

Comunicaciones Grabadas

SOSPECHA DE LINFOHISTIOCITOSIS EN PACIENTE CON BICITOPENIA. *Robles Álvarez I, De Castro Vecino P, Fernández Fernández D, Molleda González S, Pou Blázquez Á, Hevia Tuñón A, Martínez Saenz de Jubera J, Martínez Robles V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León.*

Introducción. La citopenia es la disminución de cualquiera de las series hematopoyéticas en sangre periférica. La linfocitosis hemofagocítica (LHL), entidad potencialmente grave, cursa con producción incontrolada de histiocitos que fagocitan células hematopoyéticas, y provocan hiperinflamación y destrucción tisular. Existe una forma primaria genética y otra secundaria a enfermedades (infecciosas, neoplásicas, reumatológicas, etc.). Para diagnosticarla es necesario cumplir cinco criterios clínicos y/o analíticos de un total de ocho.

Caso clínico. Niña de 11 años con fiebre de 5 días, máxima de 39°C. Asocia hiporexia y astenia significativa. Presenta micropetequias en miembros inferiores y hepatomegalia dolorosa. Se realiza analítica objetivándose bicitopenia con neutropenia leve (1.180 neutrófilos/ul) y trombopenia grave (9.000 plaquetas/ul), e hipertransaminasemia. Los reactantes de fase aguda, marcadores de lisis tumoral y resto de parámetros son normales. Se amplía el estudio con serologías (SARS-CoV-2, Adenovirus, *Parvovirus B19*, *Toxoplasma*, *Salmonella*, *Brucella*, VEB, VHS, VVZ, CMV, VIH, hepatotropos y PCR para *Leishmania*), hemocultivo, urocultivo, radiografía de tórax, ecografía de abdomen, punción lumbar y biopsia de médula ósea. Resultados normales en todos los casos salvo presencia de hemofagocitos abundantes en médula. En analítica ampliada: hiperferritinemia (11.666 nm/ml) con receptor de interleucina 2 (sCD25) normal. Se plantea el diagnóstico de LHL (cumpliendo cuatro criterios) secundario a linfoma con infiltración medular. Se solicita PET-TAC que presenta captación en cavum. Se realiza biopsia con hallazgo

de celularidad reactiva sin atipias. La sospecha diagnóstica final, a pesar de no cumplir todos los criterios, es LHL de causa no esclarecida, probablemente secundaria a una infección no filiada. La paciente presenta inicialmente letargia y cefalea, con resolución clínica y analítica a partir del 5º día de ingreso, siendo dada de alta sin precisar tratamiento.

Comentarios. La LHL es una entidad potencialmente grave, a tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de citopenias. La presentación inicial puede ser fiebre con afectación del estado general. Si el paciente se encuentra inestable, es necesario iniciar tratamiento precoz y administrar medidas de soporte.

UTILIZACIÓN DE QUIMIOPROFILAXIS EN POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR: EXPERIENCIA CON SULINDACO. *Corpa Alcalde A¹, Arias Bueso P², Pérez Salas S¹, Laura Pérez Arnaiz, Tolín Hernani M², Sánchez Sánchez C², Miranda Cid C², Álvarez Calatayud G². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ²Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción. La poliposis adenomatosa familiar (PAF) se caracteriza por el desarrollo de múltiples adenomas en colon y recto. El desarrollo de cáncer colorrectal (CCR) es inevitable a largo plazo. Presenta herencia autosómica dominante: mutación del gen APC (5q21). La colectomía es inevitable. La quimioprolifaxis con AINEs (Sulindaco) o I-COX2 (Celecoxib) ha sido la más estudiada, sin evidencia preventiva del desarrollo de malignidad; aunque disminuyen significativamente el número y tamaño de los pólipos.

Caso clínico. Adolescente de 16 años en seguimiento por PAF, diagnosticada a los 3,5 años como resultado de cribado familiar tras el fallecimiento prematuro (50 años) del abue-



Figura 1. Estudio endoscópico diciembre 2019, previo inicio de quimioprolifaxis. Múltiples pólipos sésiles y pediculados distribuidos por toda la circunferencia del colon-recto y sigma de la paciente (A), varios de ellos con importante vascularización, con sangrado al roce (B), confirmada por visión NBI (*narrow band imaging*) (C).

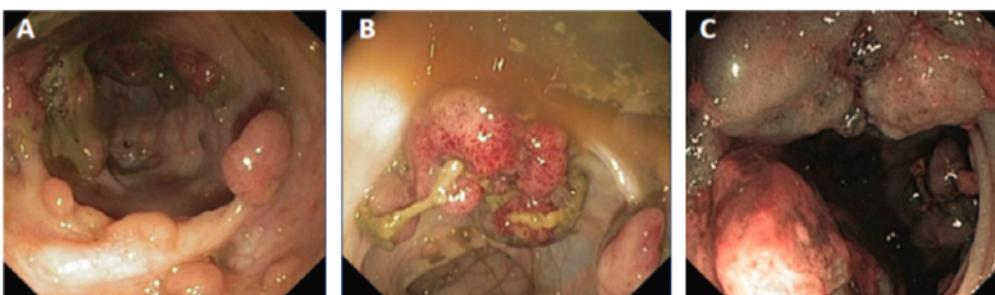


Figura 2. Estudio endoscópico julio 2020, previo inicio de quimioprolifaxis. Aumento importante de los pólipos sésiles y pediculados distribuidos por toda la circunferencia del colon-recto y sigma (> 20 en cada segmento) (A), varios de ellos con importante vascularización con sangrado al roce (B), confirmada por visión NBI (*narrow band imaging*) (C).

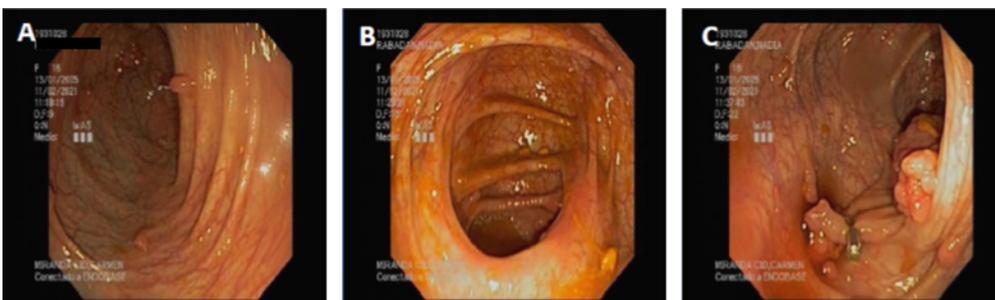


Figura 3. Estudio endoscópico febrero 2021, 5 meses en tratamiento quimioprolifaxis. Disminución importante en el número y tamaño de las formaciones polipoideas, de predominio en colon transverso y ascendente (< 15 en cada segmento) (A y B). Predominio crecimiento polipoideo en recto y sigma (15-20 en cada segmento) de igual características previas al tratamiento (C).

lo paterno por CCR. Se detecta la mutación del gen APC (5q21-q22) con afectación del exón 15 (c.3391C>T); en él, caso índice; 3 de sus 5 hijos, uno de ellos el padre de nuestra paciente. Se inician controles endoscópicos desde los cinco años. Se visualizan múltiples pólipos sésiles y pediculados (adenomas tubulares vellosos con grado de displasia variable –bajo-alto–) en toda la superficie de colon, recto y sigma con aumento en número y tamaño al inicio de la adolescencia (Figs. 1 y 2).

Asintomática hasta que en la pre-adolescencia comienza con clínica de deposiciones con sangre y dolor abdominal. Tras la menarquia, anemia severa (Hb 7,5 ADE 20 hierro 12, ferritina <2 con SOH ++), que precisa ferroterapia intravenosa. En dicho contexto; se decide inicio de quimioprolifaxis con Sulindaco: 150 mg cada 12 horas, evidenciándose importante reducción del tamaño y número de las lesiones tras 5 meses de tratamiento (Fig. 3), con mejoría clínico-analítica asociada.

Conclusiones. Sulindaco y Celecoxib, impiden la producción de prostaglandinas, inhibiendo la vía enzimática COX. Esto reduce la producción y progresión de los pólipos al aumentar su señal de apoptosis. Puesto que la adolescencia supone un periodo de multiplicación de pólipos, podría plantearse como momento idóneo para iniciar tratamiento. Clínicamente se observa disminución en el número, progresión e incluso la regresión incompleta de los pólipos principalmente a nivel rectal. No se ha confirmado protección en el desarrollo de CCR.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LA ENFERMEDAD POR BOCA-MANO-PIE. *Fernández Morán E¹, Muñoz San José M², Manjón García P³, Cudeiro Álvarez M³, Fernández Morán M².* ¹Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias. ²Pediatría, ³Enfermería de Pediatría. Centro de Salud de La Magdalena. Áviles, Asturias.

Introducción. La enfermedad boca-mano-pie es una de las enfermedades exantemáticas más frecuentes en la edad pediátrica. Últimamente ha aumentado la presentación atípica por *Cosackie A16* con mayor expresividad clínica, más afectación del dorso de región distal de extremidades y asociación de lesiones purpúricas.

Caso clínico. Niño de 3 años que consulta por cuadro de exantema de 5 días de evolución asociando fiebre de 24 horas y ligera hiporexia por odinofagia. En la exploración destaca un exantema papular-pustulo con alguna lesión púrpurica en

pies y manos, con afectación tanto dorsal como palmar (*Fig. 1*). Extensión de las lesiones hacia codo y región peribucal junto con aftas en orofarínge. La distribución es sugestiva de enfermedad por boca-mano-pie atípica. Se recoge exudado faríngeo, positivo para *Cosackie A16*, confirmando el diagnóstico. Controles periódicos del niño objetivando mejoría clínica y resolución de las lesiones en una semana.

Conclusiones. La presentación atípica en la edad pediátrica requiere de un alto índice de sospecha y es causa de un retraso en el diagnóstico, un aumento de la propagación de la enfermedad y tratamiento inadecuados. El diagnóstico diferencial se realiza con impétigo ampolloso, dermatosis autoinmunes, entre otras.

TUMORACIÓN TORACOABDOMINAL NEONATAL. HALLAZGO INCIDENTAL. *Echeverría Carrillo JA, Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM, Nieto Arroyo M.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. Presentamos el caso clínico de un recién nacido diagnosticado incidentalmente mediante ecografía de tumoración toraco-abdominal con estudio prenatal normal. Los tumores localizados en mediastino posterior con prolongación abdominal son muy raros en niños, incluyéndose una amplia variedad de malformaciones congénitas y neoplasias.

Caso clínico. Neonato a término asintomático, con ecografías prenatales normales que al examen físico inicial pre-



Figura 1.

senta múltiples fisuras anales por lo que se solicita ecografía abdominal que demuestra la presencia de una masa en morfología de reloj de arena que se extiende desde el mediastino posterior hasta la cavidad abdominal con paso a través del hiato esofágico. Se confirma mediante resonancia magnética la presencia de una tumoración toraco-abdominal sólido-quística sin componente infiltrativo. Marcadores tumorales con evidencia de alfa fetoproteína elevada, catecolaminas en orina normales, gammagrafía con MIBG normal. Se indica tratamiento quirúrgico realizándose extirpación completa de la tumoración mediante abordaje combinado toracoscópico y laparotomía media supraumbilical. La tumoración se encontraba íntimamente adherida a esófago y curvatura menor del estómago por lo que el diagnóstico de sospecha quirúrgico fue el de duplicidad digestiva. Sin embargo el estudio anatómo-patológico evidencia la presencia de un teratoma inmaduro grado 2. Actualmente se encuentra asintomático y en seguimiento por oncología pediátrica.

Conclusión. La mayoría de las tumoraciones mediastínicas con o sin prolongación abdominal son asintomáticas durante la infancia y se diagnostican de forma casual. Pueden ocasionalmente detectarse antes del nacimiento y en ocasiones requerir tratamiento prenatal o ex-útero intraparto (EXIT). Su localización nos permite orientar el diagnóstico y en mediastino posterior las más frecuentes son: el ganglioneuroma, el neuroblastoma y las duplicidades digestivas. Los teratomas suponen del 8 al 16% de todas las masas mediastínicas, se localizan principalmente en mediastino anterior y el tratamiento indicado es la resección quirúrgica completa más quimioterapia en los teratomas malignos.

HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA SECUNDARIA A ULCUS MASIVO CON REPERCUSIÓN HEMODINÁMICA. *Robles Álvarez I, Fuentes Martínez S, Alejos Antónanzas M, Grullón Ureña EC, Fernández García A, González-Lamuño Sanchis C, González Mieres C, Iglesias Blázquez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León.*

Introducción. La hemorragia gastrointestinal en la edad pediátrica es infrecuente y normalmente leve. Sin embargo, los mecanismos de compensación de una pérdida aguda de volumen son poco eficaces, lo que hace a estos pacientes más vulnerables.

Caso clínico. Niño de 13 años trasladado por el 112 por dos episodios de pérdida de conocimiento compatibles con síncope. Entre ambos episodios presenta un vómito abundante con coágulos de sangre. Refiere pérdida de apetito y vómitos frecuentes de 12 meses de evolución, de intensidad

progresiva y predominio nocturno, sin restos hemáticos previamente. Afebril, sin otra clínica asociada. A su llegada a urgencias presenta tensión arterial sistólica inferior a percentil 5, por lo que se pauta una expansión intravenosa e ingresa en cuidados intensivos para monitorización y realización de pruebas complementarias: TAC craneal, analítica sanguínea y endoscopia digestiva alta. Resultan todas normales salvo endoscopia donde se objetiva un gran úlcus en bulbo duodenal excavado Forrest Ib y esofagitis grado D de los Ángeles. Ante diagnóstico de úlcera masiva, se sospecha gastrinoma o infección por *H. pylori*. Tras estudio ampliado normal (antígeno en heces y biopsia gástrica de *H. pylori*, medición de gastrina en sangre, TAC abdominal y gammagrafía con octreótido marcado), se inicia tratamiento con inhibidores de la bomba de protones a altas dosis, con resolución del cuadro.

Comentarios. El diagnóstico de úlcera grande en esta edad obliga a descartar patologías subyacentes. La infección por *H. pylori* es la causa más frecuente, y la principal sospecha diagnóstica en nuestro paciente a pesar de no hallarse en las pruebas realizadas. El tratamiento inicial es con inhibidores de la bomba de protones para frenar la producción de ácido gástrico.

ENFERMEDAD DE SHAMBERG EN PEDIATRÍA A PROPÓSITO DE UN CASO ÚNICO. *Rubio Granda A¹, Martín Pino S¹, Delgado Nicolás S¹, Vivanco Allende B², Garrido García E¹, Hidalgo García Y³, Fernández Miaja M¹. ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría; ²Servicio de Anatomía Patológica; ³Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las dermatosis purpúricas pigmentadas (DPP) son un grupo de enfermedades poco frecuentes, benignas, siendo la forma más frecuente la enfermedad de Schamberg. Se caracterizan por la aparición de múltiples petequias sobre máculas hiperpigmentadas pardo-amarillentas, dando una imagen "en sal y pimienta". Predominan en extremidades inferiores, pudiendo extenderse a tronco y extremidades superiores. Histológicamente, se observa inflamación de los vasos en dermis papilar (capilaritis). La enfermedad presenta un curso crónico con remisiones y exacerbaciones.

Caso clínico. Paciente de 13 años con antecedentes TEA de alto funcionamiento y trastorno obsesivo compulsivo a tratamiento con fluoxetina desde hace 1 año y medio, aripiprazol desde hace 1 año y clorazepato dipotásico ocasional. Acude por exantema no pruriginoso de mes y medio de evolución con inicio en ambas plantas de los pies extendiéndose posteriormente a las cuatro extremidades y tronco. La anam-

nesis por aparatos era normal. A la exploración se encontraba afebril, con buen estado general, observándose un exantema con distribución bilateral y tendencia simétrica formado por máculas ovaladas y redondeadas de tonalidad amarillentorosa, con punteado purpúrico periférico de predominio en extremidades inferiores y tronco con extensión a superiores, En tronco llamaba la atención su distribución siguiendo las líneas de Blaschko. Se realiza hemograma, bioquímica, coagulación, análisis de orina y serología siendo normal. El estudio histológico muestra una vasculitis linfocítica crónica compatible con la sospecha diagnóstica de DPP, forma anular de Schamberg. Por indicación de Psiquiatría se cambia tratamiento a risperidona oral. El paciente presenta regresión inicial de las lesiones hasta su desaparición tras 15 días de la suspensión de los fármacos, pero posterior reaparición de lesiones. El paciente ha sido visto por Alergología Infantil quien ha decidido por el momento no realizar prueba de exposición a fluoxetina y aripiprazol pues está controlado con la risperidona y no se espera que los vaya a precisar.

Comentarios. Ante un exantema purpúrico, en Urgencias de Pediatría, se debe realizar un diagnóstico diferencial con reacciones de hipersensibilidad a fármacos, púrpura por trombocitopenia, púrpura de Schönlein-Henoch, exantema purpúrico secundario a infección viral, entre otros. Es importante conocer esta entidad para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y tranquilizar tanto al paciente como a la familia.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL: UN DEBUT POCO FRECUENTE. *Elola Pastor AI, Díaz García P, Pérez Pérez A, González López C, Fernández Morán E, García Fernández S, Díaz Martín JJ, Jiménez Treviño S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Caso clínico. Paciente de 12 años que consulta en urgencias por dolor abdominal de una semana de evolución, cólico, periumbilical e irradiado a región lumbar. Antecedentes: la paciente y su hermano presentan déficit de IgA. A la exploración: dolor a la palpación, sin signos de peritonismo y PPR derecha positiva. En las pruebas complementarias: leucopenia leve con linfocitosis, amilasa 1.452 U/L y lipasa 2520 U/L. Se realiza ecografía con hallazgos compatibles con pancreatitis aguda. Ingresa en planta de hospitalización recibiendo alimentación enteral por sonda nasogástrica y analgesia intravenosa. En el ingreso persisten molestias abdominales y se constata empeoramiento analítico, se inicia nutrición parenteral y se realiza TAC, en el que se objetivan nódulos pulmonares espiculados, cavitados e hipermetabólicos en bases pulmonares, confirmados mediante PET

TAC, donde además se aprecia aumento del metabolismo en duodeno y cabeza pancreática. La observación de nódulos pulmonares hace sospechar una pancreatitis autoinmune tipo II por lo que se completan estudios de autoinmunidad (ANA, AML, LKM1, ANCA, Ac anti-anhidrasa carbónica, IgG4, ECA, serología de celiaquía...) siendo negativos, así como los marcadores tumorales. Las lesiones se biopsian siendo compatibles con granulomas de células epitelioides, sin evidencia de malignidad. Se plantea diagnóstico diferencial entre sarcoidosis, neumonitis por hipersensibilidad y cambios asociados a enfermedad inflamatoria intestinal. Se realiza una prueba de calprotectina en heces con resultado de 2.610 µg/g. La elevación de calprotectina junto con la sospecha de pancreatitis autoinmune tipo II y la histología, orientan a una EII, con un debut poco frecuente. En el estudio endoscópico se observan erosiones aftosas en estómago y colon, compatibles con enfermedad de Crohn. Se inicia tratamiento con corticoide oral 1 mg/kg con buena respuesta clínica y analítica (Amilasa 100U/L, Lipasa 134 U/L) por lo que se da de alta con este tratamiento. En consulta de gastroenterología se inicia tratamiento con azatioprina y se indica pauta de descenso de corticoides hasta suspensión. En controles posteriores presenta enzimas pancreáticas levemente aumentados, por lo que se realizan enteroRM y colangiografía sin hallazgos patológicos. A los dos meses presenta intolerancia digestiva frente a la azatioprina por lo que se suspende. Desde entonces, la paciente está asintomática, sin tratamiento, con elevaciones puntuales y discretas de la calprotectina, pero sin aparecer complicaciones.

