

Comunicaciones Orales Sábado 30 de abril

PRIMERA SESIÓN

REVISIÓN DE PUBERTADES PRECOCES Y ADELANTADAS DIAGNOSTICADAS ANTES Y DURANTE LA PANDEMIA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Álvarez Juan B¹, Robles Álvarez I¹, Regueras Santos L¹, Gutiérrez Alonso S¹, Quiroga González R¹, Fuentes Martínez S¹, Tamargo Cuervo A¹, Fernández Rodríguez AN².* ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Pediatría. Orden Hospitalaria San Juan de Dios, Hospital Infantil San Rafael.

Objetivos. Analizar si ha existido incremento de los casos de pubertades precoz (PP) y adelantadas (PA) durante la pandemia respecto a 5 años antes.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de niños diagnosticados de PP y PA en las consultas de endocrinología infantil entre 01/01/2015-31/12/2021 dividiéndolos en prepandemia y pandemia. Se analizaron variables auxológicas, clínicas y etiológicas.

Resultados. Se recogieron 73 casos de PP (5,5 + 3,6 casos/año prepandemia vs 13,4 + 2,4 casos/año en pandemia) PA 26 casos (2 + 1,3 casos/año prepandemia vs 8,5 + 0,7 casos/año en pandemia). La edad media de aparición de la PP fue de 7,4+0,5 años prepandemia vs 7,2+0,6 años en pandemia ($p < 0,05$). EL 95% del total de PP y el 80% de PA fueron niñas sin diferencias entre periodos prepandemia y pandemia. La media de aceleración ósea en PP prepandemia fue de 2,3 + 1,15 años y de 1,4 + 1,18 en pandemia ($p < 0,05$). El estadio de Tanner en PA era ≥ 3 en 63% de los casos pre-pandemia y 80% en pandemia. Hay diferencias estadísticamente significativas en el Pc peso (72,3 + 27,2 vs 57,8+28,1) y Pc de talla (81,1 + 26,3 vs 61,1 + 31,7). La RNM fue normal en el 94,6%.

Conclusiones. En el periodo de pandemia se ha incrementado el número de casos/año de pubertades. No parece

haber afectado la pandemia a la edad de inicio de los síntomas. En pandemia las PP presentan mayores percentiles de peso y mayor aceleración ósea respecto a prepandemia.

VENTRÍCULO DERECHO DE DOBLE CÁMARA. *Mosquera M, Pérez MP, Garrido M, Martín J, Hernández S, Sánchez P, Plata B, Domínguez P.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. El ventrículo derecho de doble cámara (VDDC) es una cardiopatía muy poco frecuente, normalmente de origen congénito, con un ventrículo derecho (VD) dividido por una banda muscular anómala en una cámara proximal y otra distal con presiones diferentes. Frecuentemente asociado con otras cardiopatías, siendo la más frecuente la comunicación interventricular (CIV) perimembranosa, que habitualmente conecta ventrículo izquierdo con la cámara proximal. Hemodinámicamente se comporta como una obstrucción progresiva del tracto de salida del VD con hipertrofia de este y a largo plazo disfunción.

Caso clínico. Paciente con CIV perimembranosa de 5 mm con tejido de cierre dependiente de válvula tricúspide, dilatación de aurícula izquierda e hiperflujo pulmonar al mes y medio de vida instaurándose tratamiento con captopril y posteriormente con furosemida. Asintomática, pero en las ecocardiografías de seguimiento presentó disminución progresiva del gradiente de presión interventricular a través de la CIV, llegando incluso a invertirse el cortocircuito. De forma paralela se observó aumento del gradiente en el tracto de salida del VD debido a la obstrucción del mismo por el propio tejido de cierre de la CIV, todo ello diagnóstico de VDDC.

Comentarios. Desde 2008 se han seguido 400 CIV en nuestra consulta, tres pacientes han desarrollado un VDDC.

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON ALTERACIÓN CARDÍACA

Caso	Score Barrio Tascó	Score Son MBF	Ecocardiografía inicial	Tratamiento	Normalización ecográfica
1	Sodio < 133	No	Derrame pericárdico, IM*	IGIV +AAS	1 año
2	No	No	Ectasia coronaria	IGIV +AAS	1 año
3	> x2 GOT y GPT	No (ZS > 2)	Aneurismas múltiples	IGIV +AAS	6-8 semanas (continúa ectasia)
4	No	No (ZS > 2)	Aneurisma único + IM*	IGIV +AAS Corticoide	6-8 semanas
5	< 12 m	No (ZS > 2)	Aneurisma único	IGIV + AAS Corticoide	6-8 semanas

* IM = Insuficiencia mitral

El rasgo diferencial en nuestra paciente es el mecanismo por el cual se desarrolla el VDDC. En la literatura se describe la hipertrofia de la cresta supraventricular como causa de la obstrucción en el ventrículo derecho, pero no la obstrucción por el propio tejido de cierre de la CIV.

