÓN TRAS UNA INTERVENCIÓN REALIZADA

Silvia Beatriz Sánchez Marco, Inés Martínez Redondo, M.^ª Eugenia Milagro Jiménez, Pilar Soria Lozano, Carmen Campos Calleja, Virginia Gómez Barrena

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En los servicios de Urgencias existen a diario una gran cantidad de situaciones clínicas en las cuales deben obtenerse hemocultivos. Sin embargo en ocasiones la

rentabilidad del estudio queda limitada por diversos factores como la ausencia de indicación de extracción, lo que además supone un gasto sanitario innecesario.

Objetivos: Analizar las principales patologías clínicas en las que se solicitan hemocultivos desde nuestra unidad de Urgencias antes y después de realizar una intervención y valorar si se ajustan a las indicaciones establecidas por los protocolos y guías de práctica clínica vigentes.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de pacientes atendidos en el servicio de Urgencias de un hospital terciario de los que se obtuvo una muestra para hemocultivo, valorando la existencia o no de indicación. Se dividió la muestra en dos subgrupos, pre-intervención (Enero 2014 - Junio 2014) y post-intervención tras realización de un protocolo conjunto con enfermería para seguir las indicaciones establecidas y mejorar la técnica de extracción (Junio 2015 - Diciembre 2015). Consideramos una correcta indicación: fiebre sin foco, infecciones graves de la piel y tejidos blandos, sospecha de sepsis, meningitis, neumonía, pielonefritis, artritis séptica, osteomielitis y fiebre en huésped inmunocomprometido.

RESULTADOS

Se analizaron pacientes con edad media similar en ambos grupos (primer grupo 3,23 años, segundo

grupo 2,71 años). Según las indicaciones establecidas, se puso de manifiesto que tras la realización de la intervención aumentaron el número de hemocultivos que presentaban indicación de extracción, 286 (77,9%) de los 367 hemocultivos, frente a los obtenidos en la primera muestra, 253 hemocultivos de 365 (68,6%). El motivo más frecuente para su solicitud coincidía en ambos grupos siendo fiebre sin foco 159 casos (43,1%) y 174 casos tras la intervención (47,4%). Respecto al resto de resultados, existe un porcentaje similar en la contaminación tras la intervención 46 casos (12,5%) respecto a los 47 casos (12,7%) iniciales, presentando indicación de extracción 36 casos (78,3%). Se valoró como factor de posible contaminación la no adecuación del volumen sanguíneo adaptada a los frascos de hemocultivos pediátricos, siendo en 41 casos (10,9%) erróneo.

CONCLUSIONES

La intervención ha incrementado el número de hemocultivos con indicación de extracción pero persiste un elevado porcentaje de contaminación, que no ha mejorado a pesar de los cambios realizados en el servicio tras la implantación de un protocolo de extracción de hemocultivos. Proponemos para un futuro la realización de un check list en todas las extracciones para reducir la tasa de contaminación.

	PRE-INTERVENCIÓN	POST-INTERVENCIÓN
TOTAL HEMOCULTIVOS EXTRAIDOS	365	367
INDICACIÓN ADECUADA	253 (68,6%)	286 (77,9%)
POSITIVOS	6 (1,6%)	2 (0,5%)
INDICACIÓN EXTRACCIÓN ADECUADA EN CONTAMINADOS	35 (74,4%)	36 (78,3%)
-INDICADO		
Infección respiratoria vías altas 38 (10,3%)		
Infección respiratoria vías altas 23 (6,3%)		

DEFECTO FIBROSO DE LA CORTICAL. HALLAZGO CASUAL EN LA RADIOGRAFÍA

Maite Ruiz Goikoetxea, Javier Andueza Sola, Berta Martínez Ganuza, Noelia Álvarez Zallo, Lorena García Blanco, Carlos Andrés Sesma

Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

INTRODUCCIÓN

El defecto fibroso de la cortical es una lesión ósea lítica benigna de etiología desconocida. Suele manifestarse en las dos primeras décadas de la vida pudiendo presentarse hasta en el 30-40% de las personas menores de 20 años. Es asintomática y normalmente aparece como lesión única siendo detectada de forma incidental en una radiografía simple. Se localiza preferentemente en la cortical de la metáfisis de los huesos largos, sobretodo en fémur y tibia. Son lesiones bien definidas presentando una morfología ovalada o esférica, rodeadas de un anillo escleroso, pero sin reacción perióstica. Su interior suele ser hipodenso y homogéneo. Habitualmente involucionan espontáneamente sin complicaciones asociadas por lo que no es necesario ninguna medida terapéutica.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 11 años que acude por traumatismo en extremidad inferior derecha tras golpearse contra el bordillo de una piscina. A la exploración presenta edema en zona pretibial derecha a nivel distal con dolor intenso a la palpación en dicha localización. Mantiene apoyo estable con posibilidad para la deambulación con leve cojera. Se le realiza radiografía de tibia-peroné donde no se observan líneas de fractura, pero se identifica lesión lítica cortical ovalada de bordes esclerosos en zona distal de tibia derecha compatible con defecto fibroso cortical. Se indica reposo relativo y antiinflamatorios para la contusión, presentado una evolución favorable sin nueva sintomatología. Asimismo se explica naturaleza benigna de la lesión.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El defecto fibroso cortical es una de las lesiones fibrosas óseas más frecuentes. Es una lesión pequeña y asintomática limitada a la cortical de la metáfisis de huesos largos. Debido a los hallazgos radiológicos específicos no es necesario realizar ninguna otra prueba de imagen ni requiere confirmación histopatológica. Asimismo, por el carácter benigno de la lesión no precisa de ninguna medida terapéutica, ya que siguiendo su evolución natural puede finalmente desaparecer. Es importante conocer esta entidad para evitar estudios o derivaciones innecesarias, y no crear alarma al paciente y a su familia ante su hallazgo casual.



DOS CASOS CLÍNICOS DE RABDOMIÓLISIS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Yanira Castillo Ávila, Anna Sangorrín Iranzo, José Luis Reyes Alayo, Álvaro Díaz Conradi

Fundació Hospital de Nens de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La rabdomiolisis es una alteración causada por la destrucción de musculatura esquelética con liberación de mioglobina, electrolitos y enzimas musculares. Se suele definir por niveles de creatinquinasa (CPK) 5-10 veces el límite superior de la normalidad, mialgias, debilidad y orinas oscuras. Las causas más frecuentes son infecciones víricas, traumatismos y ejercicio físico intenso.

RESUMEN DEL CASO

Caso 1: Niña de 2 años con fiebre y tos de 1 semana, debilidad muscular de 24 horas. Presenta dolor a palpación en extremidades inferiores con dificultad en la marcha e hipoventilación basal izquierda con crepitantes. La analítica sanguínea muestra leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda, aspartatotransferasa (AST) 1496 UI/L, CPK 49.515 UI/L, función renal normal y tira de orina con hematíes +++ y proteínas ++. La radiografía de tórax muestra infiltrado basal. Se orienta como neumonía y rabdomiolisis, se ingresa para hiperhidratación y antibioterapia. El estudio de virus respiratorio sincitial es positivo. La evolución clínica es favorable con disminución de los niveles de CPK.

Caso 2: Varón de 16 años consulta por orinas oscuras de 15 horas de evolución y dolor en extremidades superiores. El día previo ejercicios de musculatura en gimnasio durante 90 minutos. Niega ingesta de fármacos/tóxicos. En la exploración destaca dolor en musculatura de brazos y cuello. La tira de orina muestra hematíes +++ y proteínas ++. La analítica sanguínea muestra CPK 223.960 UI/L, AST 1480 UI/L con función renal e ionograma normales. Se orienta como rhabdomiolisis secundaria a ejercicio físico intenso e ingresa para hiperhidratación endovenosa con monitorización de función renal. La evolución es positiva con descenso progresivo de las cifras de CPK y función renal conservada.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La rhabdomiolisis es un síndrome potencialmente grave que puede presentar complicaciones tan importantes como la insuficiencia renal o la coagulación vascular diseminada por lo que se ha de sospechar y tratar de forma intensiva. Los trastornos neuromusculares o metabólicos de base pueden favorecer su aparición, gravedad y recurrencia.

DUODENITIS COMO DEBUT DE LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

Sarah Barnes Marañón, María Oviedo Gutiérrez, Laura Fernández García, Diana Carolina Lara Cárdenas, Agnes Molnar, Carmen Mangas

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN

El Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) constituye la vasculitis más frecuente en la infancia. Su curso es generalmente autolimitado aunque puede conllevar morbilidad a largo plazo en relación con su afectación renal. El diagnóstico es clínico; el exantema purpúri-

co es criterio necesario pero no siempre constituye la manifestación inicial de la enfermedad.

Presentamos un caso de PSH que debuta como cuadro emético secundario a duodenitis.

RESUMEN DEL CASO

Niño de tres años con cuadro emético de tres días de evolución y episodios de dolor abdominal cólico tras la ingesta con encogimiento de piernas. Infección de vía respiratoria superior concomitante. Se muestra tendiente al sueño pero reactivo a la palpación de flanco derecho. Analítica anodina.

Con la sospecha de invaginación intestinal se realiza ecografía abdominal: adyacente al ángulo hepático colónico se visualiza una estructura intestinal nodular de paredes engrosadas con líquido libre asociado; se considera indicado un TC abdominal para descartar un divertículo de Meckel perforado. En éste se identifica un duodeno engrosado con líquido periduodenal, sugestivo de duodenitis aguda. Se ingresa al paciente para rehidratación endovenosa. Al tercer día de ingreso inicia edema escrotal idiopático y al cuarto debuta con lesiones purpúricas palpables de predominio en región maleolar bilateral, presentando a su vez artralgias transitorias en rodillas y tobillos. Es dado de alta tras cinco días de ingreso. Actualmente controlado por Nefrología, descartándose afectación renal hasta el momento.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

En el PSH se considera la afectación cutánea clásica (púrpura palpable no trombocitopénico) como criterio obligatorio para su diagnóstico, pero no siempre constituye el síntoma inicial. La afectación gastrointestinal está presente hasta en un 75% de los casos, no siendo infrecuente como debut de la enfermedad. En pacientes de menor edad, como el caso que presentamos, puede simular un abdomen agudo, siendo necesarias pruebas de imagen que lo descarten.

Criterio necesario	
Afectación cutánea (100%)	Dolor abdominal cólico asociado o no a vómitos, invaginación intestinal, hemorragia gastrointestinal
Afectación articular (50-75%)	Proteinuria: >0,3 g/24 horas o cociente albumina/creatinina en orina >30 mmol/mg Hematuria: >5 hematíes/campo o cilindros de glóbulos rojos o ≥2+ en tira reactiva
Histología	

ENFERMEDAD DE SINDING-LARSEN-JOHANSSON. A PROPÓSITO DE UN CASO

Maite Ruiz Goikoetxea, Noelia Álvarez Zallo, Javier Andueza Sola, Berta Martínez Ganuza, Lorena García Blanco, Miguel Menéndez García

Servicio Navarro de Salud-Osasumbidea, Navarra.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson es una osteocondrosis que afecta al polo distal de la rótula debido a una sobrecarga mecánica en el esqueleto inmaduro. Predomina en varones, siendo más frecuente en la edad de crecimiento rápido, entre los 10-13 años. Se caracteriza por presentar dolor localizado en el polo inferior de la rótula con impotencia funcional de la rodilla, y sin antecedente de traumatismo previo, estando el resto de la exploración rotuliana normal. Radiológicamente se han descrito 4 estadios evolutivos del síndrome, aunque no parecen tener relación con la aparición de la clínica, ni con la duración de los síntomas. El manejo es conservador con tratamiento antiinflamatorio y reposo deportivo evitando fundamentalmente el mecanismo de tracción repetitiva. La resolución de los síntomas suele presentarse entre los 3-12 meses, aunque no es infrecuente la aparición de recaídas.

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 8 años que acude a urgencias por dolor e impotencia funcional de rodilla derecha tras realizar salto de altura. Es una niña muy activa que realiza varias actividades como ballet, gimnasia o atletismo. Refiere que ha tenido "dolores de crecimiento" en piernas y rodillas desde hace mucho tiempo. Diagnosticada de esguince de rodilla 10 días antes por su pediatra con buena evolución posterior. Refiere que mientras realizaba salto de altura ha notado un "tirón" comenzando nuevamente con dolor en rodilla y cojera. En la exploración no se observan alteraciones salvo dolor a la palpación en polo inferior de la rótula. Se realiza radiografía de rodilla donde se observa un defecto de osificación en dicha localización. La clínica y radiografía es compatible con osteocondrosis de polo inferior rótula izquierda (Enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson), por lo que se explica la naturaleza de la lesión y la necesidad de realizar más reposo deportivo. La evolución posterior es favorable sin presentar nuevos episodios de dolor.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante conocer esta lesión por sobreuso, cada vez más frecuente en jóvenes deportistas, para poder realizar un diagnóstico adecuado y explicar al paciente

y su familia el carácter autolimitado de esta entidad. Se trata de un proceso similar a la enfermedad de Osgood-Schlatter y de la misma causa, pero localizado en el polo inferior rotuliano. La clínica e imagen radiológica es característica sin precisar de estudios complementarios. La duración de los síntomas varía entre los 3-12 meses, pudiendo haber recaídas, y su tratamiento es conservador sin necesidad de recurrir a la cirugía.