AMPOLLAS DEL COMA EN PACIENTE CON INFECCIÓN RESPIRATORIA HIPOXÉMICA. *Courel del Río V¹, Fernández Miaja M¹, Rubín Roger S¹ Vázquez Villa JM¹ Gómez Vila B², Palacios García L². ¹AGC de Pediatría; ²Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El término "ampollas del coma" hace referencia a una entidad clínica caracterizada por la aparición de ampollas cutáneas en pacientes con disminución de conciencia. Está descrito tras coma inducido por drogas, enfermedades del SNC, cetoacidosis diabética... con pocos casos reportados en niños. La patogenia parece ser multifactorial: presión e hipoxia tisular, fricción, toxicidad por fármacos. Las lesiones suelen aparecer sobre áreas de presión, aunque no siempre es así. Las ampollas aparecen en las primeras 24-72 horas del cuadro clínico desencadenante y se resuelven espontáneamente en 1-2 semanas. Los hallazgos clínicos en

el contexto del paciente son suficientes para el diagnóstico, solo en casos dudosos se realizará biopsia. El diagnóstico diferencial se realizará fundamentalmente con ampollas por fricción, pues los antecedentes, distribución y evolución de las lesiones nos permitirán excluir otras enfermedades como toxicodermias bullosas, pénfigos o epidermolisis bullosa.

Caso. Niña de 8 años con encefalopatía 2ª a citomegalovirus congénito y PCI tetraparesia espástica con tratamiento crónico con ácido valproico y baclofeno, ingresada por una infección respiratoria hipoxémica con oxigenoterapia en gafas nasales y amoxicilina-clavulánico. Al inicio del cuadro presentó hiperglucemia mantenida con normalización posterior. A las 72 horas, comienza con edema indurado con fovea, mala perfusión distal y cianosis en dorso de brazo izquierdo y pie derecho, donde en los días previos se habían canalizado 2 vías periféricas con extravasación accidental de Plasmalyte. A las pocas horas, aparecieron lesiones ampollas tensas inicialmente serosas que se fueron tornando sero-hemorrágicas. El estudio microbiológico del exudado de las ampollas fue negativo. Se inició tratamiento antiséptico y antibiótico tópico resolviéndose las lesiones en 3 semanas.

Comentarios. Las lesiones aparecieron en zonas de edema y mala perfusión tisular en relación con extravasación de líquidos y favorecidas por la reducción de la movilidad y la hipoxemia. Las alteraciones metabólicas y el ácido valproico también pudieron contribuir a su formación. Dado que fueron lesiones limitadas, con hallazgos clínicos característicos y en un contexto que podría explicar la patogenia del cuadro, no se realizó estudio histológico, estableciéndose el diagnóstico clínico de ampollas por coma.

DOLOR MUSCULAR LOCALIZADO EN CONTEXTO DE INFECCIÓN GASTROINTESTINAL POR SALMONELLA. González Carrera E, Miguens Iglesias P, Baruque Rodríguez S, Álvarez Álvarez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La piomiositis es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio, siendo *Staphylococcus aureus* el patógeno más común. Su diagnóstico debe considerarse en niños con fiebre y dolor músculo-esquelético localizado. La infección por *Salmonella* en niños suele presentarse como diarrea y fiebre autolimitadas. Sin embargo, pueden aparecer complicaciones extraintestinales como bacteriemia o infecciones focales localizadas (<12 meses, inmunodeprimidos o hemoglobinopatías). Pueden distinguirse varias fases: 1) inicial o invasiva, 2) purulenta o supurativa, 3) tardía y la técnica de elección, por su mayor sensibilidad, para confir-

mar el diagnóstico es la RMN. Es importante el inicio de tratamiento antibiótico precoz en fases iniciales para lograr curación sin necesidad de tratamiento quirúrgico.

Caso clínico. Niño de 7 años. Cuadro de 2 semanas de evolución de fiebre, vómitos y diarrea con restos de sangre. Control analítico: 14.540 leucocitos (12.160 neutrófilos), PCR 36 mg/L, PCT 0,12 ng/ml. Coprocultivo: *Salmonella typhimurium*. Tras mejoría inicial, presenta empeoramiento con reaparición de fiebre e impotencia funcional en miembro inferior derecho y superior izquierdo. No sintomatología a otros niveles. Dolor a la palpación en gemelo derecho y en región posterior de antebrazo izquierdo. No edema, aumento de temperatura local ni cambios en piel adyacente. Control analítico: 18.070 leucocitos (10.970 neutrófilos), PCR 93,3 mg/L, PCT 0,12 ng/ml y CK 23 U/L por lo que se inicia tratamiento antibiótico empírico por sospecha de piomiositis aguda en contexto de infección por *Salmonella*. RMN: focos hiperintensos en T2 en vientre externo e interno de ambos gemelos y soleo. Mejoría en primeras 24 horas quedando afebril. Control analítico (4º día tratamiento): PCR 16,4 mg/L. Se inicia antibioterapia oral hasta completar 14 días de tratamiento. Asintomático con normalización RMN tras finalización de tratamiento.

Conclusiones:

- Ante clínica de fiebre, dolor y/o impotencia funcional, debemos incluir la piomiositis como diagnóstico diferencial y conocer que *S. aureus* es el patógeno más común.
- Aunque existen factores predisponentes, la mayoría de los niños son inmunocompetentes.
- Es importante el diagnóstico precoz (clínica + prueba de imagen) y el inicio rápido de tratamiento antibiótico intravenoso para la mejora del pronóstico final.

VALORACIÓN DE DEFECTO DE REFRACCIÓN, ¿EXPLORACIÓN INOCUA? Brel Morenilla M, Carrón Bermejo M, Bartolomé Calvo G, Lavandera Gil I, Soler Monterde M, Hortelano López M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.

Introducción. El ciclopentolato, perteneciente a la familia de los anticolinérgicos, es usado ampliamente en oftalmología dada su capacidad para producir midriasis y ciclopejía. El ciclopentolato, al ser absorbido de forma sistémica, puede causar alteraciones del sistema nervioso central como agitación, alteración del comportamiento, alucinaciones visuales o ataxia.

Caso clínico. Niño de 5 años, sin antecedentes de interés, que ingresa en el servicio de Pediatría tras iniciar cuadro de

disartria, ataxia y alucinaciones visuales aproximadamente 40 minutos tras instilación de un colirio de ciclopentolato en consulta de Oftalmología, donde había acudido para valoración de defecto de refracción. El niño refiere visiones de arácnidos. Inestabilidad a la marcha. No otra sintomatología. Constantes vitales normales al ingreso. Exploración física: TEP estable. Buen estado general. Bien hidratado y perfundido. Normocoloreado. No exantemas ni petequias. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación. Neurológico: activo y reactivo. Consciente y orientado. Ligeramente agitado. Glasgow 15. Pupilas midriáticas arreactivas. Movimientos oculares conservados, no nistagmo. Pares craneales impresionan de normales. Dismetría. Fuerza, tono y sensibilidad conservados. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Romberg patológico. Marcha atáxica. No rigidez de nuca y signos meníngeos negativos. Se realizó electrocardiograma, sin hallazgos patológicos, así como glucemia capilar de 71 mg/dl. Fue diagnosticado de síndrome confusional agudo tras administración de colirio de ciclopentolato. Se mantuvo en observación durante 8 horas, cediendo la sintomatología de manera progresiva sin precisar la administración de antídoto, siendo dado de alta tras comprobar adecuada tolerancia oral.

Conclusiones. Conforme se ha ido generalizando el uso del ciclopentolato como colirio, se han comenzado a describir reacciones adversas sistémicas, atribuibles a la gran capacidad de absorción de la mucosa conjuntival. Los lactantes y preescolares, los niños con síndrome de Down o aquellos con parálisis espástica o lesión cerebral tienen una mayor predisposición a los efectos tóxicos sistémicos. Estas reacciones parecen ser dosis-dependientes por lo que no se recomienda utilizar colirios de ciclopentolato con concentraciones mayores al 0,5%. En los casos más graves, potencialmente mortales, se ha de administrar un agente parasimpáticomimético anticolinesterasa, siendo de elección la administración de fisostigmina intravenosa.

UTILIDAD PRÁCTICA DE LOS MARCADORES DE INFECCIÓN. CASO CLÍNICO. Fernández Rodríguez H, Rodríguez Lorenzo P, Miguens Iglesias P, Pérez Alba M¹, Hernández Crespo MT. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La interleucina 6 (IL-6) se postula como el marcador de infección más sensible en el diagnóstico precoz de la sepsis vertical en un neonato con factores de riesgo. Por su parte, la listeriosis perinatal es una infección infrecuente que puede tener graves implicaciones en el recién nacido. El

cultivo del líquido cefalorraquídeo (LCR) y el hemocultivo no presentan una alta sensibilidad para este germen lo que ha llevado a utilizar paneles de *film-array* que parecen tener mejor especificidad y sensibilidad.

Caso clínico. Neonato varón de 4 horas de vida que ingresa en la unidad neonatal por febrícula (37,7°C) y elevación de reactantes de fase aguda. Antecedentes personales: gestación de 40+4 semanas, controlada sin incidencias. Ecografías prenatales normales. Serologías: rubeola y varicela inmunes, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus de la hepatitis B (VHB) y Lúes negativos. Estreptococo del grupo B (EGB) negativo. Antecedentes del parto: tiempo de bolsa rota de 19 horas. Parto instrumental para alivio del expulsivo. No precisa reanimación. Test de apgar 10/10. Pico febril materno de 38°C en el postparto, con febrícula de 37,7°C en el neonato a las 2 horas de vida. Exploración física sin hallazgos patológicos. En la analítica destaca una IL-6 de 593 pg/ml, PCR <0,5 mg/L y leucocitosis 21.070/mm³ (72% de neutrófilos). Se completa chequeo infeccioso con una punción lumbar y se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina. La bioquímica del LCR mostró pleocitosis con glucosa y proteínas en rango normal. El *film-array* fue positivo para *L. monocytogenes*. Se mantuvo tratamiento antibiótico durante 14 días, con evolución clínica favorable, exploración física normal en todo momento. El hemocultivo y el cultivo de LCR fueron negativos.

Conclusiones:

- Es importante mantener un elevado índice de sospecha para la sepsis neonatal de origen vertical
- La IL6 es el marcador de infección que se eleva más precozmente, incluso cuando los demás marcadores pueden ser aun negativos
- El *film-array* presenta la ventaja de ser un método más rápido que el cultivo tradicional.

SÍNDROME DE SHONE: UNA CARDIOPATÍA CONGÉNITA POCO FRECUENTE. Soltero Carracedo JF, González García C, Jiménez Hernández E, Macías Panedas A, Cabanillas Boto M, Barrio Alonso MP, Andrés De Llano JM, Cantero Tejedor MT. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.

Introducción. El síndrome de Shone es una cardiopatía poco frecuente, con una incidencia aproximada del 1% de todas las cardiopatías congénitas. Se caracteriza por un complejo de cuatro lesiones obstructivas del corazón izquierdo: membrana supra valvular mitral, válvula mitral en "paracaídas", estenosis aórtica subvalvular muscular o membranosa y

coartación aórtica. Se han descrito formas parciales asociadas en ocasiones a otras anomalías cardiovasculares (ej.: válvula aórtica bicúspide o comunicación interventricular –CIV–).

Resumen del caso. Recién nacido varón de 41 semanas de gestación, nacido mediante cesárea, con soplo pansistólico III-IV/VI, diagnosticado al nacimiento, con resto de exploración física normal. Ecocardiografía urgente: cavidades derechas dilatadas con ventrículo derecho hipertrófico, ductus arterioso con flujo derecha-izquierda, válvula aórtica bicúspide, válvula mitral displásica con un único músculo papilar y movilidad anormal de velos, y gradiente en istmo aórtico compatible con coartación aórtica. Se inicia perfusión de prostaglandinas y se traslada a centro hospitalario de referencia para tratamiento. En dicho centro se confirman los hallazgos visualizados en nuestro centro, por lo que se realiza cirugía correctora a los 6 días de vida (resección y anastomosis termino-terminal). En controles posquirúrgicos se evidencia disminución de presión de cavidades derechas, sin gradiente en válvula mitral, válvula aórtica bicúspide y pequeña CIV. Ante diagnóstico de Complejo de Shone se solicita cariotipo que resulta normal, y estudio de determinados síndromes genéticos asociados a este complejo, siendo todos negativos. A los 4 meses de vida precisa angioplastia percutánea por recoartación con buen resultado. En la evolución ha desarrollado estenosis mitral progresiva que es severa en la actualidad, con dilatación de aurícula izquierda y estenosis subaórtica leve, manteniendo presión pulmonar normal.

Conclusiones. El síndrome de Shone es una compleja malformativa poco frecuente dentro de las cardiopatías congénitas. Es un síndrome de etiología desconocida, y se puede asociar a varios síndromes genéticos. El pronóstico se ve influido por las cirugías correctoras a lo largo de la vida y por posibles complicaciones como infecciones frecuentes, ictus, insuficiencia cardíaca, bloqueo cardíaco, taquiarritmias, entre otras.

A PROPÓSITO DE UN CASO: EL PAPEL DEL DIAGNÓSTICO GENÉTICO EN LA DISCAPACIDAD INTELECTUAL. Clara Simón Bernaldo de Quirós C¹, García González N². ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría; ²Genética Clínica, Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La discapacidad intelectual (DI) se define como un deterioro sustancial de las funciones cognitivas y adaptativas de inicio en la infancia. Puede subdividirse en sindrómica y no sindrómica. La prevalencia es del 2-3% y su etiología es muy heterogénea y compleja. Las causas gené-

ticas se clasifican en: alteraciones cromosómicas, trastornos monogénicos y multifactoriales, no siendo identificables en la mitad de los casos. El desarrollo de nuevas técnicas de alta resolución como la hibridación genómica comparada (CGH) ha permitido ampliar los estudios de la DI, aunque en muchos casos permanece inescrutable.

Caso clínico. Niño de 7 años con trastorno del aprendizaje y el lenguaje que presentó retraso psicomotor desde el primer año de vida, sin rasgos dismórficos llamativos y con un fenotipo conductual de compromiso cognitivo grado leve. El estudio citogenético, el estudio molecular de síndrome de X frágil y el Array CGH no presentaron alteraciones. El exoma clínico mostró una variante probablemente patogénica en heterocigosis en el gen *SETD5* asociada a discapacidad intelectual autosómica dominante tipo 23.

Conclusiones. El estudio de la DI es de gran complejidad debido a la elevada heterogeneidad clínica y genética que presenta. Una aproximación inicial al diagnóstico genético de DI sería el estudio citogenético para detectar alteraciones cromosómicas, el estudio molecular del síndrome X frágil y el uso de técnicas de alta resolución como el Array CGH para detectar anomalías submicroscópicas. Por último, existen técnicas de secuenciación de nueva generación, como el exoma clínico, que muestran una gran proporción de casos esporádicos causados por mutaciones puntuales *de novo* y pequeñas inserciones o deleciones. En conclusión, las causas genéticas de DI son altamente heterogéneas y complejas, y aunque es posible realizar una batería de múltiples estudios genéticos, en muchos casos resulta imposible identificar la causa.

EXANTEMA PURPÚRICO EN LACTANTE ¿QUÉ SOSPECHAMOS? Alonso Ferrero J¹, Aldana Villamañán I², Carranza Ferrer J², Hernández Garrido S¹. ¹Centro de Salud La Victoria. Valladolid. ²Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La patología dermatológica en los pacientes pediátricos es uno de los motivos más frecuentes de consulta, tanto en Atención Primaria como en Urgencias Pediátricas. Son múltiples las causas de aparición de exantema: fármacos, enfermedades sistémicas o vasculitis, entre otros. Es importante conocerlos para realizar un diagnóstico, tratamiento y seguimiento adecuados.

Caso clínico. Lactante mujer de 8 meses de edad correctamente vacunada y sin antecedentes médicos de interés que consulta en Atención Primaria por cuadro catarral de una semana de evolución con febrícula de 37,5°C e irritabilidad. Se objetiva una otitis media aguda derecha, por lo que se

pauta ibuprofeno y amoxicilina durante 7 días. A las 24 horas de finalizar la antibioterapia, presenta un exantema maculoso, eritematoso, generalizado, no pruriginoso, confluyente y mínimamente sobrelevado. La paciente continúa con mucosidad nasal, por lo que se pauta tratamiento sintomático. En las siguientes 24 horas, acude a Urgencias Pediátricas por aparición de fiebre de hasta 39°C y aumento del exantema, afectando más a zonas declives (pabellón auricular, vulva) y asociando edema en dorso de manos y pies. Aparecen, además, lesiones con componente purpúrico que blanquean parcialmente a la presión, por lo que se realiza una analítica sanguínea compatible con viriasis sin elevación de reactantes de fase aguda (15.890 leucocitos/ μ l, 44,2% linfocitos, 51,9% neutrófilos, 348.000 plaquetas/ μ l, PCR 1,12 mg/L), serologías víricas y hemocultivo negativos, sistemático de orina negativo, positividad de enterorinovirus en frotis faríngeo. La paciente mantiene en todo momento un excelente estado general y signos meníngeos negativos. Exploración del resto de aparatos dentro de la normalidad. Ante la sospecha diagnóstica de edema agudo hemorrágico del lactante, se da de alta con controles posteriores consensuados entre Urgencias Pediátricas y Atención Primaria. La evolución del cuadro fue favorable, la fiebre desapareció a las 36 horas y el exantema fue resolviéndose hasta su desaparición a los 12 días de su inicio.

Conclusiones. El edema agudo hemorrágico del lactante es una vasculitis de pequeño vaso infrecuente que aparece en lactantes de 3-24 meses sin claro desencadenante. Presentan lesiones cutáneas sobrelevadas con coloración violácea, con localización típica en pabellones auriculares y partes acras. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y se debe realizar un diagnóstico diferencial con la púrpura de Schönlein-Henoch. Tiene un pronóstico excelente con resolución en 1-3 semanas.

ÚLCERAS GENITALES AGUDAS EN EL ADOLESCENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Antomil Guerrero B, Rubio Granda A, Delgado Nicolás S, Álvarez Merino M, Díaz García P, García Fernández S, García González N, Garrido García E. ACG de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las úlceras genitales agudas constituyen una entidad infrecuente en pediatría, sin embargo, pueden suponer una importante fuente de estrés para el menor y su familia. Aunque, en general, la causa más frecuente es la infección por el virus de herpes simple, no es así en niñas y jóvenes no activas sexualmente. Por lo tanto, en el manejo

del paciente pediátrico se requiere un amplio diagnóstico diferencial que debe incluir otras etiologías. Una historia clínica y exploración física completas permitirán un enfoque adecuado. El plan terapéutico en el servicio de urgencias pediátricas (SUP) ha de ser fundamentalmente sintomático, enfocado al control del dolor, pudiendo incluir medidas generales, antiinflamatorios orales, corticoides orales o tópicos, antibioterapia y lidocaína tópica.

Caso clínico. Adolescente de 13 años que consulta en el SUP por fiebre de hasta 38°C y edema vulvar de 24 horas de evolución. Asimismo, asocia cuadro catarral desde hace 72 horas. Niega clínica miccional, traumatismo previo y relaciones sexuales. El único hallazgo a destacar en la exploración física es un importante edema vulvar a nivel de labios menores, así como tres úlceras de aproximadamente 2 cm de tamaño, con disposición "en beso" en parte interna de los mismos, profundas, con zonas de necrosis y bordes no sobrelevados, dolorosas a la palpación. No se palpan adenopatías ni se aprecian úlceras en otras localizaciones. Ante el diagnóstico de presunción de úlcera de Lipschütz, es valorada por el servicio de Ginecología y se solicitan las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, serología y hemocultivo, así como cultivos de exudado faríngeo y vulvar. Es dada de alta con la pauta de antiinflamatorios orales y medidas generales, a la espera de resultados.

Conclusiones. Los pediatras del equipo de urgencias deben conocer el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales agudas en la población infantil, ya que su adecuado reconocimiento permitirá un manejo oportuno y evitará pruebas complementarias innecesarias y que se genere excesiva ansiedad en el paciente y su entorno.

LEISHMANIASIS CUTÁNEA, DOS CASOS GEMELOS. *Santamaría Sanz PI, Pérez Salas S, López Salas E, Zaramona Leguina S, Luis Barrera C, Gil Calderón FJ, Martín Sáez E, Portugal Rodríguez R. Servicio de Pediatría; Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. La leishmaniasis es una zoonosis causada por parásitos del género *Leishmania* con cuatro formas clínicas, siendo las formas más frecuentes en nuestro país la forma cutánea localizada (botón de Oriente) y la forma visceral (kala azar). El diagnóstico se realiza mediante sospecha clínica y mediante detección del parásito con PCR en sangre venosa o en una muestra del tejido afecto. El tratamiento se realiza con antimoniales pentavalentes intralesionales o crioterapia en el caso de formas localizadas o con antimoniales pentavalentes sistémicos en la forma visceral.