FRECUENCIA Y EVOLUCIÓN DE LA AFECTACIÓN CARDÍACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI. Rubin Roger S, Vázquez Villa JM, Pérez Pérez A, Ibáñez Fernández A, Fernández Barrio B, Fernández Miaja M. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar la prevalencia de alteraciones cardíacas en pacientes pediátricos diagnosticados de Enfermedad de Kawasaki (EK). Valorar posibles diferencias en la evolución según tratamiento recibido.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos (<14 años) con diagnóstico de EK ingresados en un hospital de tercer nivel entre febrero de 2010 y diciembre de 2021. Se revisaron las ecocardiografías al ingreso, al alta, a las 6-8 semanas, y un año después del diagnóstico. Se valoró cuantos de ellos cumplían criterios de alto riesgo de resistencia a inmunoglobulina intravenosa según Barrio Tascó y Son MBF. Se realizó análisis estadístico mediante programa SPSS.

Resultados. 29 pacientes con diagnóstico de EK ingresaron durante el periodo de estudio (20 forma completa, 5 incompleta y 4 sospecha). 5 pacientes presentaron alteraciones cardíacas, 3 de ellos aneurismas coronarios (Tabla I). No se observaron diferencias significativas en la afectación cardíaca entre pacientes que cumplían factores de riesgo y los que no ($p=0,812$). Tampoco se observó relación entre uso de corticoides y afectación cardíaca ($p=0,495$)

Conclusiones. Se observa que una baja proporción de pacientes, aunque relevante, presentaron alteraciones coronarias. Todos los niños presentaron una buena evolución, sin diferencias significativas en función del tratamiento recibido.

DEBUT DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. Elola Pastor AI¹, Fernández Morán E¹, García García R², Berdiales Enríquez de Villegas P², Fernández López A¹, Mayoral González B², Pérez Gordón J², Riaño Galán P. ¹Servicio de Pediatría; ²Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una de las patologías autoinmunes más frecuentes en pediatría. El diagnóstico precoz y seguimiento integral disminuyen la morbimortalidad.

Objetivos. Describir las características clínico-epidemiológicas al debut del paciente pediátrico con DM1. Estudiar incidencia, lugar de detección, necesidad de ingreso en cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y perfil inmunológico.

Materiales. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en pacientes con DM1 que debutan entre el 1 de enero 2017 y el 31 de diciembre de 2021 en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyen 50 pacientes pediátricos (54% varones) que debutan en dicho periodo. La frecuencia oscila entre 9 y 11 debuts anuales. La edad media es de 7 años 9 meses (rango 12 meses-13 años). 56% acuden derivados desde atención primaria (AP), 20% de otros hospitales, 16% de urgencias y 8% desde consultas. 48% presentan cetoadicidosis diabética al debut. 76% ingresan en planta de hospitalización y 24% en UCIP. El IMC medio es de +0,16 DE y la HbA1c de 10,47%. Se realiza perfil de autoinmunidad en 47 (92%). 8% se diagnostican de enfermedad celíaca por

elevación de antitransglutaminasa. El anticuerpo con mayor positividad es el anti glutamato decarboxilasa (70%) seguido de anti tirosin fosfatasa (65%), anti trasportador de zinc 8 (63%) y anti células parietales (10%).

Conclusiones. La frecuencia de diagnóstico de DM1 se ha mantenido estable en los últimos años. La detección del debut se realiza en más de la mitad de los casos desde atención primaria. Un cuarto de los pacientes precisan ingreso en UCIP. El diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento y seguimiento adecuados disminuye las descompensaciones agudas y retrasa las complicaciones a largo plazo.

SÍNDROME DE NOONAN-LIKE CON CABELLO ANÁGENO CADUCO. De Felipe Pérez M¹, Marugán de Miguel-sanz JM¹, Gutiérrez Valcuende C¹, López Allúe L¹, Prieto Matos P², Bahillo Curieses P¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Unidad de Diagnóstico Avanzado de Enfermedades Raras de Castilla y León (DIERCYL). Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El síndrome de Noonan-like con cabello anágeno caduco se caracteriza por anomalías cráneo-faciales, hipocrecimiento, retraso psicomotor, cardiopatías congénitas y cabello anágeno fino y escaso. El gen causante más conocido es *SHOC2* (OMIM 602775), implicado en la vía de señalización RAS/MAPK.

Caso clínico. Mujer de 11 meses de edad, en estudio por talla baja y rasgos dismórficos. Antecedentes familiares: Madre talla 158 cm, padre talla 166 cm, sanos. Tres hermanos sanos. Tallas bajas familiares. Antecedentes personales: EG 40 semanas, PRN 2.810 g (-1,26 DE), LRN 47 cm (-1,7 DE), perímetro cefálico 34 cm (-0,37 DE). Escasa ganancia ponderal. Desarrollo psicomotor normal. Exploración física: Peso 5,8 kg (-3,57 DE), talla 65,5 cm (-3,43 DE), IMC 13,52 kg/m² (-2,58 DE), braza 61 cm, SI 26,5 cm, perímetro cefálico 45,5 cm (-0,12 DE). Desproporción cráneo-facial, sutura coronal prominente, hipertelorismo, raíz nasal deprimida, orejas de implantación baja, paladar ojival, pelo ralo, mamilas separadas. Exploraciones complementarias: Analítica sanguínea, serología celiaca y hormonas tiroideas normales. IGF-1 31,8 ng/ml, IGFBP3 2,45 mg/L. Cariotipo 46XX. CGH-arrays sin hallazgos. RM craneal: normal. TAC craneal: ausencia de sutura coronal izquierda. Ecocardiograma normal. Edad ósea 7 meses para E.C. 11 meses. Serie ósea: engrosamiento metafisario distal humero-femoral, cuellos femorales cortos en valgo y acetábulo aplanado. Estudio de exoma: exoma enfocado como Noonan, se describe variante en gen *SHOC2* (NM_007373.4: c.517A>G, p.Met173Val).