EXANTEMA PRURIGINOSO TRAS LA INGESTA DE PESCADO: ¿REACCIÓN ALÉRGICA?

Laura Armendáriz Lacasa, Fátima Castillo Gómez, Nerea Ilundain Tirapu

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La escombroidosis es la intoxicación por pescado más frecuente, secundaria a la histamina producida durante los fenómenos de descomposición de este. La clínica se asemeja a la que podemos encontrar en una reacción alérgica, por lo que es frecuentemente infra-diagnosticada y asumida como fenómeno alérgico.

Las condiciones inadecuadas de refrigeración son las responsables de la producción bacteriana de histamina que puede alcanzar niveles de 20mg a 400mg/100g, considerándose perjudiciales por la Food and Drug Administration niveles superiores a 50mg/100g.

La histamina es una proteína termorresistente, por lo que no se destruye con la cocción, pero su producción se detiene con la refrigeración a 0° C.

RESUMEN DEL CASO

1) Paciente de 11 años, sin antecedentes patológicos de interés ni alergias medicamentosas o alimentarias conocidas, acude a urgencias por presentar exantema cutáneo pruriginoso de aparición brusca tras haber comido en familia atún fresco. Niega dificultad respiratoria u otra sintomatología. Su padre presenta deposiciones diarreicas y malestar general desde la ingesta.

A la exploración presenta exantema eritematoso generalizado. No angioedema ni edema de úvula. La auscultación cardiorrespiratoria presenta buena ventilación simétrica, taquicardia leve. El resto de la exploración es anodina.

Se administran 40 mg de metilprednisolona y 5mg de dexclorfeniramina endovenosas con respuesta inicial parcial, que requiere posteriormente adrenalina intramuscular tras exacerbación del cuadro.

Permanece en observación durante 12 horas con evolución favorable.

- 2) Paciente de 16 años, hermana de la paciente anterior, sin antecedentes patológicos de interés ni alergias medicamentosas o alimentarias conocidas, consulta por aparición de rash cutáneo en cara, cuello y ambos hombros horas después de la ingesta del mismo atún fresco. También presenta borborigmos. La paciente se había tomado previamente 5 mg de dexclorfeniramina profiláctica tras la aparición de la clínica de su hermana. No sintomatología respiratoria.

A su llegada presenta exantema urticariforme en cara, cuello y hombros. No signos de broncoespasmo. No angiedema ni edema de úvula. Resto de la exploración anodina.

Permanece 4 horas en observación.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Es importante el conocimiento y detección de esta patología, pues no se trata de una reacción alérgica sino de una intoxicación por una incorrecta manipulación de los alimentos. Se deben instaurar mejores medidas para detectar los pescados afectados y prevenir su venta y consumo. Normalmente es un cuadro autolimitado incluso sin la administración de ningún tratamiento. Un buen diagnóstico evitará estudios posteriores que suponen un gasto sanitario innecesario.

GOLPE DE CALOR Y ELEVACIÓN DE LA PROCALCITONINA EN UN NIÑO EN TRATAMIENTO CON TOPIRAMATO

Beatriz Alarcón Torres, Rafael Miguel Matas, María Sánchez Marí, Balma Ferrando Rubert, Julia Sánchez Zahonero, Francisco Núñez Gómez

Hospital Clínico Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN

El golpe de calor consiste en la elevación de la temperatura corporal $> 40^{\circ}\text{C}$ junto con alteración del SNC. Entre los efectos adversos del topiramato, fármaco antiepiléptico usado con frecuencia en pediatría, se encuentran la oligohidrosis y la hipertermia. La hipertermia se ha descrito principalmente en niños en periodo estival y suele ser un proceso leve-moderado y reversible, al contrario que en adultos, que presen-

ta peor pronóstico. Presentamos un caso de golpe de calor en un niño en tratamiento con topiramato, con elevación importante de procalcitonina (PCT).

RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años, con alteración de la conducta tipo agresivo, en tratamiento con topiramato y aripiprazol. Estando de excursión y caminando bajo el sol (verano) durante 3 h, presenta cuadro de pérdida de conciencia y caída al suelo. Es llevado al centro de salud convulsionando y con temperatura de $40,5^{\circ}\text{C}$. Glucemia y constantes normales. Administran diazepam rectal, cediendo la convulsión. Es trasladado al hospital presentando alucinaciones y verborrea. Al llegar está consciente, pero desorientado, agitado y agresivo. Se administra midazolam y paracetamol iv, quedando afebril, pero persiste obnubilado, somnoliento y con alucinaciones. Se realiza TC cerebral y punción lumbar, que son normales, análisis de sangre con ligera leucocitosis con neutrofilia, PCR de 10 mg/L y PCT $7,6\text{ ng/ml}$. Se inicia tratamiento con cefotaxima. Progresivamente mejora el estado neurológico y la exploración clínica es normal. En análisis de control muestra PCR de $14,9$, PCT de $19,04$ y CPK de 54 u/l . Cultivos de sangre, orina, heces y LCR negativos. Electroencefalograma normal. Al 4º día de ingreso la PCT desciende a $1,45$. El estado general del niño es excelente durante el ingreso, permaneciendo afebril. Descartado proceso infeccioso y, en contexto de ejercicio físico y ambiente caluroso y el antecedentes de administración de topiramato, se diagnostica de golpe de calor. La evolución del niño tras el alta hospitalaria es favorable.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El golpe de calor es una entidad rara en niños. En los últimos años se han descrito varios casos de oligohidrosis en pacientes tratados con topiramato, por ello se recomienda emplear la dosis mínima eficaz, hidratarse bien y seguir estrechamente al paciente. El golpe de calor tiene algunas similitudes clínicas con la sepsis junto con una notable elevación de la PCT, aunque PCR relativamente baja. Por eso la mayoría de los pacientes suelen tratarse inicialmente con antibióticos. Los mecanismos implicados en esta elevación no están bien establecidos.

HIDRONEFROSIS POR COMPRESIÓN VASCULAR COMO CAUSA INFRECIENTE DE ABDOMEN AGUDO

Emma López Rubio, Eva Iglesias Martínez, Julia Prados Mezcuca, Paula De Vera McMullan

Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal agudo es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los servicios de urgencias pediátricos. El diagnóstico, aunque en ocasiones es complejo debido a su alta inespecificidad y multicausalidad, debe ser precoz sobre todo si precisa tratamiento quirúrgico urgente.

La uropatía obstructiva es una causa relativamente frecuente de dolor abdominal agudo. Su etiología es muy amplia y varía según la edad. Durante el periodo prenatal y de lactancia, las malformaciones congénitas son las principales responsables mientras que en niños más mayores predominan la nefrolitiasis.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 8 años derivado desde atención primaria por presentar dolor abdominal de menos de 12 horas de evolución. Éste en un inicio era difuso, posteriormente se focalizó en fosa iliaca y flanco derechos. Se encontraba afebril y presentaba vómitos como único síntoma acompañante.

Como antecedentes personales destacaba herniorrafia inguinal derecha y como antecedentes familiares, madre con episodios aislados de cólico nefrítico e ITUs de repetición durante el embarazo.

A la exploración presentaba dolor en dicha región sin signos de irritación peritoneal y una puño percusión renal dudosa.

Se solicitaron pruebas complementarias donde se objetivó leucocitosis con neutrofilia, bioquímica sanguínea normal. Hematuria con ligera proteinuria en el sedimento de orina y en orina de 24 horas hiper calciuria y proteinuria leve.

En la ecografía abdominal se apreciaba una imagen de ureterohidronefrosis de grado II-III con dilatación del tercio proximal del uréter sin apreciarse litiasis asociadas. La urografía intravenosa sugería ectasia del uréter proximal y riñón derecho sin obstrucción completa. El URO -TC confirmaba la ureterohidronefrosis del tercio proximal, descartándose uréter retrocavo y describía lo que podría ser una compresión extrínseca del uréter por un vaso aberrante.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

El diagnóstico de uropatía obstructiva se basa en una clínica de abdomen agudo junto a unas pruebas de imagen compatibles.

Es importante su sospecha temprana para realizar un tratamiento precoz y así evitar posibles complicaciones tales como las infecciones de repetición (por ectasia urinaria), la HTA o insuficiencia renal (producidas por aumento de presión retrógrado que daña el parénquima renal).

En nuestro caso, el diagnóstico fue relativamente temprano, a pesar de que la obstrucción ureteral es una etiología poco frecuente a esta edad.

IMPACTO DE LA HEMOFILIA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

María Pascual Martín, Paloma Donado Palencia, M.^ª Aranzazu González Marín, M.^ª Auxiliadora Arrabal Vela, María Pilar Sánchez Miranda, Miguel Ángel García Cabezas
Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El conocimiento y manejo de coagulopatías como la hemofilia, es fundamental en pediatría dadas las posibles complicaciones secundarias a la actividad y traumatismos propios de esta etapa de la vida. Nuestro objetivo es describir las características clínicas, los motivos de consulta y las complicaciones de los pacientes hemofílicos que consultan en urgencias pediátricas de nuestro centro.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de los pacientes menores de 14 años diagnosticados de hemofilia, que acuden a urgencias pediátricas en el periodo comprendido entre 1 de enero al 31 de diciembre de 2015. Se analizó el número de visitas por problema y el número de visitas totales para administración de tratamiento, que en nuestro centro, se administra en urgencias.

RESULTADOS

De 15 pacientes hemofílicos seguidos en consulta de hematología, se atendieron 9 varones en urgencias pediátricas. La media de edad fue de 8 años (3-12). Todos estaban diagnosticados de hemofilia A leve. El número de consultas totales fue de 26, con un mínimo de 1 y un máximo de 7 por paciente. El motivo de consulta más

frecuente fue el traumatismo de extremidades (38%), seguido de traumatismo craneoencefálico (23%) y sangrado (15%). Solo en 3 ocasiones acudieron por motivos distintos a posibles complicaciones de su patología de base. Todos los casos fueron valorados por servicio de hematología prescribiendo tratamiento con factor VIII, que supuso un total de 63 valoraciones en el servicio de urgencias. Se han realizado dos ingresos en dos niños por hemartros en la cadera. Todos los casos han evolucionado sin complicaciones.

CONCLUSIONES

La hemofilia es una patología infrecuente en nuestro medio, pero que ocasiona frecuentes visitas a urgencias.

La ausencia de complicaciones podría deberse a que todas las formas diagnosticadas son leves. En nuestro caso el manejo y seguimiento para tratamiento se realiza en urgencias, de forma consensuada con hematología.

IMPORTANCIA DE LA ECOGRAFÍA DOPPLER REALIZADA DE FORMA PRECOZ EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DOLOR ESCROTAL AGUDO. IMÁGENES ECOGRÁFICAS DE UNA SERIE DE CASOS

M.^a Desamparados Palacios Mellado¹, Ana Milena Muñoz¹, Rocío Martín Mellado², Carmen Huertas Martínez¹, Esther Rodríguez Aguilera¹

¹ Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada.

² Hospital de Baza, Granada.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de escroto agudo en el niño se caracteriza por dolor escrotal agudo, acompañado la mayoría de las veces de signos inflamatorios. Es un motivo frecuente de consulta en los servicios pediátricos de urgencias. Su diagnóstico diferencial precoz es importante puesto que el tratamiento oportuno de la torsión del cordón espermático disminuye la posibilidad de necrosis del testículo afecto. Realizamos una revisión de casos de patología escrotal atendidos en nuestro servicio de urgencias.

MÉTODOS

Se analizaron una serie de casos de escroto agudo con diagnóstico ecográfico de pacientes hasta los 17 años de edad. Se describe la clínica, tiempo de evolución, edad, sintomatología, examen físico, métodos diagnósticos e imágenes ecográficas mediante doppler color, patología hallada y tratamiento de estas patologías.

RESULTADOS

En nuestra serie de casos se ha hallado como causa más frecuente diagnosticada en los pacientes con dolor escrotal agudo la orquiepididimitis, seguida de alteraciones en la vascularización como la torsión testicular que desempeña una urgencia quirúrgica inmediata. La clínica que presentaron nuestros pacientes fue en general de dolor escrotal. Un caso presentaba dolor en FID con sospecha inicial de apendicitis aguda.

Se exponen los casos mediante imágenes y se explican las características específicas ecográficas de cada patología y aquellas inespecíficas que aparecieron en nuestra serie.