Caso clínico. Dos hermanas de 3 y 5 años de origen marroquí que acuden a consultas de Dermatología y Pediatría General de nuestro hospital por una lesión cutánea en punta nasal de 8 meses de evolución, con crecimiento progresivo y sin mejoría tras tratamientos tópicos (ácido fusídico y beta-metasona) y sistémico (amoxicilina-ácido clavulánico oral). No han presentado fiebre ni otros síntomas asociados. No refieren viajes recientes al extranjero ni contacto con animales. En la exploración presentan una lesión nodular eritematosa mal delimitada con costra amarillenta en la mitad izquierda de punta nasal sin observar lesiones intranasales (resto de exploración física normal). Se toma muestra de la lesión para cultivo de bacterias y hongos (resultado negativo), y se realiza biopsia cutánea con hallazgos histológicos compatibles con leishmaniasis (PCR positiva para *L. tropica*). Se realiza analítica en la que se descartan hallazgos compatibles con leishmaniasis visceral y se solicita PCR en sangre total para *Leishmania* con resultado negativo. Se inicia tratamiento intravenoso con antimonio de meglumina (75 mg/kg/día). La hermana menor ha recibido un ciclo de tratamiento con mejoría clínica evidente y la hermana mayor ha precisado por el momento dos ciclos de tratamiento, con buena evolución posterior.

Conclusiones. Presentamos dos casos de leishmaniasis cutánea para recordar la importancia del diagnóstico precoz, así como por lo excepcional de su presentación al darse en dos hermanas y en la misma localización, por lo que se descarta el tratamiento intralesional en estos dos casos. Además, es importante el tratamiento precoz y el seguimiento adecuado para evitar posibles complicaciones asociadas tales como pancitopenia, sobreinfección bacteriana o sepsis, hemorragias y una posible evolución hacia síndrome hemofagocítico.

DISMINUCIÓN DE AGUDEZA VISUAL Y ADOLESCENCIA, UN DIAGNÓSTICO INESPERADO. *Santamaría Sanz PI, Obregón Asenjo M, López Salas E, García Miralles LC, Puente Ubierna L, Navarro Abia V, de la Mata Franco G, Blanco Barrio A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El síndrome de silla turca vacía (STV) es una invaginación del espacio subaracnoideo hacia el interior de la silla turca que se rellena de líquido cefalorraquídeo (LCR). Se debe considerar como una de las opciones del diagnóstico diferencial de disminución de agudeza visual. Los síntomas derivados de STV pueden ser tanto neurológicos, como endocrinológicos, siendo el déficit de hormona de crecimiento y el hipogonadismo hipogonadotropo los más frecuentes en niños.

Caso clínico. Adolescente de 12 años con disminución de agudeza visual de dos años de evolución y empeoramiento en los últimos meses (uso de gafas correctoras). Sin antecedentes personales ni familiares de interés, con crecimiento y desarrollo puberal normales. Se realiza fondo de ojo con presencia de edema de papila bilateral y agudeza visual disminuida, por lo que se solicita resonancia magnética (RM) craneal, objetivándose silla turca parcialmente vacía con herniación de LCR a través del diafragma selar. La exploración física es normal y se realiza analítica con perfil hormonal completo (hormonas tiroideas, sexuales, eje corticotropo y somatotropo) sin hallazgos patológicos. Se realiza punción lumbar con una presión de apertura ligeramente elevada para edad. Se completa estudio con analítica de sangre completa con serologías y analítica de orina, todos ellos normales. Se inicia tratamiento con acetazolamida (12 mg/kg/día) para alivio de los síntomas, con buena evolución clínica posterior y con controles posteriores con discreta acidosis metabólica secundaria a tratamiento, que precisa ajuste de tratamiento.

Conclusiones. El síndrome de silla turca vacía primaria (STVP) tiene una prevalencia entre 1,2-11% en edad pediátrica, sin disminución en la esperanza de vida. También existen formas secundarias debidas a tumores, trastornos hematológicos o déficit de PROP-1. Es necesario realizar analítica completa con perfil hormonal y pruebas de imagen para su diagnóstico y descartar causas secundarias. El tratamiento de STVP se basa en medidas de manejo de hipertensión intracraneal, siendo a veces necesario el tratamiento sustitutivo hormonal y reservando la opción quirúrgica en aquellos casos refractarios.

COLURIA Y RABDOMIÓLISIS SÚBITAS EN ESTATUS EPILÉPTICO REFRACTARIO. *Santamaría Sanz PI, Menéndez Bango C, García González M, Gómez Sánchez E, Cuervas-Mons Tejedor M, Oyágüez Ugidos PP, Valencia Ramos J, del Blanco Gómez I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. El síndrome por infusión de propofol (SIP) es una reacción adversa poco frecuente con elevada mortalidad que aparece tras la infusión de dicho fármaco con dosis superiores a 4 mg/kg/h durante más de 48 horas. Se debe sospechar ante la aparición de acidosis metabólica, hiperlactacidemia y rabdomiólisis rápidamente progresivas durante la infusión de dicho fármaco.

Caso clínico. Niño de 13 años que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por parada cardiorrespiratoria (PCR) recuperada en domicilio, secundaria a hipoxia por estatus epiléptico. Antecedentes personales de

epilepsia focal criptogénica refractaria (sospecha de encefalopatía de Rasmussen, tratamiento con ácido valproico y lamotrigina). En UCIP se continúa ventilación mecánica invasiva con parámetros habituales. Precisa soporte inotrópico con dopamina, adrenalina y noradrenalina por datos de bajo gasto cardiaco. A las 24 horas del ingreso se inicia tratamiento anticomitial con varios fármacos por estatus epiléptico refractario, entre ellos propofol a dosis elevadas que se retira a las 36 horas del ingreso tras controlar estatus. El cuarto día presenta de manera progresiva rabdomiólisis, acidosis metabólica, hiperpotasemia, insuficiencia renal aguda y alteraciones electrocardiográficas con arritmias en contexto de SIP. Se inicia hemodifiltración veno-venosa continua y tratamiento de hiperpotasemia, hiperhidratación y rasburicase, con adecuada respuesta. Exploraciones neurológicas seriadas durante el ingreso con Glasgow 3 puntos, ausencia de reflejos y de respuesta cortical en potenciales somatosensoriales, por lo que ante el mal pronóstico neurológico se inician medidas de adecuación del esfuerzo terapéutico y el paciente fallece el quinto día de ingreso acompañado por su familia. Se solicita estudio metabólico durante el ingreso, con resultados postmortem de dos genes asociados al metabolismo del propofol y del citocromo P450 (CYP2C19, CYP2D6).

Conclusiones. El SIP se debe sospechar en pacientes críticos ingresados en UCIP, principalmente con patología neurológica y cardíaca que precisan propofol. Se debe monitorizar y ajustar las dosis del fármaco, reconociendo de manera precoz los signos para iniciar tratamiento. Es importante disponer del análisis genético individual para conocer la susceptibilidad de los pacientes y familiares a posibles reacciones adversas asociadas.

TERAPIA DE PRESIÓN NEGATIVA COMO HERRAMIENTA PARA EL MANEJO DE HERIDAS COMPLEJAS. *Fuentes Martínez S, Rodríguez Ruiz M, Ardela Díaz ED, Pradillos Serna JM, Robles Álvarez I, Tamargo Cuervo A, Álvarez Juan B, Ocaña Alcober C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León.*

Introducción. La terapia de presión negativa tópica constituye una herramienta de ayuda en el cuidado de heridas que, por verse afectadas su integridad funcional o anatómica, suelen necesitar periodos muy prolongados para su cicatrización. El uso de niveles controlados de presión subatmosférica y succión controlada, favore la vascularización y el desbridamiento de las heridas.

Caso clínico. Niño de 12 años que es seguido en consultas de cirugía pediátrica por herida tras quemadura de tercer

grado en parte interna de pierna derecha. Se decidió usar sistemas de presión negativa en dos ciclos de 5 días cada uno. Se objetiva una evolución muy favorable y rápida, sin realizar complicaciones.

Discusión. La terapia de vacío constituye una alternativa al tratamiento convencional, mediante curas y apósitos, de heridas agudas y crónicas que fracasan en el proceso de curación espontánea. Durante los últimos años, la terapia de presión negativa se ha convertido en una herramienta fundamental para el tratamiento de heridas complejas: se trata de un método no invasivo que consigue, mediante presiones negativas controladas, favorecer la cicatrización en un entorno húmedo y aislado, estimulando la neoangiogénesis y el crecimiento de tejido de granulación. Al mismo tiempo, elimina el exceso de líquidos, fluidos y exudados y disminuye la carga bacteriana de las heridas, y por tanto, las posibilidades de sobreinfección. Actualmente, este sistema se considera un pilar fundamental en el manejo de las heridas complejas, con el reto terapéutico importante que muchas veces estas suponen.

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE CON DIAGNÓSTICO FINAL INESPERADO. *Fuentes Martínez S, Robles Álvarez I, Álvarez Juan B, Tamargo Cuervo A, Fernández Fernández D, Pou Blázquez Á, González Molleda S, Alejos Antoñanzas M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León.*

Introducción. El diagnóstico diferencial del dolor abdominal recurrente es amplio: desde alteraciones del ritmo intestinal, el dolor abdominal asociado a la dispepsia, dolores de tipo funcional, como reflejo de afectaciones nefrourológicas o en niñas adolescentes, causas ginecológicas.

Caso clínico. Niña de 12 años que acude a Urgencias por dolor abdominal de dos horas de evolución, a nivel de fosa ilíaca izquierda y suprapúbica, sin datos de irritación peritoneal en la exploración. Refiere episodios similares de varios años de evolución, autolimitados y no acompañados de clínica asociada. Orina macroscópicamente normal, no edemas. Menarquia a los 11 años, con fecha de última regla una semana antes de la consulta. Se decide realización de tira rápida de orina con proteinuria franca que se confirma en sistemático y sedimento de orina, no en rango nefrótico. Se realiza seguimiento en atención primaria quien ante datos de proteinuria ortostática decide derivar a consultas de Nefrología infantil para estudio. Se solicita ecografía con doppler renal con hallazgos de dilatación de la vena renal izquierda y trayecto anormal de la arteria mesentérica superior, compatible con síndrome del cascanueces.

Discusión. El síndrome del cascanueces es una causa poco frecuente de dolor abdominal recurrente, que se produce por un anormal recorrido de la arteria mesentérica superior, que produce la compresión de la vena renal izquierda. Si bien el síntoma guía clásico es la hematuria, que se produce cuando el aumento de la presión venosa provoca pequeñas rupturas del fino tabique que separa las venas y el sistema colector del riñón. Muchos pacientes tienen síntomas durante años sin que se establezca el diagnóstico, por lo que es imprescindible un alto grado de sospecha y valorar esta causa en el diagnóstico diferencial de una hematuria recurrente sin una causa aparente, así como en las proteinurias ortostáticas como ocurre en nuestro caso.

TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSTICO: CASO CLÍNICO. *Miguens Iglesias P, González Carrera E, Fernández Rodríguez H, Álvarez Álvarez N. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El tumor neuroepitelial disembrionárico (DNET) es una neoplasia neuroglial mixta que tiene una incidencia de 0,03/100.000 habitantes, con un pico de incidencia entre los 10 y los 14 años. La crisis epileptiforme es su forma de debut más frecuente.

Caso clínico. Niña de 9 años, sin antecedentes de interés, que presenta episodio paroxístico nocturno consistente en mirada perdida, alteración del comportamiento y vómito, evolucionando a crisis generalizada clónica bilateral. A su llegada a urgencias pediátricas presenta temperatura de 38°C junto a agitación, lenguaje incoherente y midriasis pupilar que alterna con periodos de somnolencia y pupilas isocóricas. Ante sospecha de encefalitis se administra aciclovir intravenoso y se realiza tomografía computerizada (TC) craneal informado verbalmente como accidente cerebro-vascular (ACV) isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se traslada a unidad de cuidados intensivos pediátricos del hospital de referencia activando código ictus. A su llegada se revisan las imágenes de la TC y se reevalúa a la paciente. Ante cuadro compatible con encefalitis como primera posibilidad diagnóstica, se mantiene tratamiento con aciclovir y se completa estudio etiológico con punción lumbar y electroencefalograma sin alteraciones. En la resonancia magnética (RM) cerebral se observa imagen compatible con DNET. Inicia tratamiento con levetiracetam con buena evolución. Mantiene seguimiento en oncología infantil y ha sido derivada a unidad de referencia nacional de cirugía de la epilepsia.

Comentarios. Aportamos este caso para recalcar la importancia de la clínica en el diagnóstico diferencial. Nues-

tra paciente presentaba fiebre además del estado de agitación, situación más compatible con etiología inflamatoria-infecciosa que con un ACV. Además es de interés ya que en el caso de nuestra paciente, además de la crisis epiléptica, la clínica predominante fue la psiquiátrica, no descrita como manifestación habitual del DNET.

MALFORMACIONES EXTERNAS VISIBLES EN SALA DE PARTOS: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Herrera Qui-lón L, Llorente Sanz B, Espinoza Leiva AP, García Barbero E, Urueña Leal MC, Matías del Pozo V, Gómez Beltrán OD, Pino Vázquez A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. Las malformaciones anorrectales son defectos congénitos en las que la porción anorrectal no se encuentra posicionada de forma correcta en el mecanismo esfinteriano del ano. Ocurre aproximadamente en 1/5.000 recién nacidos vivos. Es de predominio masculino y etiología desconocida.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino (35 semanas) de peso adecuado para edad gestacional. Embarazo controlado con antecedente gestacional de APP, recibiendo maduración pulmonar completa con betametasona. Ecografías prenatales normales. Parto eutócico, amniorraxis <24 horas, líquido amniótico claro. Periodo neonatal inmediato sin incidencias. Derivada al nacimiento por visualización de atresia anal y fístula recto-vestibular en sala de partos, resto de exploración física normal. Radiografía abdominal al ingreso con aire en ampolla rectal sin comunicación exterior aparente. Hemodinámica y respiratoriamente estable. Intervenido a las 24 horas de vida, se realiza colostomía más fístula mucosa laparoscópicas a nivel de unión descendente con sigma. A dieta absoluta inicialmente con perfusión glucocálcica iv, se inicia alimentación enteral a través de SNG con fórmula de pretérmino a las 24 horas de la intervención, con buena tolerancia. Colostomía funcionante de bajo débito que no precisó reposición iv. Antibioterapia profiláctica con ampicilina y gentamicina iv tras la cirugía. Recuperación de peso al nacimiento a los 9 días de vida. Ecografía abdominal postquirúrgica normal. Ecocardiografía: CIV muscular media pequeña y FOP. Radiografía de columna normal. Colostograma por fístula mucosa, relleniéndose sigma y canal rectal que presentan aspecto radiológico compatible con colon en desuso. Pendiente realizar anorrectoplastia sagital posterior.

Conclusiones. La atresia anal es una de las patologías clínico-quirúrgicas más comunes a nivel de tubo digestivo, cuyo diagnóstico se basa en una adecuada exploración

física, inspeccionando la zona perineal y comprobando la permeabilidad anal. Es esencial realizar un diagnóstico precoz y tratamiento quirúrgico adecuado, descartando otras patologías congénitas asociadas (VACTERL). Dependiendo del lugar donde haya comunicación del recto con la parte urogenital, se puede predecir si será una corrección primaria con anoplastia o se realizará colostomía con corrección secundaria del defecto anal. En las niñas, la posición de la apertura de la fístula es importante tanto para el diagnóstico como para el pronóstico.

EL “TIEMPO ES CEREBRO” TAMBIÉN EN NIÑOS. *De Castro Vecino MP, Álvarez Juan B, Terroba Seara S, Jiménez González A, Fernández Fernández M, Alejos Antoñanzas M, Tamargo Cuervo A, Valdés Montejo I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León. León.*

Introducción. Los accidentes cerebrovasculares en la edad pediátrica tienen una incidencia de 1-3/100.000 niños/año y una mortalidad del 5% que aumenta a 15% si recidiva. La causa más frecuente es la arteriopatía cerebral focal. El principal problema es el desafío diagnóstico que supone, por la variabilidad en la presentación clínica y la disponibilidad de adquisición de neuroimágenes diagnósticas urgentes.

Caso clínico. Mujer de 12 años sana, acude al Servicio de Urgencias (SU) tras episodio de 1 hora de evolución de disminución del nivel de conciencia, afasia y hemiparesia derecha de inicio brusco con recuperación posterior. Se realiza TAC craneal, tóxicos en orina y analítica de urgencia normales. Ingresa para monitorización estudio. AngioRNM a las 12 horas, donde se identifica lesión isquémica en los núcleos lenticular y caudado izquierdo del territorio de arteria cerebral media (ACM) izquierda (ASPECTS 8). Asimetría en el calibre y flujo de la arteria carótida interna (ACI) izquierda, con engrosamiento mural difuso extenso. Con diagnóstico de ictus isquémico ingresa en UCIP, se realiza punción lumbar e inicia tratamiento con corticoides, aciclovir y antiagregación. A las 24 horas presenta nuevo episodio de 30 minutos de hemiparesia derecha, disartria y desviación de la comisura bucal hacia la izquierda (PEDNIHSS 7), se activa Código Ictus y se repite AngioRNM con nuevas lesiones isquémicas hiperagudas en el territorio de la ACM izquierda, persistiendo el engrosamiento de la pared de la ACI (ASPECTS 5), diagnóstico de arteriopatía focal inflamatoria. Se reajusta el tratamiento con megabolos de corticoides (1g/día), inicia levetiracetam y nifedipino. Posteriormente estable (PEDNIHSS 0). Neuroimagen de control con mejoría de las lesiones isquémicas y persistencia de arteriopatía focal inflamatoria

de ACM y ACI. Se mantiene tratamiento con corticoides en descenso y nifedipino durante 3 meses, con suspensión posterior. Actualmente no presenta ningún tipo de secuelas y continúa su tratamiento con AAS y levetiacetam.

Discusión y conclusiones. La conciencia sobre los síntomas iniciales, la implementación de protocolos de código de ictus pediátricos utilizando AngioRNM como primera prueba de imagen y el manejo adaptado en la fase aguda, son los elementos clave para mejorar el manejo del ACV pediátrico.

ÚLCERAS GENITALES NO SECUNDARIAS A TRANSMISIÓN SEXUAL. ÚLCERA DE LIPSCHÜLTZ. *Rubio Granda A¹, Martín Pino S¹, Delgado Nicolás S¹, Lobeiras Tunón A², Álvarez Álvarez N², González Sánchez M³. ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría y áreas específicas. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ³Área de Pediatría. Centro de Salud El Coto, Gijón.*

Introducción. Las úlceras vulvares son lesiones genitales generalmente secundarias a enfermedades de transmisión sexual. En el caso de la niñas y adolescentes, las causas más frecuentes son las infecciones por herpes virus y la aftosis. A principios del siglo XX, el dermatólogo austriaco Benjamin Lipschütz describió un tipo de úlceras genitales no venéreas, de curso agudo y autolimitado, asociadas frecuentemente a síntomas sistémicos.

Caso clínico. Paciente de 11 años, a tratamiento con levotiroxina por hipotiroidismo, que consulta por lesión a nivel vulvar de 2 días de evolución e imposibilidad para la micción de 24 horas de evolución. Niega fiebre u otros síntomas sistémicos. Niega relaciones sexuales u otras conductas de riesgo. A la exploración se visualiza una única lesión eritematosa y supurativa en labio mayor derecho (*Fig. 1*), sin otros hallazgo patológicos. Se recogen exudados de la lesión y vaginales para estudio de enfermedades de



Figura 1.

transmisión sexual (incluyendo *C. trachomatis*, herpes virus, papilomavirus y gonococo) siendo todas ellas negativas. Se realiza cura local y sondaje evacuador. La paciente es dada de alta con tratamiento con anestésico local y analgesia vía oral para control del dolor con importante mejoría a los 3 días de inicio del tratamiento e involución progresiva de la lesión hasta su desaparición pasados 7 días.