Comentarios. El diagnóstico de esta entidad se realiza principalmente mediante el fenotipo clínico. Las nuevas técnicas diagnósticas moleculares permiten confirmar el diagnóstico clínico, facilitando la instauración de tratamientos precoces y un seguimiento multidisciplinar.

REVISIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE ALTO RIESGO. Rubin Roger S, Vázquez Villa JM, Pérez Pérez A, Ibáñez Fernández A, Fernández Barrio B, Fernández Miaja M. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar si los casos con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki (EK) cumplen criterios de alto riesgo según Barrio Tascó y Son MBF. Estudiar posibles diferencias en la evolución según la administración de corticoides.

Material y método. Revisión retrospectiva de pacientes menores de 14 años con diagnóstico de EK, en un hospital de tercer nivel, entre febrero 2010 y diciembre 2021. Se realizó análisis estadístico mediante programa SPSS.

Resultados. Ingresaron 29 pacientes con diagnóstico de EK en este periodo, mediana de edad de 2 años. Mediana de duración de fiebre de 6 días. 89% pacientes fueron tratados con IGIV, 93% con aspirina y 27,5% recibieron corticoides. 5 pacientes presentaron alteraciones cardíacas, 3 de ellos aneurismas coronarios. 21 pacientes cumplían criterios de alto riesgo según alguno de los protocolos. 8 pacientes fueron tratados con corticoides; 7 de ellos cumplían criterios de alto riesgo de Barrio Tascó, y 6 cumplían algún criterio de Son MBF, pero ninguno la puntuación considerada de alto riesgo (>3 puntos). No se observaron diferencias significativas en la duración de la fiebre tras iniciar tratamiento, entre pacientes tratados con corticoides (p=0,671) y los no tratados. Tampoco entre pacientes que cumplían criterios de alto riesgo y los que no (p=0,103).

Conclusiones. Un alto porcentaje de pacientes cumplían criterios de riesgo según Barrio Tascó, siendo menos los que cumplían criterios según Son MBF. No se observaron diferencias significativas en la evolución, en función de los criterios de alto riesgo y del tratamiento adyuvante con corticoides.

¿PUEDE LA ECOCARDIOGRAFÍA AYUDAR A LOCALIZAR UNA VÍA ACCESORIA? Marrero Calvo MFe, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F, Martín Sanz AJ. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. Se presenta el caso de una niña de 6 años, con una taquicardia supraventricular, en la que la ecocardiografía ayuda a sospechar el componente septal de la vía accesoria. Se recalca la importancia del seguimiento estrecho de estas vías accesorias, que se han asociado a disfunción ventricular izquierda y miocardiopatía dilatada, incluso sin la presencia de taquicardias asociadas.

Caso clínico. Niña de 6 años, que acude al Servicio de Urgencias por cuadro de palpitaciones de 3 horas de evolución. Refiere episodios similares de segundos de duración el último año, por los que no ha consultado. La exploración física es normal, salvo la presencia de una franca taquicardia en la auscultación. Se realiza un electrocardiograma de 12 derivaciones, objetivándose una taquicardia regular de QRS estrecho, a 240 lpm, con dudosa p retrógrada. Tras realización de maniobras vagales, cede la taquicardia, presentando en el ecg basal una preexcitación (sospecha de vía antero-septal derecha). Se realiza ecocardiografía, donde se objetiva FE del 52%, y asincronía ventricular por movimiento septal anómalo muy llamativo. Inicia tratamiento con flecainida, y tras la segunda dosis desaparece la preexcitación en el ecg basal, y la asincronía ventricular (movimiento septal anómalo) en la ecocardiografía.

Conclusiones:

- El movimiento septal anómalo en la ecocardiografía ayuda a sospechar el componente septal de la vía accesoria, aparte del ECG basal.
- Es fundamental la vigilancia estrecha de estas vías accesorias, que se asocian a disfunción ventricular y miocardiopatía dilatada, incluso sin presentar taquicardias. Este riesgo desaparece al desaparecer la preexcitación.

HIPOFISITIS RELACIONADA CON IGG4. UNA ETIOLOGÍA INFRECIENTE. Valdés Montejo I, Álvarez Juan B, De Castro Vecino MP, Tamargo Cuervo A, Martínez Pérez M, Regueras Santos L, Gutiérrez Alonso S, Quiroga González R. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El engrosamiento del tallo hipofisario es causa de diabetes insípida central en la edad infantil. Dentro de sus principales causas, encontramos patología inflamatoria, infecciosa, tumoral o idiopática. Es necesario un seguimiento radiológico de esta entidad para poder filiar mejor su origen.