CONCLUSIONES

La ecografía es la prueba de elección en el dolor escrotal agudo. Debe ser realizada en el menor tiempo posible para asegurar un diagnóstico y tratamiento precoces. El estudio debe incluir modo-B, color y doppler espectral así como incluir el testículo no afecto en cortes transversales y longitudinales. El radiólogo y el pediatra deben tener conocimiento de la anatomía y variantes de la normalidad para llegar al diagnóstico preciso. La torsión, como patología más urgente, el traumatismo, la infección y los tumores a la cola son las principales causas de patología testicular que pueden presentarse como dolor escrotal agudo.

La ecografía escrotal es precisa, rápida, barata e incruente y nos permitirá en muchos casos definir la causa, aún cuando la clínica no sea concordante.

IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA EN PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA

Teresa Blanco Sánchez, Agustín de la Mano Hernández, Carmela Martínez Martín, Alberto Sánchez Calderón, María Alegre Viñas

Hospital Universitario del Henares, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es la enfermedad genética más frecuente en la raza caucásica, con una herencia autosómica recesiva. Su incidencia se estima en 1/4500 recién nacidos vivos. Existe una mutación de la proteína CTRF, localizada en el brazo largo del cromosoma 7. Su alteración provoca secreciones anómalas con mayor espesor, desencadenando una enfermedad multisistémica con mayor afectación a nivel pulmonar y digestivo.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos paciente de 2 meses que acude a Urgencias por rechazo de tomas y vómitos los 3 días previos, afebril y con deposiciones normales. Antecedentes personales: primer hijo de progenitores no consanguíneos sanos. Embarazo controlado y normal con parto a término eutócico. Peso de recién nacido 3250 gramos. Estreñimiento a los 15 días de vida con curva pondero-estatural adecuada. Por cifras elevadas de tripsina inmunorreactiva en screening endocrinometabólico, se deriva a Unidad de referencia donde se realiza estudio genético de las mutaciones más prevalentes de fibrosis quística. Ante el hallazgo de la mutación Phe.508del gen CTRF, conductividad de 45mmol/l y clorimetría de 23mEq/l (VN:<40mEq/l) se considera al paciente como portador por ausencia de clínica compatible con fibrosis quística.

En la exploración física de urgencias se evidencia mal estado general, palidez cutánea y mucosa, ojeroso, mucosa oral seca, relleno capilar de 2 segundos y fontanela deprimida. Constantes dentro de la normalidad. Se solicitan pruebas complementarias (pH 7,53, HCO₃ 35mmol/l, Na122mmol/l y Cl 76 mmol/l) y se realiza expansión de volumen y corrección de la hiponatremia en las primeras 36 horas. Persiste la tendencia a la alcalosis metabólica hasta la resolución completa de las alteraciones a los 4 días de ingreso.

Ante alcalosis metabólica asociada a deshidratación hiponatémica e hipoclorémica, se sospecha fibrosis quística. Se repite test del sudor con resultado positivo (70mmol/l), remitiéndose nuevamente a Unidad de referencia donde se amplía estudio genético. En el nuevo estudio se detecta la presencia de mutación G126D en el otro alelo.

CONCLUSIONES

- 1.- Ante lactante con deshidratación hiponatémica, alcalosis metabólica, hipokalemia e hipocloremia se debe considerar el diagnóstico de fibrosis quística.
- 2.- La mutación F508del es la más frecuente en España (52%) y la que se determina en la mayoría de los laboratorios. La sospecha clínica obliga a ampliar el estudio genético en los centros de referencia para descartar mutaciones de mucha menor prevalencia.

IMPORTANCIA DE LAS ALTERACIONES EN LA TIRA REACTIVA DE ORINA

Aiza Carolina Hernández Villarroel¹, Marina Hernández Carbonell¹, Ana Isabel Valladares Díaz¹, Rebeca Garrote Molpeceres², Carlos Santana Rodríguez¹, José García Velazquez¹

¹Hospital General de Segovia, Segovia.

²Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Una de las principales claves sugestivas de enfermedad renal son las alteraciones en la orina (proteínas/sangre). El hallazgo de hematuria y/o proteinuria en una muestra simple de orina es relativamente frecuente en niños (1-10%), en relación con procesos benignos en su mayoría. Estudios recientes en niños en edad escolar han demostrado que aquellos que presentan hematuria y proteinuria asociadas tienen mayor probabilidad de presentar una enfermedad renal importante, en comparación con aquellos que presentan estas alteraciones aisladas. El objetivo de nuestro estudio es conocer la relación entre la presencia de hematuria y proteinuria asociadas y el diagnóstico de enfermedades renales.

MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo, basado en la revisión de historias clínicas de pacientes que presentaron hematuria y/o proteinuria en analíticas de orina realizadas en nuestro hospital durante el año 2015. Se recogieron los datos de la primera analítica de orina disponible de cada paciente. El análisis se realizó con SPSS Statistics 17.0.

RESULTADOS

Se analizaron un total de 110 historias clínicas. Los pacientes con hematuria y proteinuria asociadas representaban el 13,63% (n=15), media de edad de 7,6±4,2años. El 13,33% (n=2) presentaba proteinuria ≥2+ y el 40% (n=6) hematuria ≥2+, asociando proteinuria y hematuria significativas solo el 6,66% (n=1).

Los principales diagnósticos encontrados fueron proteinurias transitorias (20%,n=3) e infecciones urinarias (20%,n=3). El 26,66% (n=4) presentaron enfermedades con afectación renal importante (nefropatía IgA, nefropatía lúpica, síndrome nefrótico y litiasis renal en relación con antecedente de anomalía urológica) y en 6,66% (n=1) las alteraciones fueron secundarias a deshidratación en contexto de trastorno de conducta alimentaria. El resto se encuentran en estudio.

CONCLUSIONES

La presencia de hematuria y proteinuria asociadas no es un hallazgo frecuente, en nuestra muestra solo 13,63% (n=15) de 110 pacientes. Dos pacientes presentaban proteinuria significativa en la muestra inicial y sólo uno asociado a hematuria, sin embargo la mayoría desarrollaron proteinuria significativa en mayor o menor grado posteriormente. En 26,66% de los casos se diagnosticó una enfermedad renal importante y en otro 26,66% patologías que podrían llegar a afectar el riñón. Solo en el 20% se documentó un proceso benigno.

A pesar de disponer de una muestra pequeña, podemos afirmar que la presencia de hematuria y proteinuria asociada en cualquier grado, incluso en presencia de indicios, es un dato significativo y su hallazgo casual debería ser motivo de estudio y/o seguimiento, con el fin de poder descartar enfermedades renales importantes y ofrecer un tratamiento adecuado lo antes posible.

INFARTO CEREBRAL ISQUÉMICO AGUDO TRAS TRAUMATISMO BANAL EN UN LACTANTE

Arantxa Berzosa Sánchez, Sara Guillén Martín, Andrés José Alcaraz Romero, Ana Ventura Correas, Nuria López Barrera
Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El infarto cerebral isquémico agudo en la edad pediátrica tiene una incidencia no despreciable (1,8-3/100.000 niños), que requiere de una rápida sospecha diagnóstica para ser tratado de forma adecuada, disminuyendo la morbimortalidad del evento.

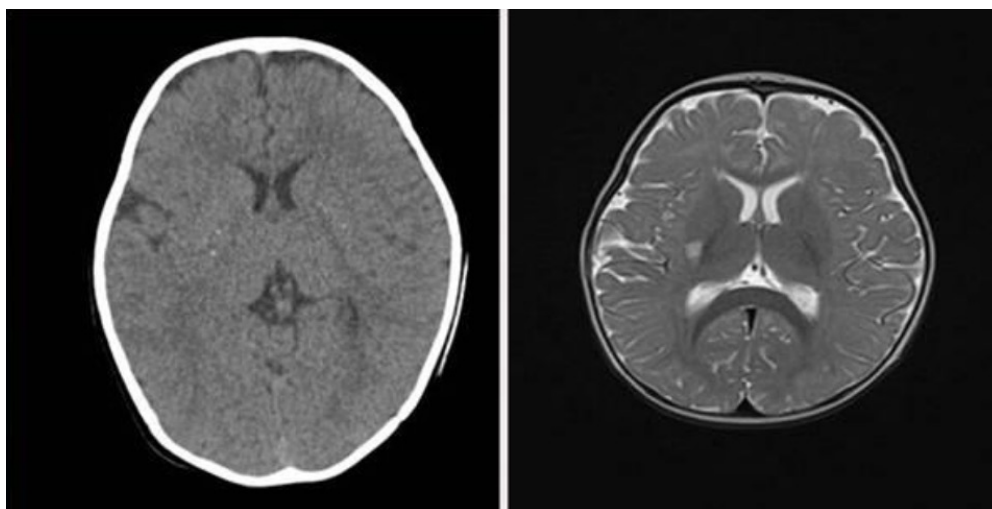
RESUMEN DEL CASO

Lactante chino de 7 meses con hemiparesia de miembro inferior izquierdo de 8 horas de evolución. Niega traumatismo importante previo, salvo caída desde 20 cm hacía 12 h, sin pérdida de conciencia, ni movimientos convulsivos o cualquier otra sintomatología asociada. No refiere antecedentes personales ni familiares de interés. A la exploración se objetiva hemiparesia de hemicuerpo izquierdo superior e inferior, con reflejo cutáneo plantar izquierdo extensor y derecho flexor. Se realiza estudio básico en urgencias (analítica sin hallazgos patológicos, coagulación básica normal, TAC en urgencias en principio normal (posteriormente se describen lesiones hiperintensas bilaterales compatibles con angiopatía mineralizante), y punción lumbar normal. En la RM a las 24 horas del evento se objetiva un área de isquemia en la región del lentículo caudado derecho, confirmando el diagnóstico.

Se realiza estudio para descartar diferentes etiologías:

- Cardiacas: electrocardiografía y eco-cardiografía normal.
- Hematológicas: hemograma, bioquímica normales. Estudio de hipercoagulabilidad incluyendo fibrinógeno, protrombina, Prot C y S, homocisteína normales. Se amplía estudio de ANAs y VSG (no alterados).
- Vasculopatías: se solicitan serologías por vasculopatía infecciosa (CMV, VHS 1 y 2, VEB, Parvovirus y VHH8: negativas) y pruebas de imagen para las malformativas: angioRM sin hallazgos patológicos.

Tras los hallazgos del TAC/RM y habiendo excluido otros diagnósticos, se diagnostica de infarto isquémico secundario a angiopatía mineralizante, habiéndose descrito casos previamente donde relacionan el infarto del área lenticuloestriada tras traumatismo de mínima energía con angiopatía mineralizante, como en nuestro paciente. Se inicia tratamiento antiagregante y rehabilitador, con buena respuesta clínica y control evolutivo.



TC (lesiones hiperintensas bilaterales compatibles con angiopatía mineralizante) y RM (isquemia en núcleo lenticular derecho)

CONCLUSIONES

- Cualquier hemiparesia se debe considerar ACVA hasta demostrarse lo contrario.
- El diagnóstico de confirmación es por neuroimagen (RM desde las primeras 12 horas del evento o TAC, con mayor sensibilidad a partir de 24/48 horas para detectar isquemia).
- Hay que hacer amplio estudio etiológico, descartando principalmente causas cardíacas, hematológicas y vasculares.
- En cuanto al tratamiento, en función de la sospecha clínica (activación del sistema de coagulación o predominio del plaquetario) se iniciará tratamiento anticoagulante o antiagregante.
- Pensar en infarto cerebral isquémico secundario a angiopatía mineralizante en lactante con infarto cerebral isquémico tras traumatismo craneoencefálico banal, como posibilidad diagnóstica tras descartar otras causas y con TAC/RM compatibles.

INGESTA DE CUERPOS EXTRAÑOS. NUESTRA CASUÍSTICA

M.^a Asunción Pino Gálvez¹, Ana Belén López Mármol¹, Alejandro Martínez García², Alex Francisco Núñez Adán¹, Deborah Trassierra Molina¹, Carmen de la Torre Morales¹

¹ Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

² Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La ingestión de cuerpos extraños es un accidente frecuente en pediatría y es la segunda causa de endoscopia urgente.

Describir la epidemiología de la ingestión de cuerpos extraños en pacientes que ingresaron la Unidad de Observación, en el periodo comprendido entre enero de 2009 a diciembre de 2015.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo transversal. Se incluyeron pacientes, con edades comprendidas entre los 0 y los 14 años, que tras consultar en el Servicio de Urgencias por ingesta accidental de cuerpo extraño, requirieron ingreso en la Unidad de Observación. Se aquellos que no precisaron ingreso. Se estudiaron variables sociodemográficas, tipo de cuerpo extraño, tiempo transcurrido entre la ingestión y consulta, sintomatología, pruebas complementarias realizadas, localización del cuerpo extraño, si precisaron extracción mediante endoscopia digestiva alta (EDA), tiempo hasta realización de la extracción, estancia en

observación, complicaciones post-extracción y mortalidad. El contenido se obtuvo de las historias clínicas de estos pacientes. Se configuró una base de datos en formato Excel, y fue analizada con paquete de datos SPSS versión 15.1.