Comentarios. La úlcera de Lipschütz o *ulcus vulvae acutum* es un proceso autolimitado y benigno con baja incidencia de etiología idiopática. Se trata de una entidad infra-diagnosticada en pediatría, aunque debemos sospecharla en niñas y adolescentes que no hayan iniciado las relaciones sexuales y acudan con una úlcera genital, especialmente si se asocia a síntomas sistémicos.

ERITEMA NODOSO A PROPÓSITO DE UN CASO.

Pérez Arnaiz L, Gonzalo San Esteban A, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C, Menéndez Bango C, Barbadillo Mariscal B, Domínguez Sánchez P, de Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. El eritema nodoso (EN) es una paniculitis septal sin vasculitis asociada. Presenta una prevalencia de 1-5 por cada 100.000 habitantes, siendo excepcional en niños menores de 2 años. En el 50% de los casos la etiología es desconocida, siendo las infecciones la causa más frecuente en pediatría.

Caso clínico. Paciente mujer de 12 años de edad ingresa por nódulos subcutáneos, eritematosos, dolorosos, indurados y calientes, de predominio en zona pretibial de ambas extremidades inferiores. Presenta un nódulo de similares características en antebrazo izquierdo. Asocia dolor de EEII con la bipedestación. Afebril. Lesiones aftosas en arcada superior. No antecedentes de tosedores crónicos en la familia. No ingesta de fármacos. No refiere vacunación reciente. Se realiza: analítica sanguínea con predominio de neutrófilos, PCR: 9 y VSG: 10. Test de tuberculina, frotis faríngeo y Rx de tórax sin alteraciones. Serología de toxoplasmosis, hepatitis A y C: negativas, CMV Ig G: positiva, IgM: negativa. IgM anticápside Epstein Barr virus: positiva, IgG Epstein Barr virus EBNA: positivo. ANAS, IgG e IgM Anticardiolipina, IgG e IgM antiB2-glicoproteína: negativos. ASLO: 53,1. Se diagnostica de Eritema Nodoso asociado a infección aguda por VEB. Permanece ingresada durante 3 días, con tratamiento sintomático y evolución favorable. Se valora una semana después y se observa desaparición de la mayoría de los nódulos, quedando alguna lesión residual indolora de coloración violácea en zona pretibial.

Conclusiones. El EN puede ser una manifestación cutánea asociada a numerosos procesos: infecciones, fármacos, vacunas, enfermedades sistémicas... Se debe realizar una anamnesis detallada junto con una exploración física completa. Será necesario realizar pruebas complementarias que nos ayuden a investigar su etiología. El EN es un cuadro autolimitado que precisa tratamiento sintomático.

GASTROSTOMÍA ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA, UN PROCEDIMIENTO SEGURO NO EXENTO DE COMPLICACIONES.

Galvañ Félix Y, Echeverría Carrillo. JA, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) es un método seguro y poco cruento de asegurar la nutrición enteral en pacientes pediátricos con patología compleja. Puede asociar complicaciones tanto intraoperatorias como postoperatorias, siendo las más frecuentes el enrojecimiento y formación de granulomas periestomales. Presentamos el caso de una paciente con migración del setón de gastrostomía, una complicación infrecuente, pero que puede repararse sin una nueva intervención quirúrgica si se actúa de forma precoz.

Caso clínico. Paciente de 15 años con tetraparesia espástica en tratamiento con toxina botulínica que precisa CPAP domiciliaria continua por citomegalovirus congénito, portadora de PEG desde los 4 años de vida para soporte nutricional y medicación. Es normofuncionante hasta el momento actual, en el que por las características de la paciente (escoliosis severa) precisa nueva localización al provocar molestias en el reborde costal. Se procede a retirada de la gastrostomía previa para cierre espontáneo de la misma, y colocación endoscópica de una nueva PEG bajo anestesia general sin incidencias. A la cuarta semana postoperatoria la paciente comienza a presentar dolor durante su utilización y salida del material infundido perigastrostomía. Ante la sospecha de extrusión de la gastrostomía, se realiza una endoscopia digestiva alta exploradora bajo sedación, confirmando la extrusión de la PEG de la luz gástrica, que se localiza en la pared abdominal. Se introduce una guía a través de la misma, que se utiliza para recambiarla por un nuevo dispositivo con balón bajo visión directa. El procedimiento transcurre sin incidencias permitiendo el uso del nuevo dispositivo inmediatamente tras su colocación. La paciente es dada de alta a su domicilio esa misma tarde y no ha presentado otros indicios de malposición o malfunción posteriormente.

Conclusiones. La colocación de una PEG es un procedimiento seguro pero no está exenta de complicaciones. Las más frecuentes y leves se resuelven de manera ambulatoria sin necesidad de re intervención quirúrgica. Con un alto índice de sospecha y una rápida actuación en aquellas menos frecuentes, también es posible un manejo ambulatorio sin cirugía. Esto permite no interrumpir el uso del dispositivo, otorgando a su colocación un balance riesgo/beneficio positivo.

¿DIFERENCIAMOS LA CIFOSIS DE SCHEUERMANN DE LA CIFOSIS POSTURAL? *Espinoza Leiva AP¹, Vázquez Fernández ME², Librán Peña A, Acevedo Vega JR¹, Rodríguez del Rosario S¹, Goetz Sanz C¹, Morales Alberto L¹, Aldana Villamañán I¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²Centro de Salud Circunvalación. Valladolid.

Introducción. La cifosis de Scheuermann es la segunda causa de deformidad de la columna vertebral y de dorsalgia en niños y adolescentes. La incidencia varía entre 0.4 al 8,3% de la población, con ligero predominio masculino, habitualmente entre 10-12 años. Se describen dos tipos: la más frecuente, la tipo I (clásico) de localización torácica. La tipo II, toracolumbar que posee mayor riesgo de progresión. La etiología es aún incierta, aunque se considera de origen hereditario con influencia de factores mecánicos. La medición de la cifosis y un acuñamiento mayor a los 5° en al menos 3 vertebras consecutivas en el apex de la cifosis, objetivadas mediante telerradiografía son diagnóstico. Son comunes la presencia de otros hallazgos radiológicos con alteraciones morfológicas de la columna vertebral. Existe incertidumbre sobre el tratamiento conservador o quirúrgico.

Caso clínico. Paciente masculino de 12 años, con trastorno del lenguaje y discapacidad cognitiva. Refiere dolor de espalda intermitente de 2 años de evolución, exacerbados con la sedestación o bipedestación prolongada, que ceden con paracetamol. En la exploración física pectus carinatum y una hipercifosis dorsal marcada no corregible. Se solicita una teleradiografía de columna total, donde se objetiva hipercifosis dorsal D3 a D11 con acuñamiento anterior de las vértebras D9 a D12, además de escoliosis dorsolumbar D9 a L2. Se deriva al servicio de traumatología donde se solicita una resonancia magnética. A nivel dorsal reporta en plano sagital, pequeñas herniaciones intraesponjosas (o de Schmorl) desde T9 hasta T12 compatible con Scheuermann. A nivel lumbar marcada lordosis y nodulos de Schmorl en los platillos vertebrales L4 y L5. Se deriva a rehabilitación.

Se prescribe un corsé y realizar ejercicios anticifosantes, con poca adherencia terapéutica.

Discusión. La enfermedad de Scheuermann es una enfermedad infradiagnosticada, se debe sospechar ante la presencia de dolor crónico de espalda en la edad prepuberal o identificarla durante la exploración. Es de vital importancia diferenciarla de la cifosis postural, que se corrige con la extensión del tronco y de carácter benigno. La cifosis dorsal es menos angular y más redondeada y no presentan las imágenes radiológicas de la enfermedad de Scheuermann.

EXANTEMA PURPÚRICO EN LACTANTE ¿QUÉ SOSPECHAMOS? *Alonso Ferrero J¹, Aldana Villamañán I², Carranza Ferrer J², García Montero M², García Saseto P², Hernández Garrido S¹.* ¹Centro de Salud La Victoria. Valladolid. ²Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La patología dermatológica en Pediatría es uno de los motivos más frecuentes de consulta, tanto en Atención Primaria como en Urgencias Pediátricas. Son múltiples las causas de aparición de exantema: fármacos, infecciones, enfermedades sistémicas, entre otros. Es importante conocerlos para realizar un diagnóstico, tratamiento y seguimiento adecuados.

Caso clínico. Lactante mujer de 8 meses de edad correctamente vacunada y sin antecedentes de interés que consulta en Atención Primaria por cuadro catarral de una semana de evolución con febrícula de 37,5°C e irritabilidad. Se objetiva una otitis media aguda, por lo que se pauta ibuprofeno y amoxicilina durante 7 días. A las 24 horas de finalizar la antibioterapia, presenta un exantema maculoso, eritematoso, generalizado, no pruriginoso, confluyente, que desaparece a la digitopresión y mínimamente sobrelevado. La paciente continúa con mucosidad nasal, por lo que se pauta tratamiento sintomático. En las siguientes 24 horas, acude a Urgencias Pediátricas por aparición de fiebre de hasta 39°C y aumento del exantema, afectando más a zonas acras y asociando edema en dorso de manos y pies. Aparecen lesiones con componente purpúrico que blanquean parcialmente a la presión, por lo que se realiza una analítica sanguínea compatible con viriasis sin elevación de reactantes de fase aguda (15.890 leucocitos/ml, 44,2% linfocitos, 51,9% neutrófilos, 348.000 plaquetas/ml, PCR 1,12 mg/L), serologías víricas y hemocultivo negativos, sistemático de orina negativo, positividad de enterorinovirus en frotis faríngeo. La paciente mantiene en todo momento un excelente estado general y signos meníngeos negativos. Exploración del resto de aparatos dentro de

la normalidad. Ante la sospecha diagnóstica de edema agudo hemorrágico del lactante, se da de alta con controles posteriores consensuados entre Urgencias Pediátricas y Atención Primaria. La evolución del cuadro fue favorable, la fiebre desapareció a las 36 horas y el exantema fue resolviéndose hasta su desaparición a los 12 días de su inicio.

Conclusiones. El edema agudo hemorrágico del lactante es una vasculitis de pequeño vaso infrecuente que aparece en lactantes de 3-24 meses sin claro desencadenante. Presentan lesiones cutáneas sobrelevadas con coloración violácea, con localización típica en pabellones auriculares y partes acras. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y se debe realizar un diagnóstico diferencial con la púrpura de Schönlein-Henoch. Tiene un pronóstico excelente con resolución en 1-3 semanas.

VÓMITOS: ¿OTRA GASTROENTERITIS MÁS? *Fernández Morán E, Megido Armada A, Fernández López A, Corujo Murga P, Vega López L, García Fernández S, Díaz García P, Blanco Lago R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los quistes aracnoideos constituyen alrededor del 1% de todas las lesiones intracraneales. El 90% se diagnostican en las dos primeras décadas de vida y se creen secundarias a un defecto embrionario en el desarrollo del espacio subaracnoideo.

Caso clínico. Niña de 13 años, sin antecedentes de interés, que consulta por diplopía binocular junto con torpeza motora gruesa de una semana en el contexto de vómitos matutinos de 2 meses de evolución. Fue valorada por clínica emética matutina aislada, con impresión clínica de gastroenteritis. De manera progresiva se instaura torpeza motora a la marcha. En la exploración destaca ptosis derecha, nistagmus horizontal en la mirada extrema derecha y marcha con aumento de la base de sustentación y tándem inestable. Se realiza fondo de ojo, objetivando papiledema bilateral y hemorragias en astilla. Se solicita TAC craneal con hallazgos de hidrocefalia tetracameral. Se interviene de urgencia para colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal. Se completan estudios con resonancia magnética cráneo – medular donde se objetiva una lesión quística en cuarto ventrículo que desplaza fosa posterior, compatible con quiste aracnoideo. Resección en segundo tiempo del quiste, que se complica con hematoma cerebeloso postquirúrgico, con resolución espontánea progresiva y normalización de la exploración neurológica. Tras 21 días de ingreso finalmente es dada de alta, permaneciendo asintomática en la actualidad.

Conclusiones. Los vómitos matutinos pueden ser un signo clínico de hipertensión intracraneal. Ante cualquier paciente que consulta por vómitos no debe faltar una anamnesis dirigida a descartar síntomas neurológicos y una exploración física detallada.

RITMO NODAL ACELERADO: UN RITMO RARO EN EL NIÑO SANO. *Zarandona Leguina S¹, Pérez Santaolalla E¹, Maldonado Toral MJ¹, Montero Macarro JM², Menéndez Bango C¹, Santamaría Sanz PI¹, Iglesias Rodríguez M¹, Gonzalo San Esteban A¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ²Centro de Salud Cristóbal Acosta. Gerencia de Atención Primaria. Burgos.*

Introducción. La taquicardia ectópica de la unión se produce por aumento del automatismo en un foco situado en el nodo auriculoventricular (AV). La situación más frecuente en la que podemos encontrar este ritmo es en el postoperatorio cardiaco, pero también puede ser congénita o focal paroxística o no paroxística (ritmo nodal acelerado). El ritmo nodal acelerado es más común en adultos y suele ser secundario a isquemia aguda de miocardio, intoxicación digitalica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, carditis reumática, alteraciones electrolíticas o postoperatorio cardiaco. Es raro verlo en niños. Se caracteriza por ritmo con QRS estrecho con frecuencia cardiaca (FC) variable, ondas P ausentes o invertidas tras complejos QRS o disociación AV. En los casos en los que exista repercusión hemodinámica se precisará tratamiento médico con amiodarona, betabloqueantes o flecainida entre otros y en algunos casos estudio electrofisiológico y ablación.

Caso clínico. Niña de 6 años remitida por su pediatra de atención primaria por alteración en electrocardiograma (ECG) realizado por arritmia en exploración rutinaria del niño sano. No refiere procesos infecciosos intercurrentes, consumo de fármacos, antecedente de cirugía cardíaca ni otros antecedentes personales de interés. No antecedentes familiares de interés. Se encuentra asintomática. Tanto en el ECG como en el holterECG presenta ritmo arritmico con QRS estrecho y disociación AV con ondas P de morfología sinusal. La ecocardiografía es normal en anatomía y función y la analítica sanguínea no muestra alteraciones. Ante datos de la anamnesis y resultados de las pruebas complementarias se considera que se trata de un ritmo nodal acelerado con bloqueo de la conducción ventrículo-auricular. Ante la ausencia de síntomas y repercusión hemodinámica se realizará control clínico, ecocardiográfico y holterECG.

Conclusiones. La situación más frecuente en la que se da la taquicardia ectópica de la unión en edad pediátrica es

en el postoperatorio cardiaco. El ritmo nodal acelerado es un ritmo raro en el niño sano. La presencia de síntomas se relaciona con FC elevadas. En caso de repercusión hemodinámica clínica o ecocardiográfica será necesario tratamiento médico e incluso ablación. En los casos asintomáticos se mantiene una actitud expectante con controles.

TUMORACIÓN RECIDIVANTE EN CAVIDAD ORAL. A PROPÓSITO DE 2 CASOS. *de Felipe Pérez M, Carranza Ferrer J, Gutiérrez Zamorano M, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Acevedo Vega JR, Morales Moreno AJ, López Allúe L. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. Una ránula es un tumor benigno pseudoquistico redondeado, unilateral y blando en el suelo de la boca, de contenido seromucoso, con origen en la glándula salival sublingual por extravasación de mucus debido a traumatismo, cirugía o anomalías congénitas. Las ránulas cervicales sobrepasan el músculo milohioideo, ocupando el espacio submaxilar o parafaríngeo. Afecta a niños y adultos jóvenes y es más frecuente en varones (2:1).

Casos clínicos. Caso 1. Paciente de 13 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por bultoma indoloro y eritematoso de 3x1,5 cm en región sublingual derecha de 7 días de evolución con aumento del tamaño rápidamente progresivo en las últimas 48 horas con aparición súbita de dolor. Celda submaxilar dolorosa a la palpación. Tras el diagnóstico de ránula sublingual se realiza PAAF para drenaje de contenido mucoso. Recidiva de la tumoración, alcanzando un tamaño máximo de 2 cm, en dos ocasiones más durante la semana posterior, con dolor a la movilización lingual, odinofagia y encontrándose afebril en todo momento. Nuevo drenaje mediante PAAF, sin complicaciones. Se programa cirugía que no llega a realizarse por resolución espontánea a los 2 meses.

Caso 2. Paciente de 4 años de edad, sin antecedentes personales de interés, valorado por Cirugía Pediátrica por tumoración sublingual izquierda tras traumatismo mandibular. Resolución espontánea a las 6 semanas, con ecografía sin hallazgos patológicos. Recidiva 4 meses después, con dificultad para la protrusión lingual, sialorrea y dolor. En resonancia magnética, se objetiva una lesión sublingual bilobulada de 50 mm de longitud máxima. Se programa cirugía que finalmente no se lleva a cabo por resolución espontánea.

Conclusiones. Si bien, el diagnóstico de la ránula es fundamentalmente clínico, ante dudas diagnósticas puede ser recomendable la realización de pruebas de imagen

para definir su origen y localización y diferenciarla de otras tumoraciones más profundas como los hemangiomas, los quistes dermoides o los higromas quísticos. El tratamiento de elección es quirúrgico, recomendándose la marsupialización modificada frente a la exéresis simple por presentar menor tasa de recidivas, situación que suele ser la norma en aquellos casos en los que se decide actitud conservadora.

HIPERTENSIÓN PULMONAR Y CIRUGÍA URGENTE ORL. *Gonzalo San Esteban A¹, Pérez Arnáiz L¹, Soltero Carrasco JF², Zarandona Leguina S¹, Barbadillo Mariscal B¹, Del Blanco Gómez I¹, García González M¹, Gómez Sáiz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Introducción. El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) constituye una de las patologías respiratorias más prevalentes en la edad pediátrica, situándose entre 1-5% de nuestra población, aumentando hasta el 46,6% en pacientes obesos. Puede producir graves comorbilidades como hipertensión pulmonar (HTP), trastornos de conducta, déficits cognitivos o retraso en el crecimiento.

Caso clínico. Lactante de 21 meses que acude a Urgencias pediátricas por dificultad respiratoria presentando una saturación basal de oxígeno de 88%. En la exploración física se objetiva un score de gravedad para broncoespasmo con un soplo sistólico II/VI. La gasometría venosa muestra una acidosis respiratoria compensada con un bicarbonato muy elevado (HCO₃ 35,5 mmol/L) como dato de hipoventilación crónica y la radiografía de tórax constata cardiomegalia. La anamnesis pone de manifiesto que presenta un sueño superficial con despertares frecuentes, ronquido y respiración bucal. La ecocardiografía muestra dilatación de cavidades derechas con HTP moderada. En la valoración por ORL con fibroscopia se observa una hipertrofia adenoidea grado IV con completa obstrucción de ambas coanas y rinofaringe. Requiere estabilización en UCIP con ventilación mecánica no invasiva presentando, aun así, episodios de apnea y desaturaciones graves por lo que se indica adenoidectomía urgente. La evolución posterior es favorable ya que presenta una buena ganancia pondero-estatural y una gran mejoría subjetiva de la estructura del sueño, pendiente de realizar estudio polisomnográfico diferido de cirugía.

Comentarios. Dado que el SAHS en la edad pediátrica presenta una elevada prevalencia con un aumento en el número de casos diagnosticados en la actualidad, sumado a las importantes comorbilidades que pueden aparecer, es vital el reconocimiento precoz y el adecuado tratamiento

del mismo. Por ello, se recomienda que en los controles de salud, se investigue la calidad del sueño en todos los niños.