Caso clínico. Niño de 7 años, seguido en consultas de Endocrinología infantil desde los 6 por diabetes insípida en tratamiento con desmopresina con adecuada evolución clínica. En el estudio de extensión se realiza RMN craneal con evidencia de engrosamiento nodular leve-moderado del

tallo hipofisario en su tercio medio, con hipercaptación de contraste, así como ausencia del realce típico de la neuro-hipófisis. En el seguimiento radiológico encontramos oscilaciones del tamaño, disminución y aumento intermitente del engrosamiento. Los estudios de extensión son normales y se descarta presencia de autoanticuerpos antihipofisarios y marcadores tumorales tanto en sangre como en LCR. Los estudios de autoinmunidad son normales, pero con niveles elevados de IgG4 (casi un 40% del total de IgG). Estos hallazgos son sugestivos de enfermedad relacionada con IgG4.

Comentarios. La IgG-4 representa entre el 3-6% del total de IgG. Existe un cuadro clínico conocido como enfermedad relacionada con IgG4 que condiciona inflamación multisistémica con infiltración de células plasmáticas ricas en IgG4 dejando un patrón de fibrosis característica, flebitis obliterante y, a menudo, concentraciones séricas elevadas de IgG4. Para su diagnóstico se han sugerido 3 criterios: inflamación característica difusa o localizada, IgG4 sérica elevada y el hallazgo histopatológico de infiltrado linfoplasmocitario. El tratamiento se basa en terapia inmunosupresora ajustada a las características clínicas de cada paciente.

TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO, ¿QUÉ PODEMOS MEJORAR? Pérez Pérez A, Alonso Alonso A, González García A, Pérez Gordón J, Mayoral González CB, Riaño Galán I. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Describir las características de los pacientes pediátricos que reciben tratamiento con GH en un hospital de tercer nivel. Analizar la respuesta al tratamiento en función de la indicación, así como detectar puntos de mejora.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de todos los pacientes pediátricos que recibían tratamiento con GH en diciembre de 2020, controlados en un hospital de tercer nivel. Se obtuvo la aprobación del Comité de Ética de Investigación (CEIm). Se analizaron las siguientes variables: indicación de tratamiento, edad al inicio del mismo, desviación estándar (DE) de talla, DE de velocidad de crecimiento (VC) según edad y sexo.

Resultados. Se incluyeron 111 pacientes (52 mujeres). La indicación por la que más frecuentemente recibían el tratamiento fue el déficit de GH (48,6%). La edad media al inicio del tratamiento fue de 6.6 años, mediana de 5 años. La tabla I recoge los datos de edad, DE de talla y VC al inicio y durante el primer año de tratamiento según la indicación del mismo.

Conclusiones. El déficit de GH es la indicación por la que más frecuentemente los pacientes reciben tratamiento con GH

TABLA I

	Déficit de GH n= 60	Pequeños para la edad gestacional (PEG) n= 34	Alteraciones SHOX n= 9	Síndrome de Prader-Willi n= 4	Síndrome de Turner n= 4
Edad media inicio de tratamiento (rango)	7,6 (0-16)	5,4 (4-10)	7,7 (2-13)	2,7 (2-4)	5 (2-8)
Incremento DE talla primer año de tratamiento	+0,8	+0,7	+0,8	+1,1	+0,7
Incremento DE VC primer año de tratamiento	+5,1	+3,6	+6,8	+3,7	+4,5

en nuestra población. Todos los grupos han mejorado la talla con el tratamiento. La edad de inicio de tratamiento con GH es un punto a mejorar en especial en los PEG. La coordinación de los pediatras de atención primaria con los endocrinólogos pediátricos es fundamental para lograr esta mejora.

HIPONATREMIA COMO SIGNO GUÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. *Courel del Río V, Martín Pino S, Vega López L, Delgado Nicolás S, Fernández Miaja M, Mayoral González B, Pérez Gordón J. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hiponatremia es la alteración hidroelectrolítica más frecuente en pediatría. La aparición de manifestaciones clínicas depende de la gravedad de la hiponatremia (Na <125 mEq/L) y de la rapidez de instauración.

Caso clínico. Niño de 10 años que acude a urgencias por mareos, palpitaciones, astenia y vómitos de dos días de evolución. Como antecedentes presentaba una atrofia renal derecha. La exploración física era normal. En la analítica destacaba: Na 125 mmol/L, K 4,8 mmol/L, glucosa 88 mg/dl, urea 56 mg/dl, creatinina 0,68 mg/dl, osmolaridad 265 mosm/kg, pH 7,31, HCO₃ 21,1 mmol/L, EB -1,7 mmol/L osmolaridad urinaria 485 mOsm/kg y Na urinario 93 mmol/L. Se inició sueroterapia a necesidades basales (con aportes Na 140 mEq/L), sin objetivarse modificaciones en la natremia (124-131 mmol/L). Durante el ingreso presentó una progresiva hiperpigmentación cutáneo-mucosa y al rehistoriarle refería avidez por la sal. En los estudios hormonales se detectó un cortisol basal bajo (3,9 µg/dl), ACTH (indeterminada por problemas con la muestra), elevación de renina plasmática (> 500 mU/ml), aldosterona en rango (2,58 ng/dl) y anticuerpos anti-21 hidroxilasa positivos por lo que se inició tratamiento con hidrocortisona y fludrocortisona por sospecha de insuficiencia suprarrenal primaria autoinmune, normalizándose tanto la clínica como la natremia durante

el ingreso. El test de estimulación con ACTH confirmó el diagnóstico.