RESULTADOS

Durante este periodo ingresaron en la Unidad de Observación, por ingesta accidental de cuerpo extraño, 79 pacientes. El 40,5% menores de 4 años, con una edad media de 5,9 años. La distribución por sexos, 62% eran varones. La ingesta accidental de monedas conformó el 35,4% de los ingresos, seguida de cerca por los cuerpos extraños alimenticios (27,8%). El 40,5% consultó en las 6 primeras horas de la ingestión. En el momento de la consulta presentaban sintomatología el 59,4%, siendo los síntomas predominantes la sialorrea (39%) y la disfagia (31,2%). Se realizó radiografía al 83,5 %, encontrándose cuerpos extraños radioopacos en el 75,7%. La localización más frecuente fue esofágica (72%). Precisarón endoscopia digestiva alta (EDA) el 69,6 % de los pacientes, extrayéndose el cuerpo extraño en el 74,6%. La endoscopia se realizó en las primeras 12 horas en el 96% de los casos. Ningún paciente presentó complicaciones. La estancia media fue de 11 horas y no se registraron éxitos.

CONCLUSIONES

En cuanto a la ingesta de cuerpos extraños, en el 80% de los casos, son eliminados espontáneamente en las heces. Sin embargo, en determinadas circunstancias es necesaria su extracción mediante endoscopia. Para ello es imprescindible la coordinación entre el equipo de Gastroenterología Infantil y Urgencias Pediátricas. De este modo, se puede extraer el cuerpo extraño con mayor brevedad, disminuir la morbimortalidad y la estancia media.

INTOXICACIÓN AGUDA POR COBRE: ABORDAJE INICIAL, MANEJO E IMPLICACIONES PRONÓSTICAS

Francisco José Sanz Santaefemia¹, Julia Cano Fernández¹, Javier Francisco Viada Bris¹, María Esther García Talavera², Silvia Rodríguez Manchón¹, Eva Escribano Ceruelo¹

¹ Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

² CS Felipe II, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El Sulfato de Cobre se presenta en la naturaleza como piedra azulada (vitriolo azul, caparrosa) en forma molecular pentahidratada (CuSO₄•5H₂O) y en concentración de producto puro variables. Su uso comercial es

industrial (algui/plaguicidas, recubrimientos galvanizados o textiles) de ahí que su toxicidad fundamental reside en la inhalación aérea o exposición ocular. También presenta utilidad médica (tratamientos tópicos en dermatología) lo que podría provocar ingestión accidental en cantidades superiores. Se presenta un caso de ingesta voluntaria de piedra de mineral de colección en paciente con patología psicológica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 12 años afecta de Síndrome de Angelman con retraso mental y epilepsia secundaria tratada con Valproico que acude a urgencias por dolor abdominal súbito y vómito proyectivo color verde esmeralda. Reconoce haber tragado un trozo de tamaño impreciso de mineral de colección correspondiente a Sulfato de Cobre azul con el que jugaba. En hospital se objetivan o 6 vómitos similares al descrito por padres. Dada la imposibilidad de conocer ingesta real y considerando toxicidad aguda del por encima de 250 mgr de SO₄Cu inicia manejo general de intoxicaciones (Vía, lavado por sonda nasogástrica, monitorización de constantes) y tras decisión consensuada Intensivos-Pediatría-Toxicología (mediante contacto telefónico) ingresa en UCI y comienza tratamiento con D-penicilamina descartando uso de edetato cálcico (EDTA) o dimercaprol (BAL) por interacción neurológica. Análíticas seriadas no muestran alteraciones. Rx abdomen: No cuerpos metálicos, luminograma normal. Endoscopia digestiva alta: Gastritis antral leve. Durante 48 horas no alteraciones gastrointestinales, neurológicas o cardiovasculares.

Se traslada a sala sugiriendo retirar penicilamina. Dos días más tarde informan de Cupruria de 1200 µgr/L (Valor normal de 10 a 40), por lo que continua con fármaco. Sin incidencias de interés durante los siguientes 4 días. Cupremia 78.4 µgr/dl y Ceruloplasmina 24.9 mgr/dl (normales) por lo que se suspende tratamiento y recibe alta. Nueve meses después ha seguido revisiones periódicas de Neurología sin complicaciones relacionadas.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

1. La enfermedad de Wilson tiene un manejo y seguimiento establecidos, pero su tratamiento no es extrapolable a la intoxicación aguda por cobre o derivados minerales por tratarse de un proceso de depósito crónico.
2. Aun siendo el cobre un metal pesado, su aumento agudo no se maneja con BAL o EDTA como ocurre con el Plomo, Mercurio o Arsénico. Se descarta el Trientine por su poca evidencia pediátrica y uso en exclusivo en Wilson.
3. En una intoxicación aguda de cantidad desconocida debemos siempre considerar el máximo de ingesta posible para anticiparnos a las posibles complicaciones.

LA IMPORTANCIA DE LA PREVENCIÓN Y EDUCACIÓN SANITARIA SOBRE LA INGESTA DE CÁUSTICOS

Laura Armendáriz Lacasa, Nerea Ilundain Tirapu, Fátima Castillo Gómez

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La exposición a sustancias potencialmente tóxicas representa un 0.3% de las visitas anuales a un servicio de urgencias pediátricas. Su importancia radica en el hecho de ser situaciones prevenibles que generan una morbilidad y gasto sanitario no despreciables.

La ingesta de productos domésticos constituye la segunda causa de intoxicación más frecuente, entre los que destacan los productos potencialmente cáusticos.

El grupo de mayor riesgo son los niños menores de 5 años, con un pico de máxima incidencia alrededor de los 2 años.

Para el diagnóstico es importante una buena anamnesis y disponer de una muestra del producto ingerido.

RESUMEN DEL CASO

Lactante de 1 mes de vida, hijo de madre VIH positiva, es traído a urgencias por ingesta de 10cc de un biberón preparado con un producto de limpieza que conservaban en una botella de agua.

Información sobre los productos:

1. 2,5 % amoníaco y < 5% de tensioactivos.
2. 66,8% alcoholes propiolíticos, 0,53% glioxal, 0,21 % formaldehído, 0,44% cloruro de didecil-dimetilamónico, 0,11% dimeglutaraldehído, tensioactivos.

pH del producto >9.

Los padres refieren encontrar al niño algo irritable. Niegan vómitos u otra sintomatología.

A la exploración buen estado general. Algo irritable. Constantes mantenidas. No lesiones en orofaringe. No sialorrea. Auscultación cardiorrespiratoria normal. No tos, estridor ni disfonía. Abdomen blando y depresible, no doloroso.

Se realizan radiografía de tórax y gasometría venosa ambas normales. pH de saliva 7.

Se deja al paciente en dieta absoluta con sueroterapia de mantenimiento. Se administran antieméticos y protección gástrica con inhibidores de la bomba de protones.

Se traslada a la unidad de cuidados intensivos para monitorización continua, control evolutivo y realización de endoscopia digestiva alta.

Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos no hay incidencias. Las primeras horas presenta irritabilidad que cede con analgesia simple. Esofago-gastroscopia normal. Progresivamente se inicia dieta enteral que es bien tolerada y se da de alta a domicilio tras 24 horas de observación.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Alrededor de un 5% de los accidentes domésticos se producen por ingesta de cáusticos. De estos en un 30% se producen quemaduras cáusticas que en el 50% determinarían estenosis esofágica. En niños la ingesta de cáusticos es accidental en la mayoría de los casos, por lo que es necesaria una estrategia de prevención a todos los niveles, desde una fabricación de seguridad con envasados inviolables y poca cantidad de cáustico, hasta normas de educación sanitaria, informando a las familias sobre medidas preventivas y de manejo inmediato.



LA MOTIVACIÓN Y LA SATISFACCIÓN LABORAL DE LOS PROFESIONALES SANITARIOS SE RELACIONA CON EL MODELO DE COORDINACIÓN

Sonia Lorente Sánchez¹, Antonia Villalba Cervantes², Oscar Tresserra Tuesta¹, Pilar Murillo Bernardino², Núria Claramunt Blanco³, Montse Martí Carretero¹

¹ Hospital de Terrassa, Barcelona.

² Consorcio Sanitario de Terrassa, Barcelona

³ Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El presente estudio analiza la influencia del modelo de coordinación en la motivación y la satisfacción laboral del equipo profesional sanitario en nuestra unidad de pediatría en la cuál se sustituye el modelo clásico de

supervisión de enfermería por un modelo de coordinación horizontal, con mejora de flujos de comunicación, información y toma de decisiones, y con enfermeras responsables que comparten funciones de gestión con la coordinadora y actúan como nexo de unión con el equipo. Así pues, tras este cambio organizacional, nos planteamos evaluar cómo influye el nuevo sistema de coordinación en la satisfacción laboral y la motivación del equipo durante su actividad asistencial diaria.

MÉTODOS

Realizamos un estudio comparativo con la participación de cuarenta profesionales con antigüedad mínima de un año en la unidad de pediatría. Se administra el cuestionario de Satisfacción Laboral S21/26 J.L. Melià (1998) junto con tres preguntas abiertas que evalúan la forma de organizar de las enfermeras responsables. Se realiza análisis psicométrico y factorial del cuestionario mediante SPSS 20.0, y análisis de contenido, por categorías, de la información obtenida en las preguntas abiertas.

RESULTADOS

El análisis cuantitativo del cuestionario, ajustado a variables de edad, contrato, antigüedad, turno y servicio, con puntuación media de satisfacción de 3,8/5, consistencia interna alfa 0,90 y acuerdo absoluto entre profesionales 0,88, indican que el nuevo modelo de coordinación influye positivamente en el grado de satisfacción laboral profesional. El análisis de contenido nos indica que los profesionales consideran que la enfermera responsable favorece la resolución de incidencias y fomenta la implicación del equipo en las decisiones relacionadas con la unidad y su funcionamiento diario. Los profesionales, asimismo, también refieren sentirse motivados para realizar acciones de mejora en su unidad pues perciben que su esfuerzo y su opinión son valorados y respetados, tanto por las enfermeras responsables como por la coordinadora.

CONCLUSIONES

A pesar del difícil contexto económico actual es posible fomentar la satisfacción de los profesionales sanitarios, su motivación y su compromiso organizacional mejorando, en última instancia, nuestra calidad asistencial. El nuevo modelo de coordinación fomenta de tal forma la implicación del equipo que resulta posible realizar un proceso conjunto de seguimiento y reevaluación para la mejora y consolidación del modelo. Nos planteamos, pues, su implementación en el resto de la organización como herramienta favorecedora de procesos de engagement y de empoderamiento.

MANEJO DEL TRAUMATISMO CRÁNEOENCEFÁLICO EN EL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

M.^a Cristina Tobar Mideros, Marlén López Wilches, Elsa Izquierdo Herrero, Patricia Justo Vaquero, Jorge Carranza Ferrer, Isabel Bermúdez Hormigo

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El traumatismo cráneo encefálico (TCE) constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en los Servicios de Urgencias Pediátricas. Existen diversas guías nacionales e internacionales que orientan en el manejo de estos pacientes, si bien no existe un consenso claro, fundamentalmente en el uso de pruebas complementarias. El objetivo de este trabajo es evaluar el manejo de los pacientes con esta patología en el Servicio de Urgencias en un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes valorados en el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital con diagnóstico de TCE, en el período comprendido entre febrero y diciembre de 2015. La recogida de datos se realizó a partir de las historias clínicas de urgencias; las variables analizadas fueron: sexo, edad, clínica asociada, riesgo de lesión intracraneal (según el protocolo de la Asociación Española de Pediatría, AEP), realización de pruebas complementarias, necesidad de hospitalización u observación, y tiempo de estancia hospitalaria. El análisis de las variables se realizó mediante el programa estadístico SPSS versión 20.

RESULTADOS

Se analizaron las historias de 315 pacientes con TCE atendidos en el servicio de urgencias en el período especificado. El 59.7% corresponde a varones, con un 40.3% de mujeres. La mediana de edad fue de 3 años (Pc 25-75: 1-6 años). Como datos clínicos más relevantes, un 10.5% de los pacientes asociaba vómitos, un 4.1% pérdida de conocimiento, y un 23.5% cefalohematoma. La clasificación según riesgo de lesión intracraneal (LIC): riesgo bajo 81.3%, riesgo intermedio 16.8%, riesgo alto 1.9%. En el 14.6% de pacientes se realizó radiografía craneal, siendo el 84.8% menores de 2 años, y no objetivándose alteraciones en 93.5%. Se realizó TAC craneal en el 7% de los pacientes, resultando normal en el 72.7% de los mismos. El 21.3% de los pacientes se mantuvo en la Unidad de Observación y un 3.5% precisó ingreso hospitalario. La mediana de estancia hospitalaria fue de 6 horas (Pc 25-75: 4-15 horas).