LUXACIÓN DE RODILLA EN RECIÉN NACIDA: UNA MALFORMACIÓN CONGÉNITA RARA. López Salas E, Martínez Díaz S, Iglesias Rodríguez M, Pérez Arnáiz L, Arnáez Solís J, Corpa Alcalde A, Trueba Sánchez L, González Gallego S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La luxación congénita de rodilla (o *genu recurvatum* congénito) es una patología rara, con una incidencia de 1 de cada 100.000 recién nacidos vivos, de predominio en mujeres. Consiste en el desplazamiento anterior de la tibia con respecto a los cóndilos femorales, que se manifiesta como una rodilla en hiperextensión. Se ha relacionado con diversas etiologías, desde factores mecánicos intraútero (presentación de nalgas, oligoamnios) hasta alteraciones genéticas. La radiografía simple apoya el diagnóstico. La clasificación de Leveuf y Pais divide según exista desplazamiento leve (grado I), subluxación (grado II) o luxación completa (grado III). Puede aparecer aislada, asociada a otras malformaciones musculoesqueléticas (principalmente displasia del desarrollo de la cadera, pero también alteraciones del pie, codo, etc.) o como parte de diferentes síndromes (Marfan, Ehlers-Danlos, Larsen, etc.). El tratamiento incluye métodos ortopédicos, rehabilitación y/o cirugía.

Caso clínico. Recién nacida a término con adecuado peso para la edad gestacional sin antecedentes familiares ni obstétricos de interés (incluyendo presentación cefálica y ausencia de oligoamnios). En la exploración neonatal inicial se objetiva una rodilla izquierda en actitud de hiperextensión y un pie zambo derecho postural reducible. Resto normal, incluyendo maniobras de Barlow y Ortolani. La radiografía simple confirma una luxación congénita de rodilla izquierda grado III (completa). Se interconsulta a Traumatología y Ortopedia, que realiza reducción cerrada en las primeras horas de vida e inicia tratamiento con férulas inguinopédicas seriadas en flexión gradual, que se retiran a las 4 semanas. Posteriormente, comienza tratamiento rehabilitador. Se solicita una ecografía de cadera, sin alteraciones. La evolución es favorable, presentando a los 3 meses de vida movilidad articular completa.

Conclusiones:

- El principal interés de la luxación congénita de rodilla radica en su escasa incidencia y en la poca experiencia en relación a su manejo. En general, el tratamiento ortopédico precoz reduce la necesidad de corrección quirúrgica. En nuestro caso, la paciente ha presentado una buena

evolución hasta la fecha con tratamiento conservador (ortopédico y fisioterápico).

- Por último, en todos los casos debe realizarse una exploración secundaria dirigida a buscar otras anomalías, ya que puede ir asociada a diferentes malformaciones y síndromes. La paciente presentaba al nacimiento únicamente un pie zambo derecho flexible, sin alteraciones externas sindrómicas y con una ecografía de caderas normal, por lo que de momento se mantiene el seguimiento y se ha decidido no ampliar estudios.

CUTIS VERTICIS GYRATA: A PROPÓSITO DE UN CASO EN ATENCIÓN PRIMARIA PEDIÁTRICA. De Pablo García, M¹, Alonso Díaz J, García García MD², Revelles Peñas L³, Santos-Briz Terrón A⁴, Martín Galache M¹, Escalona Gil AM¹, Alcubilla García L¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. *Cutis Verticis Gyrata* (CVG) constituye un síndrome neurocutáneo que se caracteriza por la disposición del cuero cabelludo en pliegues y surcos hundidos que recuerdan a las circunvoluciones encefálicas. CVG se puede catalogar como esencial y no esencial (primaria y secundaria) según se asocie o no a otras manifestaciones y repercusiones sistémicas, distintas del cuero cabelludo. Por su etiología, se relaciona con varias enfermedades, tales como alteraciones endocrinológicas (como la enfermedad de Graves y casos de acromegalia), deficiencias intelectuales y resistencia a fármacos antiepilépticos, dermatitis atópica crónica, enfermedad inflamatoria intestinal, leucemias e implantes cocleares.

Caso clínico. Mujer de 13 años que acude a la consulta de Atención Primaria Pediátrica por la aparición lenta y gradual de nódulos subcutáneos de 3 cm de diámetro en el cuero cabelludo, de localización frontotemporal bilateral, sin pérdida de cabello. No presentaba ningún otro síntoma acompañante. Como antecedentes personales presentaba diabetes mellitus tipo 2 y obesidad (IMC=39). Se deriva al servicio de Dermatología donde observan que sus lesiones describen circunvoluciones de aspecto cerebriiforme. Se biopsian y se concluye la compatibilidad diagnóstica con *Cutis Verticis Gyrata*.

Conclusiones. CVG es una condición benigna, rara e idiopática en la mayoría de los casos. Sin embargo, lleva asociada una gran repercusión psicológica que puede dificultar las interacciones sociales del paciente, de máxima relevancia sobre todo en la edad pediátrica. No hay un tratamiento esta-

blecido, aunque se puede valorar la intervención quirúrgico-estética en casos seleccionados.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DERRAME PLEURAL. *Calleja Ibáñez M, López Salas E, Cuervas-Mons Tejedor M, Blanco Barrio A, Iglesias Rodríguez M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Pérez Salas S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos*

Introducción. El derrame pleural (DP) se define como la acumulación de líquido en el espacio pleural. En pediatría la causa más frecuente es la infecciosa pero hay que tener presente otras patologías potencialmente más graves como los traumatismos torácicos o los procesos linfoproliferativos. Para orientar el diagnóstico es importante realizar una prueba de imagen y obtener muestras del líquido pleural. A propósito de un caso revisamos el manejo y el diagnóstico diferencial del DP.

Caso clínico. Varón de 12 años que consulta por disnea de esfuerzo de 2 semanas de evolución asociando síntomas constitucionales y algo de tos. A la auscultación marcada hipoventilación en campo pulmonar derecho, por lo que se solicita radiografía de tórax y ecografía pulmonar objetivándose DP masivo derecho con atelectasia/consolidación, DP posterobasal izquierdo de 10 mm y pericárdico de 10 mm. Ante estos hallazgos se decidió ingreso en la UCIP para colocación de drenaje pleural, inicio de ventilación mecánica no invasiva y antibioterapia empírica con Cefotaxima (200 mg/kg/día) y Clindamicina (40 mg/kg/día). Preciso soporte respiratorio no invasivo (parámetros máximos BiPAP con IPAP 11 cmH₂O y

EPAP 7 cmH₂O y FiO₂ 65%) durante 7 días, siendo necesario al 5º día de ingreso la colocación de un drenaje en hemitórax izquierdo. A los 10 días retirada de ambos drenajes y alta a Planta. Se completó el estudio con TAC torácico, PET TAC, citología y cultivos de líquido pleural, punción lumbar y estudio de médula ósea, ecografía abdominal, testicular y cardiaca y biopsia ganglionar. Finalmente se diagnosticó de leucemia aguda linfoblástica T de riesgo intermedio estando actualmente en tratamiento quimioterápico.

Conclusión. Ante derrames pleurales de etiología no clara, es importante incluir en el diagnóstico diferencial los procesos neoplásicos. Para aclarar la etiología no hay que olvidarse de enviar muestra para cultivar y sobre todo citología del líquido pleural.

ANÁLISIS DE TASAS DE LACTANCIA EN MATERNIDAD EN PARTOS MÚLTIPLES Y LOS CONDICIONANTES RELACIONADOS. *Gil Calderón FJ, Pérez Salas S, García Miralles L, Cordobilla P, Martínez I, Calleja Ibáñez M, Mañaricua A, de Frutos C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Objetivo. Comparar las tasas de LM en Maternidad en RN de gestaciones múltiples (RNGM) con el resto de población, y determinar qué factores perinatales influyen.

Pacientes y métodos. Recogida prospectiva de datos perinatales y de lactancia de todos los RN de nuestra maternidad durante 27 meses (julio-2019/octubre-2021), incluyendo 3.174 RN. Se comparan datos de RNGM con el resto de RN, con los resultados que figuran en la *tabla I*.

TABLA I. RESULTADOS

		Múltiples	Únicos	P	
		63 (2%)	3.111 (98%)		
Perinatal	LM previa (años; n, %)	22 (75,9%)	1.432 (89%)	<0,05	
	Cesáreas (n, %)	34 (54%)	507 (16,3%)	<0,05	
	EG (media, DES)	36,73 (0,9)	39,3 (1,35)	<0,00	
	Peso RN (media, DES)	2.521,6 (298)	3.273,8 (428)	<0,00	
Lactancia (%)	Ingreso	LME	12,70%	71,17%	<0,05
		LMS	80,95%	23,08%	<0,05
		LA	6,35%	5,66%	>0,05
	Alta	LME	28,57%	84,47%	<0,05
		LMS	58,73%	8,04%	<0,05
		LA	12,70%	7,46%	>0,05
% Pérdida de peso (media, DES)		3,63% (0,03)	4,98% (0,03)	0,002	

Conclusiones:

- Los RNGM presentan tasa de LM exclusiva significativamente inferiores a las alcanzadas por los no-múltiples, concurriendo en ellos muchos factores que dificultan la LM: tasa de cesáreas, bajo peso al nacimiento y menores edades gestacionales (EG).
- La tasa de LA (lactancia artificial) fue similar en ambos grupos, poniendo de manifiesto el interés de estas madres por la LM sobre la LA.
- En este grupo de familias, el objetivo en Maternidad puede no ser la LME, sino la oferta de los apoyos necesarios para que consigan la mejor LM posible.

REBOTE SEROLÓGICO TRAS FINALIZAR EL TRATAMIENTO EN UN CASO DE TOXOPLASOMOSIS CONGÉNITA: ¿ESTAMOS ANTE UNA RECAÍDA? López Salas E, de Frutos Martínez MC, Santamaría Sanz PI, Obregón Asenjo M, Pérez Arnáiz L, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C, Mañaricúa Arnáiz A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La toxoplasmosis congénita se produce por transmisión trasplacentaria de *Toxoplasma gondii* (*T. gondii*) al feto tras la primoinfección materna en el embarazo. El riesgo de infección fetal aumenta con la edad gestacional, mientras que la gravedad del cuadro disminuye. La positividad de IgM/IgA o de la PCR frente a *T. gondii* (sangre, orina, líquido cefalorraquídeo) confirma el diagnóstico neonatal, si bien el mismo muchas veces es complicado, ya que los resultados pueden ser falsamente negativos. En estos casos, la infección congénita se puede constatar por persistencia de IgG tras el año de vida. Las lesiones coriorretinianas y encefálicas son las más típicas, pero lo más frecuente es la infección asintomática del tercer trimestre. Si esta última no se trata, sin embargo, hasta un 80% desarrollarán secuelas visuales o neurológicas.

Caso clínico. Recién nacida a término con antecedente de infección materna gestacional por *T. gondii* en tercer trimestre, documentada por seroconversión de IgG con IgM positiva. La madre recibe espiramicina hasta el parto. La exploración física neonatal es normal, mostrándose la recién nacida asintomática. La sospecha de infección congénita se establece tras obtenerse líquido cefalorraquídeo con datos de hiperproteinorraquia y pleiocitosis linfocítica, y se confirma con una serología IgG e IgM frente a *T. gondii* positiva. El resto de pruebas complementarias neonatales son negativas (hemograma, bioquímica sanguínea, fondo de ojo, ecografía transfontanelar, resonancia magnética cerebral, cribado

auditivo y PCR *T. gondii* en orina, sangre y líquido cefalorraquídeo). Recibe tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y ácido fólico doce meses, persistiendo IgG tras este periodo, lo cual reafirma el diagnóstico. Tres meses después de finalizar el tratamiento, sin embargo, presenta una importante elevación de los niveles de IgG (1.033 UI/ml previos, hasta 19.703 UI/ml). Como consecuencia, se refuerzan los controles, no detectándose alteraciones en el fondo de ojo ni otros datos sugestivos de reactivación.

Conclusiones. La elevación de IgG frente a *T. gondii* tras finalizar el tratamiento está bien descrita en la literatura y su significado es incierto. A día de hoy, solo se aconseja revisar el fondo de ojo y reforzar el seguimiento. Además, independientemente de esto, en todos los pacientes se recomienda un seguimiento multidisciplinar estrecho (clínico, analítico, serológico, oftalmológico, auditivo) hasta pasada la pubertad. Con una edad actual de 7 años, la paciente presenta un neurodesarrollo normal, sin alteraciones visuales ni otras incidencias en los controles.

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO. A PROPÓSITO DE UN CASO. Barbadillo Mariscal B, Mañaricúa Arnáiz A, García Miralles L, Iglesias Rodríguez M, Echeverría Carrillo JA, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, De la Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia de carácter benigno muy poco frecuente en edad pediátrica. Su etiología es desconocida y la localización más habitual es pulmonar. A nivel del tracto urinario, la vejiga es el órgano más afectado, siendo la hematuria macroscópica la principal forma de presentación. La clínica y las pruebas de imagen no son concluyentes por lo que es necesaria la confirmación anatomopatológica que permite descartar otras entidades malignas más frecuentes como el rhabdomioma. A nivel histológico, se caracteriza por la presencia de células fusiformes e infiltrado inflamatorio. La cirugía es la principal opción terapéutica y aunque la evolución es favorable y rara vez metastatizan, tienden a la recurrencia local, por lo que es importante un seguimiento estrecho.

Caso clínico. Lactante de 12 meses sin antecedentes de interés, derivado a la consulta de nefrología por accesos de dolor abdominal en relación con la micción y la defecación y con un chorro miccional entrecortado de 3 semanas de evolución. En la exploración física presenta elevación de la tensión arterial, dolor suprapúbico con la palpación y una

micción por goteo que asocia llanto intenso. Tras descartar una posible infección urinaria, se realiza una ecografía abdominal que muestra ureterohidronefrosis bilateral grado III-IV y una vejiga con engrosamiento mural irregular, confirmándose con resonancia magnética. Como estudio de extensión, se realiza una TAC de tórax que descarta afectación a este nivel. Se realiza la toma de biopsias mediante cistotomía con estudio anatomopatológico compatible con TMI. Siendo un tumor localizado, se indica tratamiento antiinflamatorio oral con celecoxib a 10 mg/kg/día y prednisolona a 2 mg/kg/día durante un mes hasta realizar intervención quirúrgica (tumorectomía vesical + uretero-transureterostomía término-lateral) con aparente resección completa del tumor. Tras la cirugía, se pauta amoxicilina-clavulánico y se continúa tratamiento con celecoxib y pauta descendente de corticoterapia (1,1 mg/kg/día), a la espera de nueva RMN

Conclusión. El TMI es una entidad infrecuente en la población pediátrica. En niños con clínica de obstrucción urinaria y presencia de una masa vesical en las pruebas de imagen es obligado realizar un diagnóstico diferencial que incluya esta patología. En los casos localizados en los que se realiza una resección completa la supervivencia es cercana al 100%. Es necesario un seguimiento estrecho de los pacientes tratados por el riesgo de recurrencia.

BACTERIEMIA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS: A PROPÓSITO DE UN CASO. Álvarez Merino M¹, Rubín Roger S¹, Rodríguez Ovalle S¹, Rodríguez Ortiz M¹, Vázquez Villa JM¹, Anes González G², García Suárez L², Calle Miguel L¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La bacteriemia por *Staphylococcus aureus* ha de considerarse siempre con significación clínica, siendo infrecuente la contaminación del hemocultivo por este microorganismo. Se presenta un caso de una bacteriemia por *S. aureus* sin foco infeccioso evidente inicialmente.

Caso clínico. Varón de 11 años que acude al servicio de urgencias de pediatría por fiebre (máximo 40°C) de 4 días de evolución con mala respuesta a antitérmicos. No refería clínica a otros niveles. Antecedentes personales: sano, sin cardiopatía conocida, no portador de dispositivos médicos. Exploración física: buen estado general, sin foco infeccioso evidente, heridas en fase cicatricial en ambas rodillas, resto de exploración normal. Se extrae hemograma, bioquímica (Proteína C Reactiva -PCR- 4,9 mg/dl) y hemocultivo, y es dado de alta. A las 24 horas, avisan de aislamiento de *S. aureus* en hemocultivo. El paciente persiste febril, sin cambios

clínicos ni analíticos y se decide ingreso bajo antibioterapia intravenosa empírica con cloxacilina y vancomicina (suspendida tras confirmación de *S. aureus* meticilín-sensible). Se realizan radiografía de tórax y ecocardiografía, sin alteraciones. En la anamnesis dirigida, refiere antecedente de herida de evolución tórpida con supuración en rodilla izquierda de un mes de evolución y posterior comienzo de dolor leve-moderado a punta de dedo en cara interna de rodilla derecha de una semana de evolución, con limitación exclusiva de la actividad física intensa. En la exploración física no se aprecia claudicación de la marcha ni signos de inflamación articular y la movilidad activa y pasiva de la rodilla derecha estaban conservadas. Ante sospecha de infección osteoarticular, se optimiza dosis de cloxacilina y se solicita resonancia magnética nuclear, con el hallazgo de osteomielitis aguda en metáfisis distal y cóndilo femoral interno de rodilla derecha con afectación del cartílago de crecimiento, sin imagen de absceso intraóseo o fistulización. Durante su estancia presenta disminución del dolor, hemocultivo de control negativo y descenso de PCR (1,3 mg/dl). Es dado de alta a los 7 días, a tratamiento con cefadroxilo oral y control en consultas externas.

Conclusiones. La principal causa de bacteriemia por *S. aureus* en niños previamente sanos son las infecciones osteoarticulares, por lo que el clínico ha de realizar una anamnesis y exploración física detalladas y orientadas a esta entidad. En el caso presentado, la clínica leve, que resultó irrelevante para la familia, y la normalidad de la exploración física supusieron una cierta demora en el diagnóstico de una infección osteoarticular.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN HIJO DE MADRE DIABÉTICA. García Miralles LC, Santamaría Sanz PI, Pérez Arnaiz L, Corpa Alcalde A, Echevarría Carrillo JA, Arnáez Solís J, Bolea Muguruza G, Vega del Val C. Servicio de Pediatría, Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. El síndrome de colon izquierdo hipoplásico es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal neonatal. Aunque la etiología se desconoce, clásicamente se ha relacionado, entre otros, con hijos de madres diabéticas. El enema con Gastrográfín es de gran utilidad para llegar al diagnóstico, contribuyendo a su vez al tratamiento junto con la utilización de enemas de limpieza (*nursing*). En la mayoría de los casos, ambos procedimientos favorecen la recuperación del tránsito intestinal distal, sin embargo, se han descrito casos de perforación intestinal y obstruc-

ciones severas que han precisado finalmente intervención quirúrgica.

Caso clínico. Recién nacido a término, hijo de madre diabética tratada con insulina con diagnóstico ecográfico prenatal de macrosomía y polihidramnios, que ingresa a las 3 horas de vida en la Unidad Neonatal por hipoglucemia precoz asintomática que precisa tratamiento intravenoso. En torno a las 12 horas de vida, tras comenzar tolerancia enteral con calostro materno, presenta distensión abdominal progresiva acompañada de vómitos no biliosos e hiperlactacidemia. En la exploración física presenta un abdomen cada vez más distendido, doloroso a la palpación con asa intestinal marcada en hipocondrio izquierdo. Se mantiene a dieta absoluta en las siguientes horas, colocando sonda nasogástrica y se completa estudio con radiografías abdominales en las que se objetiva distensión y edema de asas. A las 36 horas de vida se realiza enema opaco con Gastrográfín en el que se observa disminución del calibre colónico izquierdo con una zona de transición brusca a partir del ángulo esplénico compatible con síndrome de colon izquierdo hipoplásico. En las siguientes horas se realizan enemas con Gastrográfín pautados y maniobras Nursing realizando deposición espontánea el cuarto día de vida con adecuado tránsito intestinal posterior.

Conclusiones. Ante un retraso en la expulsión de meconio y /o distensión abdominal en hijos de madres diabéticas debemos considerar la presencia de un colon izquierdo hipoplásico. Sin embargo, su presentación clínica similar a otras entidades clínicas en el periodo neonatal como el íleo meconial, la enfermedad de Hirschsprung, etc., obliga a un adecuado diagnóstico diferencial. En nuestro paciente, la estabilidad clínica permitió un tratamiento conservador que fue eficaz y bien tolerado.

SE ABRE EL TELÓN Y APARECE UN TRAUMATISMO GENITAL CERRADO. SE CIERRA EL TELÓN. SE VUELVE ABRIR Y APARECE UN SHOCK HIPOVOLÉMICO TARDÍO ¿CUÁL ES EL ESCENARIO MÁS PROBABLE? Morales Moreno AJ, Carranza Ferrer J, Aldana Villamañán I, Sánchez Abuín A, Nieto Sánchez R, Villa Francisco C, Gómez Beltrán Ó, Tejerina López R. Servicio de Pediatría; Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Los traumatismos genitales externos son poco frecuentes en pediatría, representando según series el 0,4% de las urgencias por traumatismos y el 12% de las urgencias urológicas. Predominan los cerrados frente a los abiertos, siendo en el primer grupo la integridad de la albu-



Figura 1.

gínea lo que determina el algoritmo terapéutico, la cual puede detectarse ecográficamente hasta en el 96% de los casos.