Comentarios. Ante un cuadro de deshidratación, hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica que no responde a medidas habituales de soporte se debe sospechar una insuficiencia suprarrenal siendo la causa más frecuente en niños mayores la adrenalitis autoinmune.

SEGUNDA SESIÓN

ECOGRAFÍA PULMONAR A PIE DE CAMA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD. *Rubio Granda A, Fernández Miaja M, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Mayordomo Colunga J. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Comparar la efectividad de la ecografía pulmonar (EP) a pie de cama frente a la radiografía (Rx) para el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad (NAC), el tiempo empleado, la detección de derrame y la variabilidad interobservador entre las EP realizadas.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo. Pacientes entre 3 meses y 14 años a los que se le realizase una Rx y una EP previo consentimiento. La EP fue realizada por un médico con experiencia limitada y revisadas las imágenes grabadas por un experto. El gold estándar se consideró el diagnóstico de neumonía, frente a otro diagnóstico. Se midió el tiempo empleado en ambas pruebas.

Resultados. De los 82 pacientes incluidos, 32 se diagnosticaron de NAC, con edad media de 3,5 años. De estos 32 pacientes 25 presentaban condensación en la EP (6 asociaban derrame), y 26 en la RX, (no observándose derrame en ningún caso). La EP presentó una sensibilidad: 0,78, especificidad: 0,66 y área bajo la curva (AUC): 0,72 (IC: 0,61-0,84) y la RX sensibilidad: 81,3%, especificidad: 1 y AUC 0,91 (IC 0,82-

0,99). La correlación interobservación en la EP fue buena para la detección de condensaciones (kappa 0,7), aumentando en función de la experiencia (kappa 0,83). El tiempo empleado en la realización de EP fue inferior al de la RX (p: 0,041).

Conclusiones. La EP diagnosticó NAC con precisión comparable a la RX y menor consumo de tiempo, aumentando su precisión con la experiencia. La EP es una técnica más sensible para el diagnóstico de derrame.

SÍNDROME DE MIRAGE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

García Miralles LC, Corpa Alcalde A, Luis Barrera C, Gil Calderón FJ, Blanco Barrio A, Puente Ubierna L, Arteta Sáenz E, Domínguez Sánchez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Mirage es una enfermedad rara caracterizada por una restricción del crecimiento pre y postnatal, retraso del desarrollo, hipoplasia suprarrenal, diarrea crónica e infecciones graves recurrentes. La causa es una alteración del gen-SAMD9 y la herencia autosómica dominante.

Caso clínico. Mujer con diagnóstico prenatal de crecimiento intrauterino retardado. Cesárea programada a las 37 semanas de edad gestacional. Somatometría al nacimiento: peso (-2,9 DE), longitud (-2,3 DE) y perímetro cefálico (0,3 DE). Durante los tres primeros años de vida presenta diarrea crónica, neumopatía crónica multifactorial con necesidad de oxígeno domiciliario, fallo de medro e infecciones severas que requirieron ingresos hasta 8 veces en UCI Pediátrica y hasta 12 en planta de hospitalización. Seguimiento multidisciplinar con estudio completo: analítica de sangre normal salvo perfil tiroideo (hipotiroidismo subclínico tratado con levotiroxina), serologías, estudio metabólico, inmunológico y genética de fibrosis quística (negativa). Test de hipoglucemia patológico, compatible con insuficiencia suprarrenal, objetivándose glándulas hipoplásicas en resonancia magnética e iniciándose tratamiento sustitutivo con corticoides. Estudio genético (gen AIRE) negativo. La paciente, presentó un inadecuado incremento de talla, manteniéndose entre -4 y -5 DE, sin crecimiento recuperador. Se inició tratamiento con hormona de crecimiento (GH) a los 4 años de edad, se mantuvo 42 meses, con escasa respuesta. Ante evolución desfavorable, a los 7 años se amplió estudio genético encontrándose alteración en heterocigosis en gen *SAMD9* que se corresponde con Síndrome de Mirage, compatible con la clínica de la paciente.

Comentario. En niños pequeños para la edad gestacional con escasa/nula respuesta al tratamiento con GH debemos pensar en causas genéticas.

HORA DE ADAPTARSE: CAMBIOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19.

Pérez Pérez A¹, Vivanco Allende A¹, Carnicero Ramos S², Mayordomo Colunga J¹, Concha Torre A¹, Rey Galán C¹. ¹Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de Jarrío, Asturias.

Objetivos. Describir las características clínicas de pacientes adultos (> 14 años) ingresados en la UCIP de un hospital de tercer nivel, así como su evolución. Analizar los pacientes pediátricos ingresados durante la pandemia y compararlos con el mismo periodo prepandemia.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes adultos y pediátricos ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de un hospital de tercer nivel, durante dos periodos: marzo 2020-mayo 2020 y septiembre 2020-mayo 2021. Se creó una hoja de recogida de datos donde se incluyeron variables clínicas y epidemiológicas recogidas desde la historia clínica electrónica del Hospital. El estudio cuenta con la aprobación del Comité de Ética de Investigación Médica (CEIm).