CONCLUSIONES

La mayoría de los pacientes que acuden al Servicio de Urgencia por un TCE presentan riesgo bajo de LIC, si bien es fundamental identificar aquellos pacientes con mayor riesgo de LIC. Sería necesaria la elaboración de estudios más amplios para establecer un consenso en el manejo de estos pacientes, así como para optimizar el uso de pruebas complementarias.

MANEJO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EN URGENCIAS. ¿DEMASIADA IRRADIACIÓN?

Núria Espuña Capote, Sara Borrat Padrosa, Aida Tostado Encabo, Laia Solé Amat, Anna Duran Núñez, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitari Doctor Josép Trueta, Gerona.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El traumatismo craneoencefálico (TCE) es un motivo frecuente de consulta en las urgencias pediátricas. La gran mayoría de pacientes con TCE se someten a neuroimagen, radiografía simple de cráneo o tomografía computarizada (TC), siendo ésta normal. Se conoce el riesgo de carcinogénesis radioinducida durante los primeros años de vida. El objetivo del estudio es analizar factores epidemiológicos, así como identificar el porcentaje de irradiación innecesaria en los pacientes que consultan por TCE en nuestro centro.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo retrospectivo en el que se analizan historias clínicas de pacientes con TCE visitados en urgencias pediátricas de un hospital provincial entre enero de 2012 y diciembre de 2014. Se revisan datos epidemiológicos, anamnesis, pruebas complementarias y evolución posterior. Se correlaciona la concordancia entre práctica clínica y manejo propuesto por el protocolo de nuestro centro y a la vez, se compara con guías clínicas internacionales (PECARN). Análisis estadístico mediante SPSS.

RESULTADOS

Se obtiene una muestra de 844 pacientes (60% niños y 40% niñas). Se estratifica por rango de edad: 37,3% menores de 2 años, 62,7% mayores de 2 años. Generalmente, los traumatismos se producen por caída (81,28%) y en el domicilio (51,92%). La clínica más frecuente es vómitos (21,3%) y somnolencia (11,75%), con exploración neurológica alterada en el 4,62%. Se realiza neuroimagen en el 64,22% de los pacientes (48,34% radiografía, 10,07% TC, 5,81% ambas). El 8,53% de las radiografías son patológicas, y el 52,7% no están indi-

cadadas en el protocolo del hospital. Se realizan 134 TC, el 23,89% presentan lesión intracraneal, de los cuales el 0,59% requiere intervención quirúrgica. Un 30% de los pacientes con TC patológica tienen una radiografía previa normal. La media de observación en urgencias es de 2 horas (un 56,6% no se realiza observación). Siguiendo las guías internacionales se realizarían un 75,69% menos de neuroimágenes, en comparación con el protocolo del hospital ($p < 0,01$), a expensas de aumentar las horas de observación.

CONCLUSIONES

La mayoría de los TCE son leves. En nuestro centro se realizan gran número de radiografías. Las guías internacionales no contemplan la radiografía simple en el diagnóstico por su baja especificidad, tal y como se refleja en el estudio. La observación debe formar parte del manejo en urgencias para reducir irradiación innecesaria, por lo que es necesario revisar el protocolo actual ajustándose a las guías clínicas internacionales.

MANEJO EN URGENCIAS DE FRACTURAS DE RADIO DISTAL EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Andrea Benito Sánchez, Patricia Bote Gascón, Eduardo Hevia, Joaquín Núñez Armas, Miguel Molina Gutiérrez, Luis Moraleda Novo

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Las fracturas estables de radio distal son las fracturas más frecuentes del antebrazo en niños. Establecer una guía que consiga que los pacientes sean diagnosticados y tratados por el pediatra del Servicio de Urgencias sin necesidad de nuevas revisiones o radiografías de control conseguiría una importante reducción en el número de consultas, en la radiación acumulada, en el coste económico, y una mayor comodidad para los padres. Antes de establecer una guía de tratamiento es preciso conocer la situación actual. El objetivo de este estudio es conocer el manejo que de estas fracturas se realiza en nuestro Servicio de Urgencias.

MÉTODOS

Se revisaron retrospectivamente 474 fracturas de radio distal en pacientes menores de 15 años que fueron atendidos en nuestro Servicio de Urgencias.

RESULTADOS

Las fracturas de muñeca suponen el 2% de todas las urgencias pediátricas por patología musculo-es-

quelética y el 18% de todas las fracturas pediátricas atendidas en Urgencias. La edad media fue de 9 años (1 - 15 años), con una tasa hombre:mujer de 1,8. Los tipos de fractura fueron: 47% rodete, 20% tallo verde, 25% fractura completa, y 8% epifisiolisis. El 90% de los pacientes acudieron entre las 11:00 y las 22:00 horas (pico máximo de 19:00 a 22:00 horas). El mecanismo de fractura más frecuente fue una caída desde su propia altura (56%), seguido de un traumatismo indirecto tipo balonazo (15%) y una caída desde una altura menor de un metro (13%). El 98% de los pacientes fueron remitidos a Traumatología. El tiempo medio total que el paciente permaneció en Urgencias fue de 72 minutos (DE 56). El tiempo medio de espera hasta ser atendido por primera vez fue de 17 minutos (DE 20). El 45% de los pacientes recibió analgesia en Urgencias: ibuprofeno oral 19%, paracetamol oral 1%, fentanilo intranasal 25% (6% de los rodetes), kalinox 2% y midazolam 1%. El número medio de radiografías realizadas durante el seguimiento fue de 4,3: rodete 2,2; tallo verde 4,5; fractura completa 7,4; y epifisiolisis 7. Todos los pacientes fueron inmovilizados con un yeso antebraquial.



Fractura Estable de Radio Distal

CONCLUSIONES

El 47% de las fracturas de muñeca en la edad pediátrica son fracturas estables tipo rodete que solamente

precisan tratamiento sintomático. Un mayor conocimiento de estas fracturas por parte de los pediatras conllevaría un menor número de consultas, un menor número de radiografías, un menor uso de fentanilo intranasal, un menor tiempo de inmovilización, y un menor coste económico.

PARADA CARDIACA EXTRAHOSPITALARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Helena Higuelmo Gómez¹, Diana Álvarez González¹, Rocío Sancho Gutiérrez², Laura Míguez Martín¹

¹Hospital de Cabueñes, Asturias.

²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria.

INTRODUCCIÓN

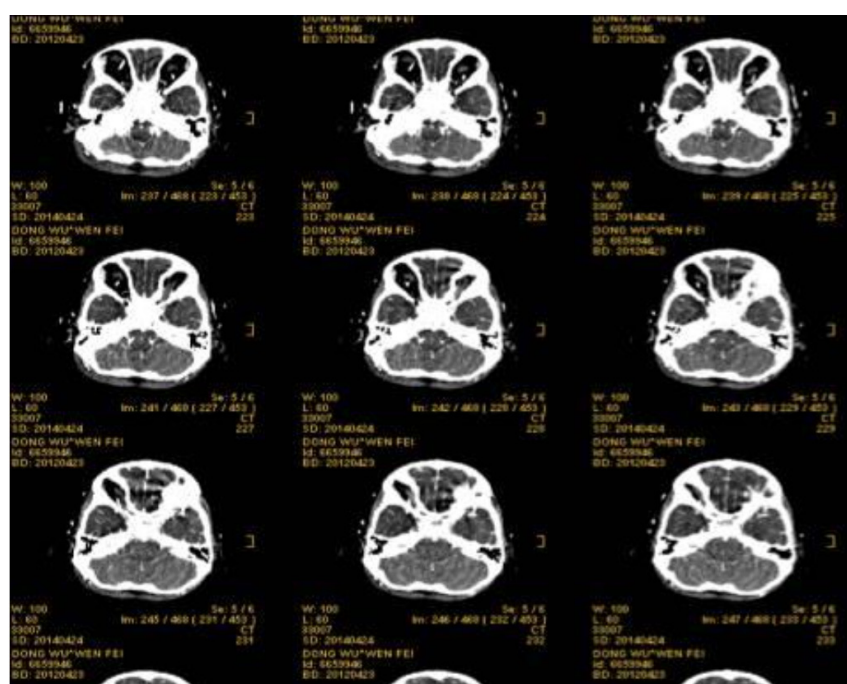
La parada cardiorrespiratoria (PCR) es poco frecuente en pediatría. Sin embargo, en caso de que ocurra, la inmediata actuación es esencial. Las PCR en niños tienen características diferentes que en adultos, siendo la causa más frecuente el fallo respiratorio y no las arritmias cardíacas. Las alteraciones del ritmo más comunes en esta edad son asistolia o bradicardia y la adrenalina es el fármaco de elección en estos casos.

RESUMEN DEL CASO

Niña de origen chino, de 2 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en UCI por

parada cardíaca. Los padres refieren que estando la niña previamente sana, salvo cuadro de gastroenteritis de una semana de evolución, sufre brusca pérdida de consciencia por lo que avisan al Servicio de Urgencias del 061. Al llegar al domicilio la niña está en asistolia. Inician RCP avanzada logrando ritmo cardíaco tras 5 minutos y dosis de adrenalina. A su llegada a UCI presenta hipoperfusión, arreactividad y pupilas medio-midriáticas fijas. Tras completar anamnesis, los padres cuentan caída hacia atrás desde una silla, golpeándose la cabeza, sin poder especificar si la caída fue la causa o la consecuencia de pérdida de consciencia.

Se solicitó analítica urgente destacando una acidosis metabólica severa (pH 6,68), lactato 155 mg/dL, glucosa 279 mg/dl y TP 54%, sin parámetros infecciosos alterados. Los tóxicos y estudio metabólico de la orina fueron negativos. El ECG y ecocardiograma resultaron normales. Se realizó TC craneal tras estabilización inicial sin objetivarse contusiones cerebrales ni líneas de fractura. La radiografía de columna cervical muestra discreta anterolistesis entre C2-C3. El EEG inicial muestra un patrón bioeléctrico tipo brote supresión arreactivo a estímulos aplicados, y tras 48 horas, encefalopatía difusa en grado severo. Preciso sueroterapia intensiva y apoyo inotrópico, logrando lenta progresión de parámetros hemodinámicos pero persistiendo la acidosis metabólica. La exploración neurológica permanece sin cambios respecto a la inicial, con ausencia de respuesta a estímulos y de reflejos troncoencefálicos. En las siguientes 48 horas evoluciona hacia la muerte encefálica. Se inició protocolo de trasplante de órganos. La autopsia informó de lesiones en médula espinal en la región bulboraquídea, compatibles con traumatismo cervical.



Tanto TC como Rx cervical no muestran alteraciones

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Las características anatómicas de la columna cervical en desarrollo hacen que sea posible el daño medular sin alteración radiológica, por ello, ante la normalidad de las pruebas de imagen no se puede descartar por completo la lesión traumática cervical en los niños.

REHIDRATACIÓN DE PACIENTES HIPERNATRÉMICOS CON SOLUCIÓN GLUCO-ELECTROLÍTICA-ISOTÓNICA-ISOCOLORADA (GEITIC) A RITMO GENÉRICO: EFECTIVA, SEGURA Y FÁCIL

Teresa Jiménez Buselo

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La versión más exitosa de la llamada rehidratación intravenosa (RIV) rápida (RIR), ejercida en ciertos países desde hace medio siglo, no hace distinción entre los tres tipos osmolares de deshidratación (DH), ni en cuanto al ritmo de infusión (RI) ni en la composición de los fluidos, empleando una solución gluco-electrolítica-isotónica-isoclorada (GEITIC) respecto al plasma y garantizando un aporte de glucosa en rangos anabólicos y un abordaje efectivo de la acidosis por evitar además sobreaportes de cloro. La RIV convencional (RIC) de casos hipernatrémicos en medios sanitarios nor-hemisféricos, usa clásicamente fluidos glucohipotónicos y fía toda la cautela preventiva, respecto al riesgo de

edema cerebral durante la corrección natrémica, a un ritmo de infusión muy lento que, secundariamente, retrasa la corrección del déficit de volumen y compromete el suministro de glucosa, manteniéndolo en rango catabólico y demorando la resolución de la cetosis.

Una exhaustiva revisión de la experiencia publicada sobre RIR y dos análisis previos teóricos de ritmos máximos alcanzados en RIC y del riesgo comparativo vinculado al ritmo de descenso natrémico en RIC-versus-RIR, mediante respectivos cálculos sobre casos hipotéticos de DH hipernatrémica, fundamentaron la composición del fluido-GEITIC y el RI genérico (10 ml/kg/h, máximo 500 ml/h) elegidos para el presente estudio.

Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad de la RIV de pacientes con DH hipernatrémica mediante una solución GEITIC (Glucosa 4,7%, Sodio 133-Cloro 109-Acetato 44-Potasio 20 mMol/L) en RI genérico de 10 mL/kg/h (RIV-GEITIC-10).