Caso clínico. Paciente varón de 11 años que acude a urgencias tras traumatismo genital secundario a caída accidental a horcajadas sobre objeto metálico romo. Presenta dolor intenso en región perineal apreciándose en la exploración física hematoma perineo escrotal con edema progresivo, sin heridas penetrantes (Fig. 1). No presenta sangre en meato urinario y el esfínter anal mantiene buen tono. La bolsa escrotal se muestra edematosa y equimótica con reflejo cremastérico bilateral presente. La ecografía escrotal muestra lesiones gonadales compatibles con un grado 1 de la clasificación de AAST (*American Association for the Surgery of Trauma*). El TAC abdomino pélvico descartó lesión visceral y de la vía urinaria o la presencia de hemoperitoneo y las series óseas fueron normales. Tras evolución favorable, el octavo día de ingreso presenta hematuria severa con coágulos, junto shock hipovolémico que precisó administración de vitamina K, reanimación con cristaloides y dos transfusiones de hematíes; pruebas de coagulación y recuento plaquetario dentro de límites. Buen rendimiento postransfusional y aclaramiento progresivo de la orina tras irrigaciones vesicales salinas y Credé. Precisa sondaje vesical por cuadros de retención de orina intermitentes. Después de dos intentos fallidos se consigue retirada de la sonda realizando micción espontánea tras tratamiento con corticoide, e hidroxicina a dosis sedante.

Conclusiones. Aunque la mayoría de los traumatismos genitales son leves y no precisan tratamiento quirúrgico es vital el despistaje ecográfico de la lesión gonadal para garantizar la integridad testicular. La coagulopatía asociada al traumatismo tiene un origen multifactorial donde destacan la acidosis, el consumo plaquetario, liberación de factores de coagulación, la activación de reactantes de fase aguda o el daño tisular. Se distingue un fenotipo hemorrágico o fibrinolítico y un fenotipo trombótico, que en sus fases iniciales

pueden presentar normalidad en las pruebas habituales de valoración de la hemostasia, al tratarse de pruebas estáticas. En los pacientes que han sufrido un traumatismo genital cerrado manejados de forma conservadora es necesario seguimiento a corto, medio y largo plazo ya que pueden presentar secuelas como infertilidad, hipogonadismo, disfunción eréctil, dolor persistente o alteraciones histológicas como tumores testiculares no seminomatosos durante el primer año postraumático.

NO TODO SÍNDROME NEFRÓTICO ES IDIOPÁTICO EN PEDIATRÍA. *Alvargonzález Fernández J, Baruque Rodríguez S, Rodríguez Lorenzo P, Álvarez Rodríguez D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente en Pediatría. El SN idiopático constituye el 90% de los SN en niños, se presenta preferentemente entre los 2-8 años con máxima incidencia entre los 3-5 años.

Caso clínico. Niño de 11 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude al Servicio de Urgencias de Pediatría de nuestro Hospital por edema palpebral bilateral, así como en tobillos, especialmente al levantarse, desde las 2 semanas previas. Asociaba distensión abdominal ocasional. No pérdida de peso ni de apetito, discreta astenia. Buen descanso nocturno. Debido a esta sintomatología acudieron previamente a servicio privado, donde realizan una eco abdominal en la que objetivaron líquido libre, motivo por el cual su pediatra de Atención Primaria solicita analítica de orina (índice proteínas/creatinina 4,77, sistemático y sedimento: proteínas +++ y con sospecha de SN nos lo remite. En la exploración física a su llegada a Urgencias destaca únicamente una hepatomegalia de 1,5 traveses de dedo y edema con fovea en ambas piernas (hasta la mitad de la pantorrilla) sin edemas a otros niveles. Se realiza un hemograma y coagulación que son normales. En la bioquímica se objetivan unas proteínas de 57 g/L y un perfil lipídico alterado (TG 154 mg/dl, colesterol total 373 mg/dl, HDL 88 mg/dl LDL 254 mg/dl). El Eys de orina presenta 3 cruces de proteínas y 1 de sangre. El cociente proteínas/creatinina es de 7,89 mg/mg. Ante sospecha de SN se decide ingreso en planta con dieta normoproteica y restricción hídrica. En vista del buen estado general, no se inicia corticoterapia, esperando resultados de pruebas (niveles de complemento y mantoux, que fueron normales). Durante su ingreso presenta un episodio de dolor abdominal y fiebre por lo que solicita una nueva eco abdominal en la que se detecta en el bazo

lesiones focales nodulares hipoeoicas aparentemente sólidas y múltiples. Dados estos hallazgos, solicitamos una RX de tórax por la posibilidad de un Sd. nefrótico paraneoplásico, que nos informan como: adenopatías hiliares bilaterales y probables adenopatías mediastínicas, con imagen nodular en segmento posterior de LSD. Con estos resultados, decidimos traslado a Hospital de referencia para completar estudios ante sospecha de linfoma, que posteriormente se confirma mediante biopsia (Linfoma Hodgkin grado IV).

Conclusiones. Los síndromes paraneoplásicos pueden ser manifestación de enfermedades linfoproliferativas. Aunque el SN paraneoplásico es raro, existe, y no podemos olvidarnos de esta etiología ante niños en los que la clínica o evolución del SN no es la esperada. La demora en el correcto diagnóstico de la enfermedad de base puede empeorar notablemente el pronóstico, por ello creemos que este caso clínico es de interés para recordar la posible asociación entre SN nefrótico y linfoma de Hodking.

SÍNDROME DE OPITZ-KAVEGGIA, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Iglesias Rodríguez M, López Salas E, Pérez Salas S, Obregón Asenjo M, Zarandona Leguina S, Navarro Abia V, Arteta Sanz E, Conejo Moreno D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Introducción. Existen diversos cuadros sindrómicos que cursan con agenesia total o parcial del cuerpo caloso junto a dismorfias faciales y discapacidad intelectual. Varios de ellos se relacionan con mutaciones en el gen *MED12*, localizado en el brazo largo del cromosoma X. Presentamos el caso clínico de un paciente con dichas alteraciones diagnosticado de síndrome de Opitz-Kaveggia

Caso clínico. Se trata de un paciente varón de 10 años de edad, sin antecedentes familiares de interés, a quien en las ecografías prenatales se le detecta hidronefrosis bilateral e hidrocefalia, visualizándose con dificultad el cuerpo caloso. Al nacimiento se decide el ingreso en Neonatología para confirmar los hallazgos prenatales, se realiza ecografía abdominal observándose un reflujo vesicoureteral de grado III-IV en riñón derecho, sin alteraciones en el izquierdo. En la resonancia magnética se confirma la ausencia total del cuerpo caloso, además de mostrar dilatación de las astas posteriores de los ventrículos laterales. Tras esto, el paciente es derivado a Neuropediatría. Inicialmente presenta fenotipo peculiar asociado a un retraso global del desarrollo, con mejoría progresiva tras derivación a Atención Temprana. Se amplía el estudio etiológico con cariotipo, CGH-array y deleciones subteloméricas, todo ello normal. A lo largo del segui-

miento el paciente muestra buena evolución, con adecuada psicomotricidad fina y agilidad, aunque presenta tendencia a movimientos repetitivos. Escolarizado en centro ordinario sin adaptación curricular. En 2019 se solicita exoma dirigido que evidencia de la variante NM_005120.3:c6076A>G (p.Met2026Val) en el gen *MED12* (Xq13), relacionada con el síndrome de Opitz-Kaveggia.

Conclusiones. El gen *MED12* juega una importante función a nivel del desarrollo normal del encéfalo, y mutaciones en el mismo conducen a una amplia variedad de síndromes con espectros parcialmente superponibles que cursan con discapacidad intelectual sindrómica y no no sindrómica. Consideramos importante incluir el estudio de este gen en los pacientes con déficit cognitivo con facies peculiar asociada, aún más si el paciente es varón y asocia alteración en el cuerpo caloso. Asimismo, dada su localización cromosómica, es importante el estudio familiar para conocer el potencial riesgo de nuevos descendientes varones con alteraciones a nivel de *MED12*, así realizar consejo genético.

ABDOMEN AGUDO PEDIÁTRICO DE CAUSA GINECOLÓGICA. *Cancho Soto T¹, Antoñón Rodríguez M¹, Segovia Molina I¹, Pernía Sánchez JV¹, Salamanca Zarzuela B¹, López Rojo M¹, Gómez Beltrán OD², Centeno Malfaz F¹.*
¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El dolor abdominal es una consulta muy frecuente en las urgencias pediátricas, siendo en la mayoría de casos, consecuencia de una patología leve y autolimitada. Una de las causas que hay que descartar en niñas es el origen ginecológico del mismo. A continuación, presentamos tres casos clínicos.

Casos clínicos. Caso 1. Paciente de 13 años con vómitos y abdominalgia de 24 horas de evolución. Presenta TEP alterado por dolor y palidez cutánea con abdomen doloroso a la palpación de hipogastrio y fosa ilíaca derecha. En la ecografía abdominal se visualiza un quiste anexial derecho de 7x4 mm sin componente sólido en su interior. Resto de hallazgos dentro de la normalidad. Precisa ingreso para control del dolor con buena evolución posterior.

Caso 2. Niña de 9 años con dolor en hipogastrio de tres días de evolución y un vómito asociado. En la exploración presenta defensa que mejora con analgesia oral. Posteriormente, se palpa masa redondeada en hipogastrio. En la ecografía abdominal se confirma la presencia de quistes anexiales bilaterales complicados de 7-8 mm probablemen-

te torsionados, especialmente el derecho, que precisa tratamiento quirúrgico.

Caso 3. Niña de 11 años con abdominalgia de cinco días de evolución con vómitos asociados. En la ecografía inicial se visualizan posibles teratomas quísticos bilaterales, ingresando para analgesia y vigilancia. A las 48 horas, se produce un empeoramiento de la abdominalgia asociada a febrícula, visualizándose en la ecografía compromiso del flujo ovárico y duplicado el tamaño de la masa anexial derecha, por lo que ante la sospecha de torsión ovárica, se remite a la paciente al servicio de Cirugía Pediátrica.

Conclusiones. El dolor abdominal es el síntoma más común de presentación de masas ováricas. La mayoría de las masas ováricas en niños y adolescentes son quistes fisiológicos o tumores benignos de ovario, pero pueden suponer una patología grave en caso de complicación. La torsión ovárica se presenta como una aparición aguda de dolor abdominal intermitente asociado con náuseas y vómitos. El principal factor de riesgo para la torsión ovárica es una masa ovárica pero puede ocurrir sin una lesión subyacente, particularmente en la población pediátrica. Esta afección requiere una intervención quirúrgica rápida para prevenir la necrosis y la pérdida del ovario.

TEST DE DETECCIÓN DE ANTÍGENOS DEL ESTREPTOCOCO EN EL IMPÉTIGO. *López Allúe L, Carranza Ferrer J, Rodríguez del Rosario S, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Nieto Sánchez R.* Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. El impétigo es una enfermedad cutánea superficial infeccioso-contagiosa común en la infancia con una incidencia máxima entre los 2 y 6 años. Su espectro clínico incluye una forma no ampollosa en aquellas situaciones donde se produce una disrupción de la integridad cutánea, y una ampollosa que afecta a la piel intacta de los pliegues cutáneos. El agente etiológico más comúnmente implicado es el *Staphylococcus aureus*, aunque el *Streptococcus pyogenes* puede ser responsable de algunas formas no ampollosas. De diagnóstico fundamentalmente clínico, el cultivo microbiológico de la costra o del líquido de la flictena, se reserva para aquellas formas de evolución tórpida o para determinar sensibilidad a antibióticos.

Caso Clínico. Niña de 3 años que consulta en Urgencias por un cuadro de 3 días de evolución consistente en una lesión cutánea en cara postero-externa del antebrazo de aparición tras una contusión traumática. Asocia fiebre de hasta 38°C de 24 horas de evolución sin otra focalidad aparente. A



Figura 1. A) Antes del tratamiento. B) Después del tratamiento.

la exploración presenta una placa de 3x4 cm con base eritematosa exudativa y elementos vesiculosos intercalados con costras melicéricas. La piel adyacente se encuentra indurada, dolorosa, caliente e hiperémica. Ante la sospecha de impétigo complicado se realiza test de detección rápida del SGB mediante frotis de la lesión con resultado positivo. Se inicia tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico y tópico con ozenoxacino, con desaparición de la fiebre tras la tercera toma y mejoría de la lesión cutánea en una semana (Fig. 1 arriba).

Conclusiones. Si bien, el tratamiento de elección en el impétigo son los antibióticos de uso tópico (mupirocina y el ácido fusídico) pueden aparecer complicaciones en raras situaciones, fundamentalmente celulitis o linfangitis, que requieran un abordaje diferente. En estos casos puede ser de utilidad el uso off label de los test de diagnóstico rápido del SGB. Inicialmente diseñados para detectar la colonización faríngea por *S. pyogenes* en niños con clínica de faringoamigdalitis pultácea, existen publicaciones que han demostrado elevadas tasas de sensibilidad y especificidad para el diagnóstico etiológico de la dermatitis perianal. Esto nos permite adecuar el tratamiento y acortar la duración del cuadro, evitando complicaciones; cabe destacar que un 5% de las formas por *pyogenes* pueden desarrollar glomerulonefritis postestreptocócica. Además, el empleo de ozenoxacino se presenta como una alternativa eficaz en casos extensos siendo activo frente a *S. aureus* meticilina resistente. Este caso abre las puertas hacia un diagnóstico etiológico precoz de la enfermedad que permita un uso racional de antibióticos y evitar posibles complicaciones.

SENO PREPÚBICO CONGÉNITO: A PROPÓSITO DE UN CASO. Parada Barcia A, Enríquez Zarabozo EM, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido LJ, Calvo Penín C, Gómez Farpon Á, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El seno prepúbico congénito es una anomalía de tracto urinario extremadamente infrecuente. Consiste en un trayecto fistuloso que se inicia en la piel próxima a la sínfisis púbica, pudiendo extenderse hacia la uretra, vejiga o incluso hacia el ombligo. Aunque normalmente es detectada al nacimiento, su tratamiento suele demorarse hasta que aparece clínica.

Caso clínico (Fig. 1 abajo). Paciente de 9 meses remitido para valoración de orificio fistuloso en dorso de pene, próximo a su base, con antecedentes de múltiples episodios de sobreinfección y secreción purulenta, manejados adecuadamente con antibioterapia tópica. Los padres nunca han observado salida de orina a través del mismo. La exploración genitourinaria es anodina. Se lleva a cabo cistouretrografía miccional seriada, que descarta conexión con tracto urinario, y fistulografía, sin lograr identificar paso de contraste hacia estructuras profundas. Se decide realizar intervención quirúrgica de forma programada, en la que se reseca el trayecto fistuloso, el cual termina de forma ciega en tejido celular subcutáneo. Durante el seguimiento el paciente no ha vuelto a presentar episodios de sobreinfección.

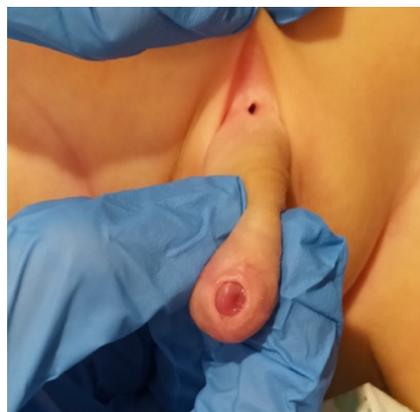


Figura 1. Seno prepúbico congénito.

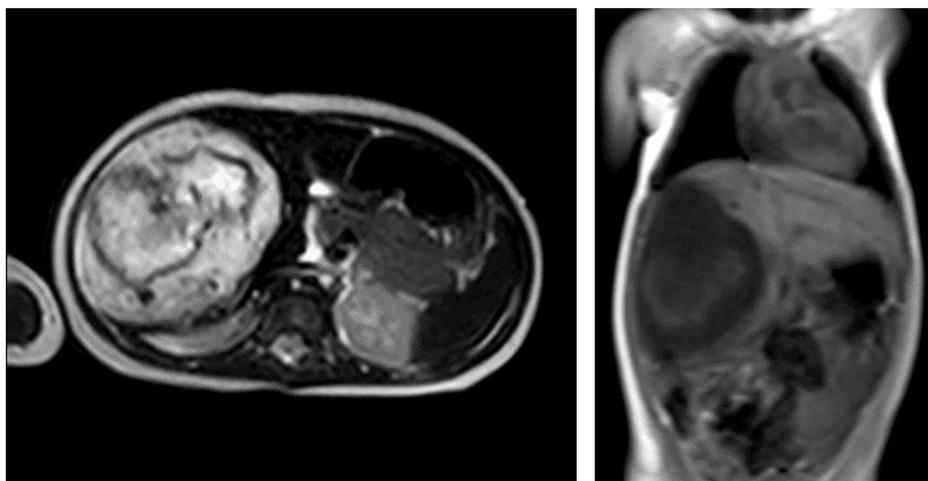


Figura 1. Lesión hepática.

Conclusiones. El caso presentado busca orientar a peditras y a cirujanos pediátricos sobre una anomalía que, a pesar de su baja frecuencia, es fácil de reconocer ya que todos los pacientes suelen presentar un cuadro clínico similar. La resección quirúrgica precoz, además de ser un tratamiento definitivo, evita su cronificación en el tiempo.

LESIÓN HEPÁTICA COMO HALLAZGO CASUAL. *Díaz Fernández P, Pastor Tudela AI, Leonardo Cabello MT, Tardáguila Calvo AR, Fernández Marqués M, Reyes Sancho S, Méndez Sierra A, Giordano Urretabizkaya MN. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los hemangiomas son los tumores hepáticos benignos más frecuentes en la infancia. En la mayoría de los casos se trata de un hallazgo casual ante la consulta de otra patología. Un porcentaje elevado de pacientes se encuentran asintomáticos, siendo la hepatomegalia la forma de presentación más frecuente. Es fundamental el diagnóstico diferencial con el hepatoblastoma, por el diferente pronóstico que presentan.

Caso clínico. Lactante mujer de 2 meses que acude a urgencias por pico febril de 38,9°C acompañado de irritabilidad de 3 días de evolución. Ante los hallazgos analíticos (anemia, trombocitosis y elevación de reactantes de fase aguda), se decide ingreso para completar estudio. A la exploración física se constata hepatomegalia, por lo que se realiza ecografía abdominal con hallazgo de una masa hepática. Se amplía estudio analítico con marcadores tumorales. Ante los hallazgos ecográficos y analíticos, se plantea diagnóstico diferencial entre hemangioma hepático y hepatoblastoma.

Se realiza RMN y ecografía con contraste, determinándose finalmente el hallazgo de una lesión hepática compatible con hemangioma (Fig. 1). Ante estabilidad hemodinámica, mejoría de reactantes de fase aguda y resolución de la clínica nuestra paciente es dada de alta con seguimiento en consultas de oncología y cirugía pediátrica.

Conclusión. Ante el hallazgo de una lesión hepática es importante tener en cuenta el amplio diagnóstico diferencial que se nos presenta y qué estudios complementarios debemos solicitar para llegar a un diagnóstico certero, ya que tanto el tratamiento como el pronóstico variarán en gran medida.

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: CASO CLÍNICO. *Díaz Fernández P, Gómez Arce A, Leonardo Cabello MT, Caldeiro Díaz MJ, Jiménez Montero B, Fernández Marqués M, Reyes Sancho S, Méndez Sierra A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. Se trata de una vasculitis Ig A mediada de pequeños vasos, que se caracteriza por una púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y/o afectación renal. Se trata de una enfermedad que cursa en brotes y cuyo pronóstico final está determinado por la afectación renal.