Resultados. Ingresaron 135 adultos (79 varones), con una media de edad de 54 años (14-86). Todos ellos eran pacientes en los que se había descartado COVID-19. El 69,7% ingresaron para vigilancia postquirúrgica. De los pacientes no postquirúrgicos, la causa más frecuente de ingreso fue patología neurológica. Durante el mismo periodo ingresaron 257 niños. El 57,5% ingresaron para vigilancia postquirúrgica. Con respecto al mismo periodo prepandemia, se observó un aumento de ingresos de niños postoperados (17% prepandemia, 63% pandemia) y una reducción de ingresos por causa respiratoria (44,7% prepandemia; 7,5% pandemia).

Conclusiones. La pandemia COVID-19 ha obligado a optimizar la asistencia sanitaria a los pacientes críticos utilizando recursos pediátricos para la asistencia a los pacientes adultos. La creación de equipos mixtos de intensivistas pediátricos, de adultos y anestesiólogos permitió la atención a 135 pacientes adultos en la UCIP.

EVOLUCIÓN DINÁMICA DE LA SEROPREVALENCIA DE SARS-COV-2 EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE ASTURIAS A LO LARGO DE UN AÑO Y ANÁLISIS DEL PAPEL DE LOS NIÑOS EN LA TRANSMISIÓN DEL SARS-COV-2. *García García E¹, Calle Miguel L², Pérez Solís D³, Rodríguez Dehli C³, Lozano Losada S⁴, Gómez González B⁵, Braga Riera E⁶, Rodríguez Pérez M⁷. ¹Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Laviada. Gijón. ²Servicio de Pedia-*

tría; ⁷Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Avilés. ⁴Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Tapia de Casariego. Jarrío. ⁵Servicio de Pediatría; ⁶Enfermería pediátrica. Hospital Valle del Nalón. Langreo.

Objetivos. Monitorizar la seroprevalencia de SARS-CoV-2 prospectivamente en la población pediátrica del Principado de Asturias y analizar la transmisión intradomiciliaria en aquellos casos seropositivos.

Métodos. Estudio multicéntrico, prospectivo, de cohortes, con reclutamiento entre julio y septiembre de 2020. A los participantes se les realizaron tres serologías, cada seis meses, para la determinación de IgG para SARS-CoV-2 (entre julio 2020-septiembre 2021). Se realizó también análisis serológico a los convivientes de aquellos menores que resultaron seropositivos. La tasa de ataque secundaria fue calculada.

Resultados. 200 pacientes fueron reclutados en el estudio (50,5% niñas, edad mediana de 9,7 años). La seroprevalencia global aumentó desde la ronda 1 [3/195; 1,5% (95% CI 0,3-4,4)], ronda 2 [16/176; 9,1% (95% CI 4,6-13,7)] a la ronda 3 [28/169; 16,7% (95% CI 10,9%-22,2%)] ($p < 0,001$). Ninguno de los menores positivos seronegativizó a lo largo del estudio. 21,4% (6/28) de los niños seropositivos fueron casos índice en su domicilio. 57,1% (16/28) fueron secundarios a un caso adulto y solo 7,1% (2/28) fueron secundarios a otro menor. En cuatro casos fue imposible determinar la direccionalidad de la transmisión. La tasa de ataque secundario fue significativamente menor cuando el caso índice era un niño (19,04%) que cuando era un adulto (50%) ($p = 0,025$).

Conclusiones:

- La seroprevalencia de SARS-CoV-2 ha aumentado significativamente en la población pediátrica a lo largo del estudio.
- La mayoría de los niños no son casos índice de la infección por SARS-CoV-2, y cuando lo son infectan a menos convivientes que los adultos.

SÍNDROME DE LAMB-SHAFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO. Luis Barrera C, García Miralles LC, Corpa Alcalde A, Pérez Arnáiz L, Blanco Barrio A, Puente Ubierna L, Arteta Sáenz E, Navarro Abia V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Lamb-Shaffer es una enfermedad muy poco prevalente que se caracteriza por talla baja, retraso global del desarrollo, atrofia óptica y rasgos dismórficos. Ante sospecha clínica se debe confirmar con pruebas moleculares orientadas a mutaciones en el gen-SOX5. La

herencia es autosómica dominante aunque la mayoría de las mutaciones ocurren de novo.

Caso clínico. Varón con diagnóstico antenatal de retraso de crecimiento intrauterino (CIR). Prematuro de 35 semanas de edad gestacional (SEG). Somatometría al nacimiento: Peso (-2,88 DE), Longitud (-3,1 DE), Perímetro cefálico (-1,5 DE) compatible con pequeño para la edad gestacional armónico. A los 9 meses, ingresa por fallo de medro. En la exploración llamaba la atención: facies triangular, orejas de implantación baja e hipertelorismo, así como longitud y peso por debajo de -4 DE para la edad. Se realizaron pruebas de primer nivel con resultados normales, excepto hipoproteinemia. Tras detectarse retraso psicomotor y no presentar *catch-up* los primeros años, se amplió estudio: cariotipo (46 XY) y genética orientada a Síndrome Silver-Russell (negativa). A los 5 años inicio tratamiento con hormona de crecimiento, sin objetivarse respuesta adecuada. Ante tórpida evolución neurológica, se amplió genética a los 12 años, encontrándose alteración del gen SOX5 en heterocigosis que se corresponde con Síndrome de Lamb-Shaffer, compatible con la clínica del paciente.