MÉTODOS

De un estudio analítico, prospectivo, longitudinal, experimental y abierto en una Unidad de Urgencias Pediátricas sobre 62 pacientes presentados con DH por pérdidas digestivas, que los autores rehidrataron con RIV-GEITIC-10, en los 8 casos hipernatrémicos (edad: 8-28 meses) se analizó: curso clínico, ácido-base, electrolítico, glucémico y de la hemoconcentración.

RESULTADOS

Parámetros clínicos y bioquímicos evaluados antes y después de la RIV-GEITIC-10: variables cuantitativas con índices de significancia en **tabla 1**.

Tabla 1. Parámetros clínicos y de laboratorio cuantitativos evaluados antes y después de la RIV-GEITIC-10 en el conjunto de la serie clínica: Las variables continuas se describen con media, desviación estándar y rango. Se añade la significación estadística resultante del análisis de la comparación de los rangos de cada parámetro en los dos momentos utilizando el test de Wilcoxon.

RIV-GEITIC-10 en casos con deshidratación hipernatrémica			
Parámetros evaluados	Basal	Tras RIV GEITIC-10	
	Promedio (DE) (rango)	Promedio (DE) (rango)	<i>p</i>
Natremia (mMol/l)	154,6 (5,55) (150 - 162)	145,7 (3,86) (142 - 153)	= 0,035
pH	7,29 (0,05) (7,22 - 7,37)	7,39 (0,03) (7,35 - 7,42)	= 0,035
Bicarbonatemia (mMol/l)	13,14 (1,96) (10,7 - 15,6)	20,2 (1,56) (18,6 - 23,6)	= 0,035

Exceso de bases (mMol/l)	-13,1 (1,61) (-15, -10)	-4,4 (2,10) (-1, -7)	= 0,035
Glucemia (mg/dl)	129,6 (51,51) (70 - 237)	92,2 (10,65) (78 - 110)	= 0,225
Kaliemia (mMol/l)	4,8 (0,60) (4,3 - 5,8)	4,93 (0,72) (4,1 - 5,8)	= 0,610
Cloremia (mMol/l)	124,3 (5,25) (116 - 133*)	109,5 (2,94) (106 - 113)	-
Hematocrito (%)	39,6 (3,81) (36 - 44)	33,4 (3,58) (28-39)	< 0,001
Hemoglobina (g/dl)	13,3 (1,32) (12,2 - 15)	11,2 (1,20) (9,5 - 12,9)	< 0,001
Frecuencia cardiaca (ppm)	152,4 (13,45) (131-165)	130,5 (6,92) (117-136)	0,225
Duración de la RIV	Media: 6,8 h; Rango: 4-10 h		
Estancia hospitalaria	Media: 24,1 h; Rango: 9,5 - 46 h		
Tolerancia recuperada a SRO (tiempo respecto al inicio de la RIV)	Media: 1,5 h; Rango: 1-3 h		
Tolerancia recuperada a alimentos (tiempo respecto al inicio de la RIV)	Media: 3,35 h; Rango: 2-4 h		
Ganancia de peso fin RIV	Media: 1.039 g; Rango: 600 - 1.290 g		
Grado de DH REAL estimado al Alta = (Diferencia peso tras RH - peso a la llegada) ÷ peso alta	Media: 11,47 %; Rango: 7,2 % - 16,2 %		
Diferencia entre DH estimada y real	Media: - 3,09 % Rango: - 0,2 %, - 4,5 %		
Error porcentual en la estimación de la DH a la llegada	Media: 28,9 %; Rango: 1,4 % - 44,4 %		
Ritmo horario de descenso de la natremia	0,84 mmol/l/hora		
Incidencias en punto acceso venoso	Una: extravasación común		
Signos de complicación neurológica o edemas	Ninguno		

CONCLUSIONES

1. Todos los casos presentaban basalmente acidosis metabólica e hipercloremia.
2. La ganancia de peso, mejoría de la acidosis metabólica, normalización de hematocrito y hemoglobi-nemia y las normoglucemias tras RIV-GEITIC-10, evidencian su eficacia.
3. El descenso lento de la natremia (0,84 mMol/L/h), la ausencia de cambios significativos en la fre-cuencia cardiaca y tensión arterial y la ausencia de complicaciones (locales y neurológicas) evidencian la seguridad del procedimiento.
4. El grado de DH había sido subestimado en todos los casos.
5. La pronta oferta y tolerancia alimentaria permitió completar la RH y la inacabada corrección natrémica (finalizada la RIV) en varios casos por vía oral: reduce riesgos y estancia (eficiencia).

REHIDRATACIÓN INTRAVENOSA (RIV) CON SOLUCIÓN GLUCO-ELECTROLÍTICA-ISOTÓNICA-ISOCOLORADA (GEITIC) A RITMO DE INFUSIÓN GENÉRICO, BUSCANDO FUSIONAR LO MEJOR DE LA RIV CONVENCIONAL Y DE LA RÁPIDA: EFICAZ, SEGURA Y SENCILLA

Teresa Jiménez Buselo, Purificación Calero Navarro, Juan Carlos Jurado Portero

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Introducción: La rehidratación intravenosa(RIV) convencional(RIC) y rápida(RIR) coexisten en Pediatría. Cada una ofrece alguna ventaja sobre la otra, pero ambas tienen algún aspecto bajo cuestión: uso de fluidos gluco-hipotónicos en la RIC y, en RIR, algunos ritmos de infusión(RI) no generalizables e incluso arriesgados.

Objetivo: evaluar la eficacia y seguridad de un procedimiento de RIV simplificado y común para los tres tipos osmolares de deshidratación(DH) pediátrica por pérdidas digestivas, mediante el uso de un único fluido a un ritmo de infusión genérico y prudente, buscando fusionar lo mejor de la RIR y de la RIV convencional(RIC).

MÉTODOS

Análisis previo bibliográfico y fundamentación teórica del procedimiento: a) una exhaustiva revisión de la experiencia publicada sobre RIR para identificar el fluido óptimo concluyó a favor de una solución gluco-electrolítica-isotónica-isocolorada (GEITIC); b) análisis de los máximos RI alcanzados en la RIC para delimitar el óptimo genérico: conclusión, 10 mL/kg/h; c) un análisis comparativo del curso natrémico de casos hipotéticos de DH-hipernatrémica durante RIC lenta con fluido gluco-hipotónico versus RIR con solución GEITIC a 20(RIR) y 10 mL/kg/h, reveló que el descenso más lento con la RIV-GEITIC-10 mL/kg/h (RIV-GEITIC-10).

Estudio analítico, longitudinal, prospectivo, experimental y abierto llevado a cabo en una Unidad de Urgencias Pediátricas sobre 53 pacientes (edades: 3 meses a 9 años) presentados con DH por vómitos y/o diarreas. La serie incluyó 8 casos hipernatrémicos, 5 hiponatrémicos y 40 isonatrémicos. Tras RIV-GEITIC-10 (Fluido: Glucosa4,7%, Sodio133 - Cloro109 - Acetato44 - Potasio20 mMol/l) -máximo 500 ml/h-, se evaluó en todos: curso clínico, ácido-base, electrolítico, glucémico y de la hemoconcentración.

RESULTADOS

Parámetros clínicos y bioquímicos evaluados basales y post-RIV-GEITIC-10: resultados de variables cuantitativas (**tabla 1**).

Tabla 1. Parámetros clínicos y de laboratorio evaluados antes y después de la RIV-GEITIC-10 en el conjunto de la serie clínica: Variables continuas que se describen con media, desviación estándar y rango. Se añade la significación estadística resultante del análisis de la comparación de los rangos de cada parámetro en los dos momentos utilizando el test de Wilcoxon

Parámetros evaluados	Basal	Tras RIV GEITIC: 10 ml/kg/h	
	Promedio (DE) (rango)	Promedio (DE) (rango)	P
Natremia (mmol/l)	141,08 (5,9) (130-158)	141,8 (3,15) (135 - 153)	
- DH hiponatrémicas	131,8 (1,30) (130-133)	139,8 (1,78) (138-142)	= 0,025
- DH isonatrémicas	139,9 (2,21) (136-145)	141,3 (2,27) (135-145)	= 0,035
- DH hipernatrémicas	154,6 (5,55) (150-162)	145,7 (3,86) (142 - 153)	
pH	7,34 (0,06) (7,22 - 7,51)	7,42 (0,06) (7,31 - 7,63)	< 0,001
Bicarbonatemia (mMol/l)	16,5 (4,06) (10,6 - 25,6)	22,55 (3,14) (17,8 - 30,6)	< 0,001
Calcemia (mMol/l)	1,203 (0,104) (0,81 - 1,44)	1,159 (0,131) (0,92 - 1,45)	= 0,063
Exceso de bases (mMol/l)	-9 (4,69) (-17, +1)	- 1,9 (3,67) (- 8, +7)	< 0,001
Glucemia (mg/dl)	81,5 (35,26) (32 - 237)	126,8 (56,86) (61 - 317)	= 0,225
Kaliemia (mMol/l)	4,6 (0,58) (3,6 - 6,2)	4,7 (0,78) (3,7 - 7,1)	= 0,435

Cloremia (mMol/l):	102,8 (8,99) (92 - 131)	108 (2,65) (104 - 113)	
- DH hiponatremias	93,6 (0,71) (92 - 95)	n.d.	= 0,036
- DH isonatremias	99,5 (3,52) (93 - 107)	106,9 (1,97) (104 - 111)	-
- DH hipernatremias	124,3 (5,25) (116 - 131)	110,2 (2,95) (106 - 113)	
Hematocrito (%)	37,9 (3,74) (31 - 50)	32,6 (2,30) (27 - 39)	< 0,001
Hemoglobina (g/dl)	12,8 (1,28) (10,5 - 17)	11,08 (0,78) (9,2 - 12,9)	< 0,001
Frecuencia cardiaca (pulsaciones por min)	119 (20,6) (66 - 165)	113,5 (15,6) (82 - 140)	= 0,225
Tensión arterial (mm Hg):			
- Sistólica	100 (9,22) (84 - 127)	101 (10,51) (88-120)	= 0,229
- Diastólica	57,6 (6,95) (40 - 81)	58 (4,74) (51- 66)	= 0,551
Ganancia de peso al final de la RIV	Rango: 180 - 3200 gr; Media: 634 gr		
Grado de DH REAL estimado al alta Diferencia (peso tras RH - peso llegada) / peso alta	Rango: 2,2 % - 16,2 %; Media: 6,6 %		
Diferencia entre DH estimada y real:			
- Subestimadas	34 casos (64 %) (Error: 0,1 a 7 % ; X: 2,47 %)		
- Sobrestimadas	16 casos (30,2 %) (Error: -0,5 a -7 % ; X: - 2,9 %)		
Duración de la RIV	Rango: 2 - 10 h; Media: 4,5 h		
Estancia hospitalaria:	Rango: 6 - 46 h; Media: 16,2 h		
- Menos de 18 h	23 (43,3)		
- Más de 24 h	6 (11,3 %)		
Tolerancia recuperada a líquidos (SRO) (tiempo respecto al inicio de la RIV)	Rango: 1 - 3,5 h Media: 1,5 h		

CONCLUSIONES

1. Las hiperclorémias y acidosis más intensas se concentraron significativamente en los casos hipernatremicos.
2. La ganancia de peso, mejoría de la acidosis metabólica, normalización de hematocrito y hemoglobina y buen curso natremico, kaliémico y glucémico tras RIV-GEITIC-10, evidencian su eficacia.
3. La ausencia final de hiponatremias, el descenso lento de la natremia (0,84 mMol/l/h) y el comprobado de la cloremia en hipernatremicos, no cambios significativos en la frecuencia cardiaca ni tensión arterial y la práctica ausencia de complicaciones locales y ninguna neurológica, evidencian su seguridad.
4. Dos hiperbicarbonatemias finales significativas: ambas en pacientes que tenían hiponatremia e hipoglucemia basal.
5. El grado de DH fue subestimado en 64% de los casos; 30,2% sobrestimados.

6. La pronta oferta y tolerancia alimentaria propició el completar la RH por vía oral: reduce riesgos y puede acortar estancia (eficiencia).

RESULTADOS TRAS LA INSTAURACIÓN DE UN NUEVO PROTOCOLO PARA EL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE EN URGENCIAS

Nerea Sarrión Sos, Laura Martínez Sebastián, Jana Herrmannova, Carmen Paola García Blanes, Julio Álvarez Pitti

Hospital General Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Conocer las características clínico-radiológicas de los pacientes con Traumatismo craneoencefálico leve (TCEleve) atendidos en Urgencias Pediátricas (UP) tras

introducir un protocolo de actuación (PA), pretendiendo disminuir el número de exploraciones radiológicas sin afectar calidad de la atención.

MÉTODOS

Estudio prospectivo, incluyendo pacientes entre 0 y 14 años atendidos en SUP por TCEleve (Glasgow 14-15) a los que se aplica el PA, entre Septiembre 2014-Noiembre 2015. PA basado en las recomendaciones del grupo de PECARN con adaptaciones para nuestro servicio, sin Neurocirugía Pediátrica ni Cuidados Intensivos (UCIP).