Caso clínico. Paciente mujer de 9 años con exantema maculo-petequial en extremidades inferiores de un mes de evolución acompañado de dolor abdominal en las últimas 48 horas (Fig. 1). Acude en dos ocasiones a Urgencias donde se realiza estudio analítico con hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones, salvo elevación de dímero-D y fibrinógeno, se extraen serologías y se realiza ecografía



Figura 1. Exantema maculo-petequial en extremidades inferiores.

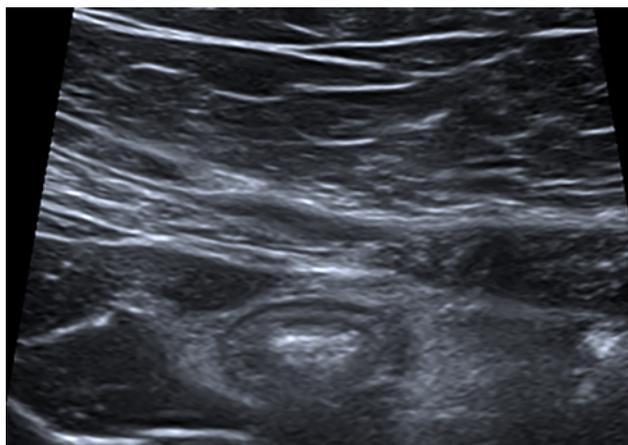


Figura 2. Ecografía de hematoma intramural.

abdominal con hallazgo de hematoma intramural ileal (Fig. 2). Posteriormente, reacude por empeoramiento clínico, por lo que se decide ingreso para control y estudio ampliado. Ante la clínica y la larga evolución se decide inicio de tratamiento corticoideo. La paciente permanece ingresada durante 8 días, pudiendo completarse todos los estudios complementarios, que resultan negativos, y presentado una mejoría progresiva con resolución total del dolor abdominal y con leves molestias a nivel articular. En todo momento presentó una tensión arterial dentro de los parámetros normales y un elemental de orina sin alteraciones significativas, por tanto, en principio nos encontraríamos ante un caso con pronóstico favorable. Fue dada de alta con control posterior en reumatología y por su pediatra de atención primaria.

Conclusión. La púrpura de Schölein-Henoch es una patología relativamente frecuente en pediatría que es importante tener en cuenta a la hora de realizar los diagnósticos diferenciales. Si bien tiene una buena evolución en la mayoría de los casos, en aquellos con evolución tórpida que no reciban tratamiento, las consecuencias pueden ser fatales.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANEURISMAS GIGANTES. Santos Lorente C, Fernández Suarez N, Viadero Ubierna MT, Garde Basas J, Castañares Saiz M, Fernández Cabo V, Caldeiro Díaz MJ, Álvarez Álvarez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los aneurismas coronarios gigantes (Z-score >10 DE) son una complicación inhabitual de la Enfermedad de Kawasaki que debemos conocer dado su potencial riesgo de obstrucción con posibilidad de IAM, arritmias e incluso muerte.

Caso clínico. Niño de 2 años que ingresa por sospecha de Enfermedad de Kawasaki incompleta, presentando fiebre de 8 días, 3 criterios clínicos (exantema, conjuntivitis, lengua aframbuesada) y 2 analíticos (leucocitosis >15.000 / μ L, trombocitosis >45.000 / μ L). Destaca NT-proBNP elevado con electrocardiograma y ecocardiograma normales. Hemodinámicamente estable en todo momento. Tratamiento inicial con AAS a dosis antiagregantes. Progresión de la enfermedad con fiebre, aumento de RFA y afectación coronaria bilateral a pesar de tratamiento con inmunoglobulinas y AAS a dosis antiinflamatorias, por lo que se administran megabolos de corticoide con buena respuesta. Se inicia doble antiagregación y se traslada a otro centro para completar estudio con angioTAC en el que se confirma aneurisma de 60mmx6mm en ACD con aspecto arrosariado en porciones más distales, así como dilataciones aneurismáticas en arteria descendente anterior (25 mm x 4,6 mm) y arteria circunfleja (40 mm x 3,7 mm), iniciándose posteriormente tratamiento anticoagulante. Tras 10 meses del evento inicial, seguimiento ambulatorio en consultas de Cardiología Infantil. Tratamiento con captopril con buen control de tensiones, AAS a dosis antiagregante y acenocumarol. Buena evolución de afectación coronaria izquierda, con persistencia de aneurisma gigante en arteria coronaria derecha, sin complicaciones trombóticas ni arritmias hasta el momento.

Conclusiones. 1) La evolución natural de los aneurismas coronarios en la EK es la progresión en las 2-6 primeras semanas de la enfermedad. 2) El riesgo de IAM en niños con antecedentes de EK se limita prácticamente a casos de

importante afectación coronaria, por lo que es importante el tratamiento precoz de la enfermedad así como el reconocimiento temprano de un síndrome coronario agudo para iniciar el manejo lo antes posible.

FIEBRE TIFOIDEA, LA IMPORTANCIA DE LA HISTORIA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA.

Fernández Marqués M, Álvarez Álvarez C, Díaz Fernández P, Caldeiro Díaz MJ, Castañares Saiz M, Jimenez Montero B, González Martínez C, Reyes Sancho S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La fiebre tifoidea es una enfermedad infectocontagiosa provocada por *S. typhi*. Su transmisión es fecal-oral y genera un cuadro de fiebre y diarrea debido a una bacteriemia que se desarrolla tras su ingesta. Debe sospecharse siempre ante pacientes con fiebre que han realizado un viaje a zonas endémicas, sin olvidar tampoco otras causas de fiebre en pacientes viajeros.

Caso clínico. Niña de 5 años que acude a urgencias por fiebre de máximo 38°C de 12 días de evolución, asociando alguna deposición diarreica aislada. Como antecedente de interés, había estado los últimos 6 meses en la India, su país de origen. Niegan contacto con animales o picaduras de insecto. A la exploración física presenta un TEP estable y como única alteración presentaba leve palidez cutánea. Se decide ingreso para completar estudio. Como pruebas complementarias se extrae una bioquímica donde presenta leve aumento de enzimas hepáticas y una PCR 3,8 mg/dl. En el hemograma se objetiva anemia ferropénica y trombocitosis. Se extrae hemocultivo con crecimiento a las 24 h de bacilos gran negativos por lo que, dado el antecedente del viaje a la India se sospecha fiebre tifoidea y se inicia tratamiento empírico con ceftriaxona IV; más tarde se confirma con identificación de *S. typhi* en hemocultivo. Así mismo, en coprocultivo realizado se aísla *S. enterica*. En el resto de pruebas realizadas no se objetivan alteraciones significativas. La niña completó 12 días de antibioterapia IV con ceftriaxona, con último hemocultivo negativo, por lo que fue dada de alta a domicilio con cefixima oral durante 2 días más.

Conclusión. La fiebre tifoidea es una patología potencialmente mortal cuyo diagnóstico de sospecha se basa fundamentalmente en la hª clínica, lo cual nos permite iniciar de forma temprana un tratamiento precoz para evitar la morbimortalidad asociada. Así mismo, recordar que en España es una EDO y el estado de portador crónico es un problema de salud pública.

DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO DE IMPLANTACIÓN SUBCUTÁNEA: UNA OPCIÓN FIABLE PARA LA PREVENCIÓN DE MUERTE SÚBITA. Santos Lorente C, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT, Garde Basas J, Gómez Arce A, De Lamo González E, Portal Buenaga M, Pérez González D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El desfibrilador automático implantable (DAI) es un dispositivo capaz de detectar el estímulo propio del corazón, de estimularlo y, a diferencia del marcapasos, de tratar distintos tipos de taquicardias, disminuyendo el riesgo de muerte súbita en pacientes de alto riesgo.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 8 años remitido para valoración por diagnóstico reciente de padre con MCH. Deportista federado, asintomático CV. ECG con aumento de voltajes en derivaciones precordiales y ondas Q marcadas en DII, V5-V6. Hipertrofia de SIV (18 mm) en ecocardiograma. Holter y ergometría normales. Se inicia tratamiento con atenolol. Genética positiva para la mutación familiar (TNNI3). Dos años después RM con MCH septal severa (26 mm: +15 DE), fibrosis focal, obstrucción dinámica en TSVI y función conservada. A los 12 años se implanta DAI subcutáneo en prevención primaria. Progresión de la hipertrofia septal hasta 32 mm (+22 DE), sin eventos arrítmicos hasta el momento.

Caso 2. Varón de 14 años deportista con dolor torácico opresivo con ejercicio en los últimos 4 meses. En ECG ondas T negativas en V1-V5 y en ecocardiograma hipertrofia septal leve (16 mm) sin obstrucción de TSVI. Holter y ergometría normales. RM cardiaca compatible con MCH, sin fibrosis. Genética positiva para MYBPC3. Se inicia tratamiento con atenolol. Progresión de la enfermedad, presentando en Holter EV aisladas sin formas complejas y en RM aumento del grosor septal hasta 22 mm, áreas de fibrosis y disfunción sistólica VI moderada (FEVI 39%). Se inicia tratamiento con enalapril y carvedilol y se implanta DAI subcutáneo en prevención primaria.

Conclusiones. 1) El DAI subcutáneo, relativamente novedoso, es una buena opción para pacientes con accesos vasculares difíciles que no precisen la función antibradicardia del marcapasos. 2) La MCH es una de las indicaciones más frecuentes de implantación de DAI en la edad pediátrica, dado el elevado riesgo de arritmias y muerte súbita que supone esta cardiopatía.

AMPUTACIÓN TESTICULAR TRAUMÁTICA. Morales Albertos L, Carranza Ferrer J, Molina Vázquez M E, Pérez Aguin A, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Temprano Marcos M, Nieto Sánchez R. Servicio de Cirugía Pediátrica;



Figura 1.

Servicio de Urgencias. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Los traumatismos abiertos de los genitales externos son extremadamente infrecuentes en la edad pediátrica, aunque representan por sí mismos la mitad de las lesiones genitourinarias penetrantes. Es importante recabar información sobre la fuente traumática, trayectoria e intensidad de las fuerzas que permitan sospechar lesiones de otros órganos y la exploración minuciosa de las gónadas a fin de preservar la integridad testicular.

Caso clínico. Paciente varón de 3 años de edad, etnia gitana, que acude tras accidente doméstico en el que cae sobre un radiador. Refiere que al caer a horcajadas sobre uno de los módulos del radiador, el mismo penetró a través del escroto, resultando la amputación del testículo izquierdo que sale al exterior a través de una pequeña sección escrotal. Niño y testículo son traídos al hospital inmediatamente tras el suceso. El teste viene en un vaso de cristal con hielo con el epidídimo intacto presentando la sección del cordón espermático a unos 2 cm del mismo. No presenta dolor y niega sangrado a través de la uretra u otros niveles. En la exploración física se aprecia una mínima herida incisa limpia que atraviesa el escroto izquierdo en sentido oblicuo de izquierda a derecha y de anterior a posterior sin atravesar el rafe medio. Se objetiva una eventración de una pequeña porción proximal del cordón espermático, hallazgos correspondientes a un grado 5 de la AAST (*American Association for the Surgery of Trauma*). Se palparon testículo y escroto derecho de tamaño y consistencia normales con reflejo cremastérico presente. Después de descartar otras lesiones asociadas al trauma se realizó ligadura del cordón espermático y sutura por planos de la herida en el Servicio de Urgencias y el paciente fue dado de alta. Evolucionó satisfactoriamente de la herida y actualmente se encuentra a la espera de alcanzar la madurez para implantación de prótesis. (Fig. 1)

Discusión. En el grupo de edad comprendido entre 1 y 5 años, las caídas a horcajadas sobre objetos afilados son la primera causa de lesiones penetrantes. Hasta el 70% de los casos asocian lesiones complejas con grave afectación de otras estructuras a nivel de la pelvis y abdomen. Lo singular del caso es que aunque el paciente presenta una única y mínima herida incisa y a pesar de que la gran movilidad del teste le confiere un buen grado de protección frente a los agentes traumáticos el resultado fue la avulsión completa del testículo. Lesiones aisladas como la que presentamos son per se muy infrecuentes y no representan una amenaza para la vida. Sin embargo, pueden conferir al paciente importantes secuelas emocionales, funcionales y físicas que afecten a su desarrollo cognitivo o social y en grupos étnicos como al que pertenece nuestro paciente, posibles implicaciones para la familia y su comunidad. El tratamiento de la sección traumática del cordón espermático es la reimplantación microquirúrgica en aquellos centros donde se disponga de Unidad de Microcirugía.

DIARREA POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE EN NIÑO PREVIAMENTE SANO. Luis Barrera C, García Miralles L, Iglesias Rodríguez M, Barbadillo Mariscal B, Gonzalo San Esteban A, Urquiza Físico JL, San José Calleja MN, Domínguez Sánchez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.

Introducción. La infección por *Clostridium difficile* (CD) se asocia clásicamente a toma de antibióticos o estancia hospitalaria prolongada. En los últimos años ha habido un aumento de la transmisión comunitaria, especialmente en población pediátrica. Otros factores de riesgo son contacto con lactantes, ingesta de inhibidor de bomba de protones, enfermedad intestinal crónica o inmunodeficiencia. Debido a la elevada tasa de portadores asintomáticos (en España, 14%

en menores de 1 año) no es necesaria la erradicación de CD sin clínica asociada. La cepa liberadora de toxina binaria se asocia mayor gravedad de las infecciones y peor respuesta a la antibioterapia.

Caso clínico. Niño de 7 años sin antecedentes de interés ni toma de antibioterapia previa. Refiere 4-5 deposiciones diarias líquidas con moco en los últimos cinco días, febrícula, dolor abdominal y perianal. Presenta buen estado de hidratación, eritema perianal leve, resto normal. En las heces (cultivo, antígenos virales y CD por aspecto de las heces) se detecta toxina B de CD, resto negativo. Inicial actitud expectante con mejoría espontánea del paciente. Ante reagudización posterior de la clínica se administra tratamiento antibiótico. El paciente recibe un primer ciclo con metronidazol oral 10 días, quedando asintomático, pero reaparece la clínica tras el fin del tratamiento, persistiendo CD en el estudio de heces posterior (toxinas B y binaria). Tras consultar con Gastroenterología Pediátrica, recibe segundo ciclo de antibiótico con vancomicina oral 10 días, con idéntica respuesta (inicial resolución del cuadro con reaparición de síntomas tras el fin del tratamiento), y persistiendo toxina B en heces. Actualmente ha iniciado vancomicina oral en pauta prolongada descendente, pendiente de valorar respuesta.

Conclusiones:

- Ante diarrea con productos patológicos en población pediátrica, debemos sospechar infección por *Clostridium difficile*, incluso en ausencia de factores de riesgo clásicos.
- En pediatría, no es necesario realizar tratamiento en caso de portadores asintomáticos.
- Se solicitará coprocultivo de control solo en caso de persistencia de clínica.
- Ante la presencia de cepa hipervirulenta de *Clostridium difficile* (presencia de toxina binaria), pueden ser necesarios varios ciclos de antibioterapia para su erradicación.

LINFADENITIS POR BARTONELLA HENSELAE. Jiménez Hernández EM, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, González García C, Echeverría Carrillo JA, Puente Montes S, Villagómez Hidalgo JF, Bartolomé Porro JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.

Introducción. La enfermedad por arañazo de gato está producida típicamente por *Bartonella henselae*. Se caracteriza por la aparición de adenopatías regionales dolorosas que pueden persistir hasta meses después de haber tenido contacto con un gato. De manera menos frecuente puede presentarse también como afectación neurológica, ocular o hepatoesplénica. El diagnóstico se realiza mediante sero-

logía, reacción en cadena de polimerasa o biopsia. El tratamiento con antibioterapia es controvertido debido a su carácter autolimitado y benigno.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 6 años que consulta a su Pediatra de Atención Primaria por fiebre y adenopatía en región proximal anterior de miembro inferior derecho de 3x2 cm de tamaño junto con adenopatías inguinales subcentimétricas ipsilaterales. No refiere contacto reciente con animales. Se realiza ecografía objetivando adenopatías reactivas con cambios inflamatorios inespecíficos. Se pauta tratamiento con amoxicilina-clavulánico de forma domiciliaria. Durante el tratamiento oral y ante el aumento de tamaño de la adenopatía, se procede a ingreso para estudio etiológico y tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima. Al tercer día de ingreso y ante la escasa mejoría, se realiza nueva ecografía presentando abscesificación con rotura cortical de la adenopatía principal y absceso extranodal. Ante dichos hallazgos se contacta con el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de referencia, donde se realiza resección de la tumoración abscesificada y posterior seguimiento por su parte. A la llegada del resultado de la serología para *Bartonella henselae* (IgM suero =1:800) se instaura tratamiento con Azitromicina vía oral durante 5 días.

Conclusiones. La enfermedad por arañazo de gato debe considerarse como causa de linfadenitis regional y fiebre de origen desconocido. Es necesario realizar una buena anamnesis y exploración física para orientar el diagnóstico y realizar las pruebas complementarias de mayor rentabilidad diagnóstica, serología o PCR, puesto que, aunque el cultivo es patrón de oro presenta muy baja sensibilidad. El tratamiento antibiótico es controvertido, aunque habitualmente se recomienda tanto en formas autolimitadas como en generalizadas para prevenir complicaciones sistémicas y acortar la duración de los síntomas.

MANEJO DE LA LESIÓN DE DIEULAFOY A PROPÓSITO DE UN CASO RELACIONADO CON LAS INGESTAS. Pérez Costoya C, Álvarez Muñoz V, Vega Mata N, Amat Valero S, Sánchez Pulido LJ, Parada Barcia A, Calvo Penín C, Gómez Farpón A. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La lesión de Dieulafoy es una anomalía vascular infrecuente en la infancia que se caracteriza por la presencia de una arteria en la submucosa del tubo digestivo aumentada de tamaño, pudiendo producir hemorragias en caso de rotura. Su localización más frecuente es en el estómago, inferior a la unión gastro-esofágica. Clínicamente puede

manifestarse como hematemesis, melenas, hematoquecia o rectorragia. El diagnóstico se realiza mediante endoscopia, aunque puede pasar desapercibida hasta en el 30% de los casos. El tratamiento puede ser mediante métodos térmicos, de inyección (adrenalina) o mecánicos (bandas, clips).

Caso clínico. Varón de 12 años que acude a Urgencias tras realizar dos episodios eméticos en posos de café y varias deposiciones melénicas. Sin antecedentes de interés. A la exploración física presenta palidez cutánea, sin signos de deshidratación, y una leve molestia a la palpación en epigastrio, sin signos de irritación peritoneal. Analíticamente hemoglobina de 8,2 g/dl, sin alteraciones en la coagulación. Tras una gastroscopia urgente, ecografía y angioTC abdominales, y una gammagrafía con Tc99, no se hallan causas de sangrado. Ante la persistencia de anemia progresiva en las analíticas, se decide realizar una colonoscopia y laparoscopia exploradoras, ambas sin hallazgos patológicos. Tras la reintroducción de las ingestas se lleva a cabo una nueva endoscopia digestiva alta, observándose en ese momento una sutil lesión vascular gástrica sugestiva de lesión de Dieulafoy, sobre la que se colocan varios clips. Posteriormente el paciente permanece asintomático, sin nuevos episodios de anemia tras 6 meses de seguimiento.

Conclusiones. La lesión de Dieulafoy es rara en el paciente pediátrico sano, pero debemos tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial del sangrado digestivo, especialmente en aquellos casos en los que las pruebas complementarias excluyen otras posibles causas. La endoscopia es diagnóstica y terapéutica, aunque la lesión puede pasar desapercibida si no se realiza en el momento de sangrado agudo. En este caso la lesión se manifestó únicamente en relación con las ingestas orales.

¿QUÉ ES EL QUISTE DE NUCK Y CÓMO DEBO MANEJARLO? *Penín C, Pérez Costoya C, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S, Granell Suárez C, Sánchez Pulido L, Parada Barcia A, Gómez Farpón A. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El quiste de Nuck es una entidad infrecuente que surge de la incompleta obliteración del canal de Nuck, análogo femenino del conducto peritoneovaginal (CPV) del varón. Clínicamente se manifiesta como una tumoración inguinal irreductible, que puede ser o no dolorosa. Es importante hacer el diagnóstico diferencial con la hernia inguinal/femoral y tumores de tejidos blandos. El diagnóstico es ecográfico y su tratamiento radica en la escisión del quiste y ligadura alta del CPV.