Comentario. En los últimos años se han identificado numerosos genes, implicados en la regulación del crecimiento fetal, que han permitido filiar la causa de pacientes sindrómicos con antecedente de CIR sin diagnóstico etiológico previo, como en el caso de nuestro paciente.

INFECCIONES OSTEOARTICULARES: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Martín Pino S, Vega López L, Courel del Río V, Fernández Miaja M, Delgado Nicolás S, Rubio Granda A, Álvarez Merino M, Calle Miguel L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Describir las características de las infecciones osteoarticulares (IOA) en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observaciones descriptivo y retrospectivo a partir de la revisión de historias clínicas de pacientes pediátricos (< 14 años) diagnosticados de IOA en el período 2014-2021. Análisis de variables demográficas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados. Se registraron 40 pacientes de los cuales el 60% fueron varones y la mediana de edad fue 6,5 años (rango intercuartílico RIC 2-10 años). El 55% fueron artritis, 37,5% osteomielitis y 7,5% osteoartritis, localizadas en extremidades inferiores en el 90% de los casos. Los síntomas más frecuentes fueron dolor (97,5%) e impotencia funcional (77,5%). El 25% de los pacientes no presentó fiebre. La mediana de los principales parámetros analíticos al ingreso fue: 10825 leucocitos/mm³

(RIC 8.437-14.392), 7.220 neutrófilos/mm³ (RIC 4.529-10.147), proteína C reactiva 5,4 mg/dl (RIC 2,12-9,47), VSG mm/h 38 (RIC 10-51). El 60% de las IOA se confirmaron microbiológicamente de las cuales el 46% fue causadas por *Staphylococcus aureus* 6,7% *Streptococcus pyogenes* y 12,5% *Kingella kingae*. El 25% presentó complicaciones. La duración de la antibioterapia intravenosa fue de 9 días (RIC 6-14) y de la total 28 (RIC 23-42).

Conclusiones. La mayoría de las IOA afectaron a la extremidad inferior siendo los síntomas predominantes el dolor y la impotencia funcional. La fiebre no es un síntoma indispensable. *S. aureus* y *S. pyogenes* fueron los microorganismos más frecuentemente detectados. Una cuarta parte de los pacientes presentaron complicaciones.

ENFERMEDAD DE LYME. REVISIÓN DE CASOS. *Rubio Granda A¹, Calle-Miguel L¹, Delgado Nicolás S¹, Martín Pino S¹, Rodríguez Pérez M², Fernández Miaja M¹.* ¹AGC de Pediatría; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Estudiar las características de los pacientes con enfermedad de Lyme, su proceso diagnóstico y terapéutico.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Pacientes entre 0 y 14 años con diagnóstico clínico y/o serológico, sospechoso o confirmado, de enfermedad de Lyme entre 2015 y 2021 en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se registraron 21 pacientes (52,4% mujeres, mediana 6,3 años), con historia de contacto con garrapatas en el 52,4%. El motivo más frecuente de consulta fue la clínica neurológica (6 pacientes, parálisis facial; 3, meningismo, con confirmación diagnóstica mediante estudio de líquido cefalorraquídeo). Otros motivos de consulta fueron eritema migratorio (6 casos) y monoartritis de tobillo (1 paciente). Cinco acudieron por clínica inespecífica: 3 se consideraron falsos positivos en contexto de infección viral, uno presentaba serología compatible con la fase precoz de la enfermedad y en otro, con antecedente de eritema migratorio correctamente tratado, no se confirmó diseminación de la enfermedad. El antibiótico más utilizado en casos leves fue amoxicilina (mediana 21 días). En los casos graves, se utilizó, inicialmente, ceftriaxona intravenosa (mediana 28 días). Evolución satisfactoria de todos los casos.

Conclusiones. La enfermedad de Lyme es una entidad poco frecuente, aunque con incidencia en aumento en Europa. Debemos tener un alto índice de sospecha dada la inespecificidad de la sintomatología. El eritema migratorio es la manifestación más frecuente, probablemente infrarrepresentado en nuestra muestra al realizarse en medio hos-

pitalario. La duración del tratamiento en nuestra serie fue superior a lo recomendado en las guías.

ENFERMEDAD CELÍACA PEDIÁTRICA EN DOS ÁREAS SANITARIAS DE ASTURIAS. *Montes Zapico B¹, Molinos Normiella C², Menéndez Arias C³, Rodríguez Manchón S¹, Pérez Solís D¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín, Avilés. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón. ³Servicio de Pediatría. Hospital Vital Álvarez Buylla, Mieres.

Objetivos. Describir las características clínicas de la enfermedad celíaca (EC) en población pediátrica de dos áreas sanitarias de Asturias y estimar su incidencia.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de pacientes de las áreas sanitarias III (Avilés) y V (Gijón) incluidos en el Registro Español de Pacientes Celíacos pediátricos REPAC2 (enero 2011- junio 2017). Se recogieron datos demográficos, síntomas, somatometría y pruebas diagnósticas. Se calculó la tasa de incidencia según el padrón municipal.