Recogida de características generales, clínica, radiología (radiografías craneales (RX) y TAC), tratamiento, diagnóstico y evolución. Revisión retrospectiva de historias electrónicas una semana después.

Se evalúa el efecto del PA analizando retrospectivamente a los pacientes atendidos por TCEleve en tres meses del 2014, previo a la instauración del PA (grupo prePA) y se comparan sus características con pacientes valorados en los mismos meses del año 2015 (grupoPA).

Se realiza análisis descriptivo (STATA12), comparación de medias cuantitativas mediante T student y cualitativas por Chi cuadrado ($p < 0,05$).

RESULTADOS

762 pacientes valorados: edad media 4.6 años (32,6% < 2 años) y estancia media 1:47 h.

En < 2 años se realizaron 27 RX (10.8%), 3 patológicas (11.1%) y 5 TAC, 2 patológicos. En >2 años se realizaron 41 RX (8%), 40 normales y 36 TAC, 3 patológicos (11.1%). 2 pacientes precisaron traslado a UCIP. 4 pacientes (0.52%) presentaron lesión intracraneal (LIC). 11 reconsultaron por síntomas de alarma, ninguno atribuido al TCE.

De las RX solicitadas a <2 años, 12 (44%) no indicadas según el PA (3 por traumatismo facial). En >2 años, ninguna RX indicada (12 por traumatismo facial). Se administró analgesia a 10.2% de pacientes.

Los grupos prePA (n=161) y PA (n=146) eran comparables por edad, clínica, mecanismo del TCE y presencia de LIC. Hubo una disminución significativa del número de RX realizadas tras la implantación del PA: de 54 Rx/161 pacientes (33.8%) en grupo PrePA a 13 Rx/146 pacientes (8,9%) en grupo PA ($p=0.000$), con un tiempo no significativamente mayor de observación en el periodo de grupo PA ($p=0.4306$). Sin embargo se incrementó el número de TAC solicitados, de 3 a 6 en grupo PA.

CONCLUSIONES

El porcentaje de LIC es comparable a los estudios previos realizados. Instaurando el nuevo PA se disminuye

de forma significativa el número de RX solicitadas, y mejorando el cumplimiento del PA el resultado sería aún más favorable. Para valorar el aumento de los TAC solicitados sería necesario analizar a largo plazo estos datos.

SÍNDROME DE GRISEL EN POSTOPERATORIO DE ADENOIDECTOMÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Virginia Fernández Provencio, Sandra Rodríguez Boderó, Elsa Izquierdo Herrero, Patricia Justo Vaquero, Jorge Carranza Ferrer, Hermenegildo González García

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Grisel es una subluxación rotatoria de la articulación atlo-axoidea que aparece en el contexto de una inflamación a nivel de cabeza y cuello, en general de etiología infecciosa y, menos frecuentemente, en el contexto de un postoperatorio otorrinolaringológico. Su diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales para prevenir no sólo deformidad e impotencia funcional posteriores, sino también defectos neurológicos por compresión medular o incluso la muerte.

RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de una niña de 7 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a urgencias por fiebre y dolor cervical 36 horas tras ser intervenida de adenoidectomía por hipertrofia adenoidea crónica. A la exploración física, presentaba contractura muscular cervical moderada, sin dolor a la palpación de apófisis espinosas. A nivel orofaríngeo se observó un lecho quirúrgico hiperémico con restos de fibrina, sin que se objetivasen signos sugerentes de abscesificación. Se extrajo analítica sanguínea en la que se observó mínima leucocitosis con desviación izquierda y PCR de 52 mg/L. La paciente permaneció durante 24 horas en la unidad de corta estancia para control de dolor con buena evolución, tras lo cual fué dada de alta con tratamiento antiinflamatorio y antibioterapia con Amoxicilina-Clavulánico. Cuatro días después, acudió nuevamente refiriendo aumento del dolor cervical, con impotencia funcional asociada. Refería haber estado afebril durante las últimas 48 horas. En la exploración física destacaba únicamente la contractura muscular cervical, sin signos sugerentes de infección ni déficits neurológicos, y la analítica sanguínea mostró un descenso de los reactantes de fase aguda, por lo que se realizó inicialmente una radiografía, y posteriormente un TC cervicales, en el que finalmente se observó una subluxaciónatlo-axoidea, con asimetría de la odontoides respecto al atlas y rotación del cuerpo del atlas respecto a la odontoides (Sd.Grisel tipol) (figura 1). Se

pautó tratamiento conservador con inmovilización con collarín cervical, antiinflamatorios no esteroideos, relajantes musculares y antibioterapia durante 10 días con buena evolución y normalidad radiológica en los controles posteriores.



CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Esta patología infrecuente y potencialmente letal es más frecuente en la edad pediátrica. Existen 5 tipos dependiendo de la magnitud del desplazamiento anteroposterior del Atlas, siendo los tipos 1 y 2 los más leves, y candidatos a tratamiento conservador. Su diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales, por lo que es importante que esta entidad sea tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de las cervicalgias en pacientes con patología o intervenciones de la esfera otorrinolaringológica.

SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR TRAS TRAUMATISMO TORÁCICO COMPRESIVO

Idoia Sánchez Martínez, Javier Nogueira López, María Villarreal Calvo, Laura Díaz Munilla, Ibone Vaquero Iñigo, Soledad Torrús Carmona

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra.

INTRODUCCIÓN

Los traumatismos torácicos representan el 6-8% de los traumatismos en la infancia. Son la segunda causa de muerte después de los traumatismos craneoencefálicos. Por esta razón la presencia de traumatismo torácico en el politraumatizado se considera un marcador de severidad.

La compresión brusca e intensa del tórax con la glotis cerrada origina un aumento de la presión intratorácica. Como resultado se puede producir un síndrome de vena cava superior por compresión de la misma con múltiples petequias, edema en esclavina, disnea e incluso edema cerebral.

Exponemos el caso de un niño con un traumatismo torácico compresivo que desencadena un síndrome de vena cava superior.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 9 años y medio que tras ser atropellado a baja velocidad queda atrapado durante unos minutos bajo la rueda del coche.

A su llegada a Urgencias el paciente presenta Glasgow 15 y porta collarín cervical. Mantiene vía aérea estable y recibe oxígeno con mascarilla reservorio. Además se mantiene elevada la cabecera de la cama. Se monitorizan constantes que son normales y se administra una expansión con cristaloides. A la exploración destaca edema de área craneocervical con cianosis facial y hemorragia subconjuntival bilateral. En la auscultación pulmonar presenta hipoventilación de hemitórax derecho. Abdomen normal.

Se realiza TAC craneal y cervical que es normal. A nivel torácico presenta neumotórax en el pulmón derecho, con enfisema subcutáneo y contusiones pulmonares en la base pulmonar derecha. Fisuras en la 1ª y 2ª costilla del lado derecho, sin desplazamiento. A nivel abdominal desgarro del parénquima hepático en la parte posteromedial con hematoma intraparenquimatoso. No líquido libre.

Se traslada a UCI donde se mantiene estable sin necesidad de soporte respiratorio y asintomático desde el punto de vista neurológico. Presenta una evolución satisfactoria y es dado de alta a planta el 8º día post-traumatismo.



Paciente de 9 años con síndrome de vena subclavia a las 72 horas de sufrir un traumatismo opresivo.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

- Los traumatismos torácicos representan una importante causa de morbimortalidad.
- En el manejo inicial es prioritaria la restauración de una adecuada función respiratoria y cardiovascular tras una evaluación rápida con la secuencia ABCDE.
- La mayoría de los pacientes pueden ser tratados de manera no quirúrgica, precisando intervención quirúrgica solo el 10-15%.
- El síndrome de vena subclavia es una complicación poco frecuente tras un traumatismo opresivo. El tratamiento se centra en las lesiones asociadas, debiéndose vigilar el estado neurológico del paciente. Generalmente, el pronóstico a largo plazo es bueno.

TORTICOLIS EN UN HOSPITAL TERCIARIO, ¿UN SÍNTOMA PREOCUPANTE?

Nelly Marlene Román Mendoza, María Palomares Eraso, Irene LázaroRodríguez, Sofía Mes García, Aránzazu Flavia González-Posada Flores, Rosa Calderón Checa

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Describir el espectro de patología responsable de tortícolis en la Urgencia de un Hospital terciario y evaluar sus resultados.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de niños diagnosticados de tortícolis de 2008 a 2015. Se revisaron las historias clínicas con diagnóstico codificado de tortícolis (CIE9). Se recogieron datos epidemiológicos, la exploración física, pruebas complementarias, diagnóstico en urgencias y derivación a especialista así como diagnóstico al seguimiento.

RESULTADOS

Recogemos 333 casos de tortícolis (0,09% del total de consultas). 45% niñas. La mediana de edad fue 5 años. El 90% sin antecedentes, 7% traumatismo previo, 2,5% tenían algún síndrome y 0,6% un tumor. Entre las causas, el 75,9% fueron tortícolis posturales, el 9% fibromatosis colli, 0,6% de causa neurológica, 7,5% traumáticas, 5,4% infecciosa y el 1,5% otras causas.

Del total de pacientes un 5,4% presentó síntomas más de 7 días, la mayoría de etiología postural y fibromatosis colli. En uno de ellos diagnosticado de fibromatosis colli, se halló un neuroblastoma al seguimiento.

Al 88% no se realizó prueba complementaria. La prueba más realizada fue la radiografía, normal en todos los casos. Se realizaron 3 TAC. Uno por tortícolis de más de 7 días y exploración neurológica anormal que no mostró alteraciones, diagnosticándose en el seguimiento de tortícolis paroxística. El segundo por fiebre, odinofagia y clínica de más de 7 días evidenciándose un absceso retrofaringeo. Y el tercero por duración de más de 7 días, antecedentes de traumatismo y alteración en la exploración neurológica que mostró inestabilidad rotatorio atlo-axoidea.

Todos los neonatos se diagnosticaron de fibromatosis colli en la urgencia. El 23% con parto instrumental. El 70% consultó por bulto en cuello, realizándose ecografía en 33,3%. En el seguimiento en 3 no se evidencia patología y otro paciente se diagnosticó de neuroblastoma.

Un 11,7% fueron derivados a especialista, traumatología la mayoría: 8,5%.

CONCLUSIONES

La tortícolis es una causa poco frecuente de consulta en Urgencias, la mayoría de ocasiones de etiología benigna, que no precisaron pruebas complementarias para su diagnóstico y que ceden en menos de 7 días.

Según la historia clínica y la exploración física, pueden existir datos que orienten a una etiología grave, como a los que se realizó TAC craneal, dando esta prueba el diagnóstico definitivo. En nuestra serie todas las radiografías realizadas fueron normales y no aportaron información adicional respecto a la historia y exploración física. La mayoría de los pacientes diagnosticados de tortícolis en nuestro servicio de urgencias se pudieron manejar ambulatoriamente sin necesidad de derivación a especialista.

TROMBOSIS DEL SENO SIGMOIDEO Y BULBO YUGULAR EN PEDIATRÍA. UNA COMPLICACIÓN INTRACRANEAL INFRECUENTE SECUNDARIA A OTOMASTOIDITIS

Irene Pilar Fernández Viseras, Victoria Ramos Ramos, Francisco Javier Salas Salguero, Johana Guío Baccas, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La trombosis de senos venosos es una complicación grave e infrecuente en pediatría, pudiendo ser secundarios a procesos infecciosos del oído medio. En la otomastoiditis puede ocurrir el paso de gérmenes a través de la vena emisaria mastoidea al seno sigmoideo. Su diagnóstico no es fácil, siendo fundamental el tratamiento precoz ante la sospecha clínica.

RESUMEN DEL CASO

Niña de 5 años con otalgia derecha desde hace 3 días, que presenta desde hace 12 horas fiebre de 38,5°C, cefalea y vómitos. La madre refiere que desde hace una semana la niña tiende a guiñar el ojo izquierdo para enfocar mejor. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico por OMA, durante 24 horas, siendo sustituido después por amoxicilina 50mg/k/día, consultan en nuestro servicio por persistir fiebre, vómitos biliosos, cefalea y "visión doble" desde hace 12 horas.

AP:RNAT. Parto eutócico. Vacunas según calendario más antineumocócica. En seguimiento por Otorrinolaringología, por otitis media serosa bilateral de tres años de evolución.

FC:120lpm. FR:36rp.TA:120/66mmHg.

Estado general conservado. Bien hidratada, perfundida. Orofaringe: amígdalas hipertróficas discretamente hiperémicas.