Resultados. Se incluyen 99 casos (50,5% niñas): 72 del área V y 27 del área III. Mediana de edad: 3,1 años (P25-P75: 1,6-7,7). La forma de presentación más frecuente fue la EC clásica (76,8%), con un 2,0% de asintomáticos. Un 77,8% tenían síntomas gastrointestinales al diagnóstico. Los síntomas más frecuentes fueron la pérdida/estancamiento de peso (55,7%) y la diarrea (49,5%). En el área V fueron más frecuentes las formas clásicas (83,3% vs. 59,3%, p=0,007). En el área III se registró una mayor proporción de biopsias (40,7% vs. 16,7%, p=0,012). Respecto al resto de España, en Asturias se registró una mayor proporción de desnutrición (20,7% vs. 4,6%, p<0,001) y de tipaje HLA (98,8% vs. 88%, p=0,003), y menor frecuencia de formas asintomáticas (2,4% vs. 9,8%, p=0,026) y de biopsias (28% vs. 62,1%, p<0,001). La tasa de incidencia de EC basada en diagnósticos hospitalarios fue de 32,1 (IC95%: 26,1-39,1) por 100.000 personas-año.

Conclusiones: Se identifican diferencias geográficas en la presentación y diagnóstico de EC que podrían deberse a un sesgo de selección hospitalario, por lo que sería necesario estudiar también los casos extrahospitalarios.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO, UNA EVOLUCIÓN INESPERADA. *Rodríguez Ortiz M¹, Murias Loza S¹, Calle Miguel L¹, Alonso Álvarez MA¹, Rodríguez Suárez J¹, Pardo Campo E², Zanabili Al-Sibai J³, Rodríguez Ovalle S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Reumatología; ³Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La mayoría de casos de fiebre de origen desconocido (FOD) presenta etiología infecciosa, pero es importante incluir en diagnóstico diferencial entidades autoinflamatorias como la artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica, cuyo tratamiento precoz es clave para mejorar el pronóstico.

Caso clínico. Varón de 15 meses que ingresa por fiebre $>39,5^{\circ}\text{C}$ de 11 días con exantema eritematoso maculopapular evanescente que se intensifica con la misma; adenopatías generalizadas; artritis de carpos y rodilla derecha; elevación de reactantes de fase aguda (RFA), anemia y trombocitosis. Descartada etiología infecciosa y neoplásica (incluyendo PET-TAC y aspirado de médula ósea), se inicia al 19º día febril tratamiento corticoideo sospechando AIJ sistémica. La buena evolución permite alta a domicilio con prednisolona oral (2 mg/kg/día) en dosis descendente y trimetoprim-sulfametoxazol profiláctico. Tras 12 días, recibiendo prednisolona 0,6 mg/kg/día, presenta recaída. Ingresa y comienza tratamiento biológico con Anakinra, con empeoramiento clínico franco, retirándose. Se constatan entonces criterios analíticos de Síndrome de Activación Macrofágica (SAM), iniciando megabolos de metilprednisolona y ciclosporina con mejoría rápidamente progresiva. Sin embargo, desarrolla neutropenia grave (hasta 20 neutrófilos/ μL), iniciándose filgrastim, sin respuesta tras 9 días. Se suspende entonces trimetoprim-sulfametoxazol por su conocida mielotoxicidad. Tres días después se observan neutrófilos de 13.000/ μL , con buena evolución paralela de SAM y AIJ.

Comentarios. Ante sospecha de AIJ sistémica debe iniciarse tratamiento precoz, y realizar controles clínicos y analíticos estrechos para valorar respuesta y vigilar posibilidad de SAM como complicación potencialmente grave. Ante neutropenia sin origen claro es necesario recopilar información sobre tratamientos suspendiendo aquellos potencialmente mielotóxicos.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON TRATAMIENTO CON METOTREXATO. *Andrés Porras MP, Segovia Molina I, Cancho Soto T, Ferrer Ortiz I, Salamanca Zarzuela B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Describir las características de los pacientes en tratamiento con metotrexato y la existencia de efectos adversos durante el tratamiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes en edad pediátrica en tratamiento con metotrexato y estudio transversal mediante realización de una encuesta sobre las precauciones en el uso del mismo.

Resultados. 14 pacientes se encontraban en tratamiento con metotrexato (6 varones, 8 mujeres) con una edad media de 9,2 años y un tiempo medio de tratamiento de 29 meses. Cuatro de ellos recibían tratamiento por uveítis anterior (tres idiopáticas y una por TINU) y diez pacientes por artritis idiopática juvenil. Tres pacientes tomaban la medicación vía oral y once subcutánea. Cuatro pacientes referían molestias digestivas tras la administración del fármaco. Cuatro presentaron hipertransaminasemia transitoria (en uno de los casos atribuible a infección por virus de Epstein-Barr), con reintroducción del mismo sin nuevas incidencias en tres de ellas. En todos los casos los familiares referían haber recibido información previa a la introducción del fármaco, e instrucciones sobre su uso en procesos intercurrentes. Dos pacientes adolescentes confesaron no seguir la pauta estricta del tratamiento.

Conclusiones. El uso del metotrexato, aunque habitualmente seguro, requiere educación previa a la familia y al paciente, así como reevaluación continua, al igual que valoración continua de los posibles efectos secundarios.