Otoscopia izq: no valorable (cerumen). Otoscopia dcha: secreción clara en CAE derecho. No enrojecimiento retroauricular ni despegamiento del pabellón. ACR: normal. Abdomen anodino. Neurológico: Glasgow 15/15, tranquila y colaboradora. Guiña o se tapa continuamente el ojo derecho para evitar diplopia. Pupilas isocóricas normorreactivas. Movimientos oculares conjugados conservados con endotropía intermitente. No signos inflamatorios oculares. Pares craneales normales. Fuerza, sensibilidad, equilibrio, coordinación, marcha, ROT normales. No rigidez cervical ni espinal.

Exámenes complementarios:

Hemograma:12.200 leucocitos (81%N,13%L), Hb11,9g/dl, Hto35%, Plaquetas 350.000/mcl.

Glucosa, creatinina, transaminasas, iones, EAB: normales.

PCR: 59mg/l.

FO: Edema de papila bilateral.

TAC craneal (contraste): Ocupación de celdillas mastoideas derechas y del oído medio en relación con otomastoiditis. Hiperdensidad del seno sigmoideo y del bulbo yugular derecho que, en el estudio con contraste iv muestra defecto de repleción, hallazgo compatible con trombosis.

Conclusión: Trombosis seno venoso sigmoideo y bulbo yugular derechos. Otomastoiditis. Parálisis VI par derecho postinfecciosa/trombótica.

Ante dicho hallazgo se decide traslado de la paciente a UCI Pediátrica. Recibe anticoagulación con HBPM y tratamiento antibiótico intravenoso con buena evolución clínica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La trombosis del seno sigmoideo y bulbo yugular secundario a otomastoiditis es una complicación excepcional en la edad pediátrica. Aunque la clínica habitual puede ser cefalea, otalgia, vómitos, fiebre, diplopía y disminución de la agudeza visual(AV), su diagnóstico no es fácil. Presentamos este caso en la que no había signos típicos de otomastoiditis y además destacar que a edades tempranas como la de nuestra paciente es difícil diagnosticar síntomas como diplopía y disminución(AV). La instauración precoz del tratamiento es fundamental para evitar complicaciones neurológicas graves.

UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL

Ydenice de la Rosa Mordán, Inge Alonso Larruscain, Marta Furones García, Rocío Gallardo García, Julia Jensen Veron
Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal es un síntoma frecuente en la edad pediátrica, es importante descartar patología quirúrgica urgente y tener en cuenta otros diagnósticos menos frecuentes de riesgo vital.

RESUMEN DEL CASO

Niño de 6 años que acude a urgencias con dolor abdominal hipogástrico tipo cólico de 12 horas de evolución. No vómitos, no fiebre, no alteración del ritmo intestinal. Refiere hiporexia y palidez de un mes de evolución. No pérdida de peso ni astenia. En la exploración física dolor a la palpación en hipocondrio y fosa iliaca derecha, defensa voluntaria, blumberg positivo. Se realiza analítica que es normal y ecografía abdominal que muestra múltiples quistes vs adenopatías con moderada cantidad de líquido libre, no se visualiza el apéndice. Ante estos hallazgos se traslada a Hospital de referencia para valoración por Cirugía pediátrica. Se realiza RMN abdominal en la que se observa lesión quística multitabizada en fosa iliaca derecha de probable origen mesentérico de unos 8 x8 x5,4 cms con contenido que sugieren restos hemáticos por probable sangrado. Se observa el apéndice en situación retrocecal sin signos que sugieran apendicitis aguda. Con el diagnóstico de malformación linfática mesentérica con signos sugestivos de complicación (sangrado intraquístico y datos de edema retroperitoneal) se realiza cirugía con apendicectomía sin complicaciones.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

Los linfangiomas son un grupo heterogéneo y poco frecuente de malformaciones vasculares de los vasos linfáticos (6%), más frecuentes en la infancia de probable origen congénito, el 40% se diagnostican en el primer año de vida y el 80% antes de los 6 años.

La localización más frecuente es en cuello y axilas (95%). Menos de un 5% es de localización abdominal y de éstos hasta el 45% se localizan en el mesenterio.

Su espectro clínico es variable desde casos asintomáticos hasta compresión por efecto de masa, sangrado por erosión del quiste.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros tumores como el teratoma quístico benigno, quistes de mesenterio. Son las pruebas de imagen, su exéresis y biopsia lo que nos da el diagnóstico definitivo.

La escisión completa del tumor es el tratamiento óptimo, incluyendo órganos adyacentes, ya que la resección incompleta puede llevar a la recurrencia de la lesión, incluso varios años más tarde, con un riesgo de recidiva de 10 a 15%. El pronóstico es bueno si la resección es completa. Otros tratamientos realizados si la cirugía radical no es técnicamente posible han sido las inyecciones esclerosantes con bleomicina u OK-432 en tumores irrecesables como lesiones mesentéricas difusas.

USO DE ONDANSETRON ORAL EN EL TRATAMIENTO DE VÓMITOS INCOERCIBLES EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Laura Martínez Sebastián, Nerea Sarrión Sos, David Aguilera Alonso, Jana Hermannova, Julio Álvarez Pitti
Hospital General Universitario Valencia, Valencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Valorar eficacia y seguridad de Ondansetron sublingual (OSsl) como tratamiento de vómitos incoercibles en urgencias pediátricas (UP) como paso previo a la fluidoterapia intravenosa (FIV) y el grado de cumplimiento por pediatras del protocolo establecido.

MÉTODOS

Estudio prospectivo que incluye a pacientes de 6 meses a 14 años con vómitos incoercibles (vómitos persistentes en ayunas y/o tras 2 intentos de tolerancia oral con líquidos) a los que se administra OSsl, desde junio 2014 a septiembre 2015. Se recogen datos sobre seguridad,

efectividad (considerando fracaso del tratamiento a necesidad de FIV tras OSsl) y grado de cumplimiento del protocolo inicial (diagnóstico de gastroenteritis aguda (GEA), deshidratación leve-moderada sin patología quirúrgica o neurológica). Se administró 2mg si peso <15kg, 4mg entre 15-30kg, y 6mg si superior. Se recogieron datos clínicos durante su estancia en urgencias, consultándose retrospectivamente las visitas en urgencias los siguientes 7 días. Análisis estadístico con STATA 12.

RESULTADOS

170 pacientes recibieron OSsl como tratamiento antiemético. Edad media de 5,2 años, 55.3% mujeres, con número medio de vómitos previos a la consulta de 7.11 ± 3.92 .

En 62.4% se intentó tolerancia oral previa a OSsl.

La aceptación por vía sublingual fue buena, consiguiéndose tolerancia en 90.5% en los primeros 30 minutos. Un 9.5% precisan FIV, requiriendo ingreso en 4 (2.3%) por vómitos persistentes. Los diagnósticos fueron: 78 GEA, 79 vómitos inespecíficos, 8 IRS, 3 cefalea, 2 FSF. Solo una apendicitis aguda diagnosticada en mismo episodio. 22.4% deshidratación leve, 0.6% moderada. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas para la efectividad de Ondansetron en cuanto al diagnóstico, sexo, edad, número de vómitos previos, ni grado de deshidratación, siendo más efectivo con significación estadística en niños que no realizan ningún vómito en los primeros 20 minutos de la administración con respecto a los que lo presentan.

Reconsultaron 39: 26 vómitos, 6 diarrea, 4 dolor abdominal y 3 por convulsión febril, fiebre y decaimiento, respectivamente. 5 precisan nuevamente OSsl, 4 FIV. Complicaciones atribuibles al OSsl en 5: 3 dolor abdominal y 2 diarrea.

Según los criterios estrictos del protocolo actual un 45.9% de los que consultan por vómitos son diagnosticados de GEA y un 10% asociaron GEA+vómitos con deshidratación leve-moderada.

CONCLUSIONES

El uso de OSsl como tratamiento de vómitos incoercibles se muestra altamente eficaz, con buena tolerancia. Sin encontrar efectos secundarios reseñables ni complicaciones. Su utilización ha evitado un 90,5% de FIV. Esa gran eficacia podría ser la responsable de la tendencia a su sobreutilización observada.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA RADIOGRAFÍA DE CRÁNEO EN MENORES DE DOS AÑOS CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

M.^a Cristina Tobar Mideros, Engracia Paz Payá, Elsa Izquierdo Herrero, Jorge Carranza Ferrer, Patricia Justo Vaquero, Hermenegildo González García

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La indicación de pruebas de imagen en el traumatismo craneoencefálico (TCE) pediátrico, y en especial la radiografía de cráneo en menores de 2 años, es motivo de controversia. Cada vez hay más estudios que apuestan por la observación hospitalaria como alternativa eficaz para identificar las posibles complicaciones del TCE y evitar los efectos derivados de pruebas radiológicas. Nuestro objetivo es evaluar el uso de esta prueba en el manejo del TCE en menores de 2 años en un hospital de tercer nivel.

MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 2 años valorados en el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital con diagnóstico de TCE entre febrero y diciembre del 2015. La recogida de datos se realizó a partir de las historias clínicas de urgencias. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, riesgo de lesión intracraneal (LIC) (según el protocolo de la Asociación Española de Pediatría, AEP), pruebas complementarias, necesidad de hospitalización u observación, y tiempo de estancia hospitalaria. El análisis de las variables se realizó mediante el programa estadístico SPSS versión 20.

RESULTADOS

Se analizaron las historias de 114 pacientes menores de 2 años atendidos en el servicio de urgencias en el período especificado (36.2% del total de pacientes pediátricos con diagnóstico de TCE). El 54.4% fueron varones y 45.6% mujeres. La media de edad fue 12.3 meses. El 69.3% presentaron riesgo bajo de LIC, se realizó Rx craneal en 10%, resultando normal en todos. El 28.9% presentaron riesgo intermedio II de LIC, realizándose Rx craneal en el 78.8%; sólo en el 11.5% hubo sospecha de fractura, confirmada por TAC en 2 de ellos. Un 1.8% de los pacientes presentaron alto riesgo de LIC, con hallazgos patológicos en el TAC craneal en el 100%. El 34.2% de los pacientes analizados permaneció en la Unidad de Observación (28.2% riesgo bajo de LIC y 71.8% riesgo intermedio), con una mediana de estancia de 6 horas (Pc 25-75: 4-7.5 horas)

y 3.5% requirió ingreso hospitalario (50% riesgo alto de LIC, 50% riesgo intermedio).

CONCLUSIONES

En nuestro estudio, la totalidad de las Rx de cráneo realizadas a niños <2 años con TCE bajo riesgo de LIC fueron normales, así como un porcentaje muy elevado de las realizadas a niños con riesgo intermedio de LIC. Se postula la observación clínica hospitalaria como alternativa a la realización de pruebas de imagen en los pacientes con TCE, siendo necesarios estudios más amplios que demuestren su eficacia.

UVEÍTIS COMO CAUSA DE CEGUERA SÚBITA UNILATERAL

Ana Castellano Martínez, Francisco J. Martínez Marín, Manuel A. Mendoza Jiménez, Paloma Rodríguez Outón, M.^a Azahara Prieto Heredia, Patricia Salazar Oliva

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La uveítis se define como inflamación de la úvea o capa media del ojo. En pediatría es poco frecuente, representando del 5 al 10% del total de casos. Suelen ser idiopáticas. Entre las causas conocidas, destacan traumatismos oculares, infecciones o reacciones autoinmunes. La uveítis pediátrica requiere una consideración especial por varias razones, entre ellas la asociación a enfermedades sistémicas como la artritis idiopática juvenil. A continuación describimos un caso clínico de hemovítreo secundario a uveítis.

RESUMEN DEL CASO

Paciente mujer de 11 años que acude a Urgencias Pediátricas por ver "cosas rojas" y posteriormente pérdida de visión en ojo derecho, junto a cefalea intensa que cede con analgesia. No destacan antecedentes personales ni familiares de interés. Presenta exploración física normal, salvo pérdida de visión que afecta a todo el campo visual de ojo derecho. Tras interconsultar con oftalmología, se realizan como pruebas complementarias hemograma, bioquímica y coagulación sanguíneas que resultan normales y una ecografía de ojo derecho, en la que aparecen hallazgos compatibles con hemovítreo en ojo derecho, atribuible a una uveítis existente no diagnosticada previamente. Se realiza tratamiento con vitrectomía, endoláser e inyección de corticoides intraoculares en ojo derecho, con recuperación completa de la visión en dicho ojo. Actualmente la paciente

sigue revisiones periódicas en consultas externas de oftalmología y pediatría, sin presentar complicaciones a nivel ocular y sin indicios de enfermedad sistémica.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS

La pérdida brusca de visión es un motivo de consulta muy poco frecuente en urgencias pediátricas, pero es necesario saber realizar un adecuado diagnóstico diferencial incluyendo hemovítreo e uveítis.

Estudios recientes atribuyen entre el 15 y el 50% de los casos de uveítis a artritis idiopática juvenil, por lo que es importante el seguimiento de estos pacientes para diagnosticar posibles enfermedades sistémicas asociadas.

Los pediatras deben ser capaces de realizar el seguimiento de estos pacientes, aunque sean a su vez valorados por otros especialistas.