Caso clínico. Niña de 6 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor y aparición brusca de una tumoración inguinal derecha de consistencia gomosa, sin clínica digestiva acompañante. A la exploración física se observa dicha tumoración, de unos 4 cm, dura, sin eritema ni flogosis cutánea, y no reductible manualmente. Ante la dificultad para reducir la tumoración, se opta por realiza una ecografía urgente. En esta se identifica una imagen quística de 27x13 mm en el canal inguinal derecho, compatible con un quiste de Nuck no complicado, sin herniación de asas intestinales con las maniobras de Valsalva. Ante estos hallazgos se desestima la necesidad de intervención urgente, realizándose la excisión del quiste y ligadura del CPV de forma programada.

Conclusiones. El quiste de Nuck debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de las tumoraciones inguinales en niñas. Establecer el diagnóstico únicamente con la clínica es complicado, por lo que en los casos compatibles debe realizarse una ecografía. Un correcto diagnóstico es fundamental para un manejo adecuado, ya que la hernia incarcerada supone la necesidad de cirugía urgente, mientras que el quiste de Nuck puede corregirse de forma diferida.

CÓMO ACTUAR ANTE UN ATRAGANTAMIENTO CON CUERPO EXTRAÑO DE RIESGO. *Penín C, Vega Mata N, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Parada Barcia A, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La ingesta de cuerpos extraños (CE) en niños es un accidente frecuente, sobretodo en menores de 5 años. El manejo varía según la naturaleza del objeto y la localización del mismo. Consideramos objetos de riesgo aquellos punzantes, alargados, pilas de botón o dos o más CE magnéticos. La clínica más frecuentemente asociada es disfagia, sialorrea, tos, odinofagia y vómitos. La radiografía es la prueba complementaria más útil en estos cuadros.

Caso clínico. Lactante varón de 12 meses que acude por sospecha de atragantamiento no presenciado. Episodio de tos y enrojecimiento facial, sin cianosis ni dificultad respiratoria. Posterior ingesta de alimento, sin incidencias. No presenta sialorrea, disfagia ni disfonía. A su alcance había juguetes, cartones y trozos de cuchilla de cúter. Presenta buen estado general, afebril, sin signos de dificultad respiratoria. Entrada bilateral de aire, sin ruidos sobreañadidos. En la radiografía de tórax se aprecia cuerpo extraño radioopaco, compatible con cuchilla de cúter, probablemente a nivel eso-

fágico. Se realiza nasofibrolaringoscopia, sin objetivar cuerpo extraño en vía aérea superior. Se realiza esofagoscopia de urgencia donde se identifica cuerpo extraño en tercio superior del esófago, que se exterioriza con pinza con dientes de ratón. Se explora de nuevo endoscópicamente, sin objetivar hallazgos patológicos.

Conclusiones. En la valoración inicial es esencial una detallada anamnesis del episodio para determinar la gravedad del caso y la necesidad de manejo quirúrgico urgente. Este último estaría indicado en casos de impactación en el tercio superior del esófago y en cavidad gástrica cuando asocian clínica o se trata de objetos de riesgo, como el del caso expuesto.

EL PENE PALMEADO, ALGO MÁS QUE UNA FIMOSIS. *Sanchez Pulido LJ, Granell Suárez C, Perez Costoya C, Parada Barcia A, Calvo Penin C, Alvarez Muñoz V, Gómez Farpón A. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La fimosis representa uno de los principales motivos de consulta en Cirugía Pediátrica. Es importante valorar en conjunto la anatomía del pene y región escrotal para descartar otras anomalías. El principal diagnóstico diferencial se debe hacer con el pene enterrado (oculto en la grasa prepúbica por ausencia de fijación, siendo el pene normal), pene palmeado (inserción anómala de la piel escrotal en la cara ventral del pene) y megaprepucio (mucosa prepucial redundante, con piel escasa y engrosada).

Caso clínico. Paciente de 8 años derivado para valoración por sospecha de fimosis tras haber recibido una tanda de tratamiento con corticoide tópico, sin mejoría. Durante la exploración física se observa una leve estenosis prepucial y la inserción anómala de la piel escrotal en la cara ventral del pene, compatible con pene palmeado. Ante estos hallazgos se realiza de forma programada una plastia peneal para corrección del pene palmeado y plastia de Duhamel para la estenosis prepucial. El paciente presenta buena evolución postoperatoria.

Conclusiones. La fimosis representa una de las consultas más frecuentes en Cirugía Pediátrica. Sin embargo, no siempre la ausencia de retracción prepucial es la única causa de una incorrecta exposición del glande. Es importante diferenciar la fimosis del pene palmeado, pene enterrado y megaprepucio, ya que el abordaje de cada una de estas patologías es totalmente diferente y se ha de individualizar en cada paciente para programar la intervención correcta y evitar defectos irreparables.

ESTRIDOR PERSISTENTE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN HEMANGIOMA SUBGLÓTICO.

Giordano Urretabizkaya M, López de Viñaspre M, Portal Buenaga M, Fernández Cabo V, López Fernández C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El estridor es un motivo de consulta frecuente en Pediatría y puede estar causado por una gran variedad de patologías, congénitas o adquiridas. Las características del estridor pueden ayudarnos a orientar el diagnóstico etiológico e indicarnos el nivel de la obstrucción. Los hemangiomas subglóticos son tumores vasculares proliferativos congénitos que cursan con síntomas de obstrucción de la vía aérea de inicio en los dos primeros meses de vida. El estridor es bifásico, siendo más importante en la inspiración. Se diagnostican por observación directa de la lesión mediante fibrolaringoscopia directa y el tratamiento de primera línea es la terapia sistémica con propranolol.

Caso clínico. Se presenta el caso de una lactante de 1 mes y medio que consulta por dificultad respiratoria aguda. En la exploración destaca estridor inspiratorio y trabajo a todos los niveles. Inicialmente se etiqueta el cuadro de laringitis grave, precisando ingreso hospitalario. Recibe tratamiento con adrenalina nebulizada y corticoides orales, presentando mejoría parcial de la clínica, sin llegar a desaparecer el estridor. Tras 4 días de ingreso es dada de alta y 48 horas después consulta de nuevo por empeoramiento clínico. Ante persistencia del estridor, se sospecha una malformación de vía aérea superior y se solicitan pruebas de imagen y valoración por Otorrinolaringología. Se llevan a cabo Rx cervical, ecografía cervical, TC cervical con contraste y fibrolaringoscopia directa, con hallazgos sugestivos en todos los estudios de lesión a nivel subglótico compatible con hemangioma. Se inicia tratamiento con propranolol oral, con excelente respuesta y resolución completa de la sintomatología. Evolutivamente la paciente continúa con tratamiento con propranolol, permanece asintomática y en estudios de control realizados (ecografía cervical y fibrolaringoscopia) se constata disminución del tamaño de la lesión.

Conclusiones. El hemangioma subglótico es una patología poco frecuente pero que puede ser potencialmente mortal, por lo que es importante sospecharlo de forma precoz. En el diagnóstico diferencial del estridor, debemos tener en cuenta las malformaciones congénitas de la vía aérea superior, especialmente en neonatos o lactantes con estridor persistente o recurrente.

SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL: CASO CLÍNICO. Reyes Sancho S, Vilanova Fernández S, Gutiérrez Pascual D, Díaz Fernández P, Méndez Sierra A, Fernández Marqués M, Giordano Urretabizkaya MN, González Martínez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El síndrome de Klippel-Feil es una enfermedad rara, congénita, que consiste en la fusión de dos o más vértebras cervicales, definida por la tríada característica de implantación baja del cabello, cuello corto y limitación de la movilidad cervical. Se desconoce la etiología, pero se han asociado tanto factores ambientales como genéticos, que provocan un defecto en el desarrollo embrionario que ocasiona la falta de segmentación de las metámeras. Asocia además con frecuencia alteraciones sistémicas y esqueléticas.

Caso clínico. Recién nacida a término (38 + 4 semanas) con madre ingresada en UCI (COVID + con preeclampsia grave y sospecha de síndrome HELLP). Como antecedentes, había sido un embarazo controlado, con ecografías prenatales normales, FIVTE con criopreservación de óvulos por antecedente materno de Linfoma de Hodgkin. Nacimiento por cesárea, presentó un APGAR 9/10 sin precisar reanimación. Al nacimiento se realiza exploración completa, en la que se objetiva un resalte óseo a nivel de la escápula izquierda con mínimo defecto dérmico a dicho nivel. Impresionaba de dificultad a la movilidad activa de las EESS, persistiendo también para la movilidad pasiva. Tras realización de estudio completo, que incluyó ecografía, radiografía y TC/RMN, se diagnosticó de síndrome de Klippel Feil en el que además de la anomalía de la segmentación vertebral, presentaba anomalías costales, en las cinturas escapulares, y agenesia del oído interno izquierdo entre otras. El estudio genético ha mostrado una variante en el gen FLNB de significado incierto, por lo que se va a comenzar el estudio en ambos progenitores para confirmar dicha variante y poder filiar con certeza el síndrome que presenta la paciente.

Conclusión. Si bien es cierto que esta es una patología con muy baja incidencia y poco conocida, resulta fundamental el saber realizar una buena exploración física del recién nacido, para apreciar malformaciones que no siempre son tan evidentes, y que nos pueden poner en la pista de síndromes polimalformativos que requieren un manejo complejo.

¿SON SEGUROS LOS SOLVENTES DE COSMÉTICOS? COMA TRAS INGESTA DE LUBRICANTE SEXUAL. Obregón Asenjo M¹, Soltero Carracedo JF², Santamaría Sanz PI¹, Menéndez Bango C¹, Palacio Tomás L¹, Cuervas-Mons Tejedor M¹, Maldonado Toral MJ¹, Gómez Sáez F¹. ¹Servicio

de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos. ²Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Burgos

Introducción. Presentamos un caso de intoxicación por propilenglicol. Se trata de una intoxicación poco frecuente pero potencialmente grave, al causar acidosis láctica y depresión del sistema nervioso central.

Caso clínico. Paciente varón de 2 años, encontrado en estado de coma (Glasgow de 6). Ha consumido de forma accidental unos 60 ml de un lubricante sexual que contiene propilenglicol. Es intubado y sedado por los Servicios de Emergencia, y trasladado en helicóptero a nuestra unidad. A su llegada a la UCI Pediátrica, se realizan pruebas complementarias en las que se evidencia acidosis láctica (pH 7,24, bicarbonato 16,3, láctico 6,8). Se observa un aumento del Gap Aniónico (16,8) y del Gap Osmolar (52 mOsm/kg). Análisis sanguínea con hipoglucemia (50 mg/dl), elevación de creatinina (0,64 mg/dl) y elevación de transaminasas. Como tratamiento, se administra una expansión de suero salino fisiológico y posterior sueroterapia. La intubación y sedación se mantuvieron durante las 6 primeras horas, pudiéndose retirar tras conseguir la normalización metabólica.

Conclusiones. El propilenglicol es una sustancia incolora y viscosa que se utiliza como solvente en alimentos, medicamentos y diversos procesos del hogar, sobre todo cosméticos. Presenta un metabolismo hepático y una vida media de 1,5-3,3 horas. Tras una administración excesiva, puede provocar intoxicación, consistente en acidosis láctica, ya que el láctico es el compuesto final de su metabolismo. Puede provocar depresión del sistema nervioso central, arritmias cardíacas y fallo renal con diuresis osmótica. En los controles analíticos, podría existir una acidosis metabólica con aumento del Gap aniónico y del Gap osmolar. La base del tratamiento será la hidratación, además del tratamiento de soporte (ABCD) y monitorización hemodinámica estrecha. En casos graves valoraremos la administración de bicarbonato y la utilización de diálisis. En la teoría, también se podrían utilizar fomepizol o etanol, como en otras intoxicaciones por hidrocarburos, con escasa bibliografía al respecto. Es importante la prevención en el hogar y pensar en el propilenglicol ante una intoxicación con acidosis metabólica con aumento del Gap Osmolar.

IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO MICROBIOLÓGICO PRECOZ PARA DESCARTAR SIM-PEDS DURANTE LA PANDEMIA DE SARS-COV-2. Delgado Nicolás S¹, Martín Pino S¹, Rubio Granda A¹, Fernández J², Llana Fernández ME², Vivanco Allende A¹, Fernández

TABLA I.

Paciente	1	2	3	4
Clínica	Fiebre (72 h), dolor abdominal, vómitos, diarrea	Fiebre (18 h), dolor abdominal y vómitos	Fiebre (96 h), dolor abdominal, vómitos y diarrea	Fiebre (72 h), dolor abdominal, vómitos y diarrea
FC (lpm)	146	137	121	127
Leucocitos	11,37 x 10 ³	3640 x 10 ³	10,78 x 10 ³	6,86 x 10 ³
Linfocitos	930	1070	950	2260
PCR (mg/dl)/PCT (ng/ml)	2,9/0,3	6,7/0,77	3,2/0,42	
IgG COVID	Negativo	No realizado	Negativa	Positiva
PCR COVID	Negativa	Negativa	Negativa	Negativa

Miaja M¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La fiebre y los cuadros gastrointestinales son los síntomas más comunes del síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS) pero están presentes también en etiologías víricas y bacterianas. Este cuadro es potencialmente fatal por lo que la instauración precoz del tratamiento es de vital importancia. Las pruebas de diagnóstico microbiológico rápido son una gran ayuda para el diagnóstico.

Caso. Presentamos 4 pacientes entre 4 y 8 años, que consultaron por fiebre y clínica gastrointestinal en un hospital de tercer nivel durante la pandemia por COVID 19 (*Tabla I*). Todos los pacientes presentaban fiebre, afectación de 2 órganos (gastrointestinal y sospecha de hemodinámico), datos de laboratorio de inflamación y en 2 casos evidencia de infección previa por SARS-CoV-2 (el resto antecedente de contacto). Se planteó inicialmente diagnóstico diferencial con SIM-Peds pero a las 2 horas se detectó *Campylobacter jejuni* mediante FilmArray Gastrointestinal Panel (BioFire Diagnostics) en todos los casos.

Comentarios. Las técnicas microbiológicas rápidas ayudan en el diagnóstico diferencial de diversas entidades, siendo fundamentales en aquellas de instauración y evolución rápida y potencialmente graves.

NEUMONÍA BILATERAL ¿SIEMPRE ES LA COVID-19?

Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Rubio Granda A, Gutiérrez Martínez JR, Fernández Miaja M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La neumonía eosinofílica aguda es una entidad de baja frecuencia en pediatría. Se debe sospechar

ante un cuadro de tos, fiebre, disnea, mialgias de días o semanas de evolución con infiltrados pulmonares en Rx o TAC y eosinofilia en lavado broncoalveolar (BAL) > 25% asociado o no a eosinofilia periférica. Existen formas primarias y secundarias. Suelen presentar una excelente respuesta a corticoides.

Caso clínico. Mujer de 13 años con fiebre y dificultad respiratoria en las últimas horas y astenia y mareos en la última semana. Constantes al ingreso: Sat O₂ 85%, FR 55 rpm, FC 150 lpm. EF: Palidez. Hipoventilación con crepitantes en bases y alguna sibilancia. Analítica: leucocitos 32.540 (N 91,1%, L 2,6%, E 620 x 10³/μl), PCT 0,09 ng/ml, PCR 16,8 mg/dl. Se pautaron broncodilatadores, hidrocortisona, cefotaxima y expansión con SSF con mejoría parcial. Se realizó Rx y TAC tórax observándose infiltrados bilaterales intersticiales, con áreas de consolidación principalmente en lóbulos superiores descartándose TEPA e ingresa por insuficiencia respiratoria y neumonía bilateral. Sufre empeoramiento clínico con intubación y ventilación en prono durante 24 horas. Ante la sospecha de infección por SARS-CoV-2 se inició tratamiento empírico con ceftriaxona, azitromicina, dexametasona y enoxaparina pese a múltiples PCR negativas debido a la clínica y al tener lugar durante la 2^a ola de COVID. Se realizó una broncoscopia siendo normal con pruebas microbiológicas incluido PCR COVID negativo. En la celularidad del BAL se observa una eosinofilia del 5%. Presentó excelente evolución clínica y radiológica en los siguientes días (Rx a los 4 días normal) y ascenso de eosinofilia periférica a 2,59 x 10³/μl. Las pruebas microbiológicas fueron negativas siendo alta a los 6 días. Desde el punto de vista etiológico existió exposición reciente al humo de tabaco e historia de alergia a ácaros, epitelio gato y clínica compatible con asma el año previo confirmándose posteriormente en consultas.

Comentario. Impresiona de una neumonía aguda eosinofílica, aunque no pueda confirmarse mediante la eosino-

filia del BAL. Parece una forma secundaria pues presentaba exposición a tabaco reciente e historia de alergia a ácaros, epitelio de gato y asma en el último año. El diagnóstico diferencial con infección por COVID es complicado pues ambas entidades presentan clínica respiratoria con imágenes radiológicas de neumonía intersticial pero la rápida mejoría clínica y radiológica junto con la eosinofilia periférica hace más probable que se trate de una neumonía eosinofílica.

GASTROENTERITIS AGUDA POR SALMONELLA EN MENOR DE 3 MESES. *Reyes Sancho S, Caldeiro Díaz MJ, Jiménez Montero B, Leonardo Cabello MT, Álvarez Álvarez C, Díaz Fernández P, Méndez Sierra A, Fernández Marqués M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La gastroenteritis aguda es un motivo de consulta muy frecuente en pediatría. La mayoría de las ocasiones se trata de cuadros autolimitados que no requerirán tratamiento específico. La etiología principal es vírica, aunque es importante tener en cuenta otras posibles, como las bacterianas.

Caso clínico. Lactante de 2 meses y medio con fiebre de máximo 39°C de 16 horas de evolución. Asociaba deposiciones líquidas de coloración amarillenta, sin productos patológicos. Había además realizado dos vómitos aislados de contenido alimentario. Alimentada con leche de fórmula hidrolizada por intolerancia a la proteína de la leche de vaca, no presentaba otros antecedentes de interés. A la exploración presentaba un TEP estable, con constantes normales y una exploración por aparatos sin alteraciones; solo destacaba una frialdad acra sin signos evidentes de deshidratación. Se obtuvo muestra de orina con elemental y sedimento anodino, se extrajo analítica en la que destacaba PCR 4,9 mg/dl y PCT 0,78 ng/ml y hemocultivo. Dada la edad de nuestra paciente junto con la fiebre se decidió ingreso para ver evolución. Al ingreso aumentaron las deposiciones líquidas, por lo que se recogió muestra de heces que resultó negativa para virus enteropatógenos y positiva para Salmonella Enteritidis. Tras dicho resultado, se mantuvo el ingreso hospitalario y se comenzó tratamiento con cefixima oral, ya que por la edad era grupo de riesgo de enfermedad invasiva o complicaciones. Pudo ser dada de alta a las 72 horas tras buena evolución.

Conclusión. A pesar de que estamos acostumbrados al manejo de una gastroenteritis, conviene no olvidar que la diarrea aguda es aún hoy día causa importante de morbimortalidad. Además, aunque por norma general la salmonelosis

no precisa antibioterapia, en nuestro caso estábamos ante un lactante menor de 3 meses, grupo etario con incidencia menor respecto al resto de población, con mayor riesgo de desarrollar enfermedad invasiva o grave.

CASO CLÍNICO: EXANTEMA EN LACTANTE ¿URTICARIA MULTIFORME O EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE? *Álvarez Smith C¹, Garrido Martín M¹, Alonso Díez C¹, Arroyo Ruiz R¹, Sánchez Rodríguez P¹, Segurado Toston N¹, Sánchez-Villares Lorenzo C², de la Fuente Echevarría G². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Salamanca. Salamanca. ²Centro de Salud Ciudad Rodrigo. Salamanca.*

Introducción. La urticaria se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas eritematosas, edematosas, pruriginosas, de morfología y extensión variada: habones o ronchas. Los habones pueden confluir y aparecer rodeados de un halo violáceo, adoptando configuraciones anulares o arqueadas. Esta diversidad en su forma de presentación plantea problemas diagnósticos con otro tipo de lesiones como los exantemas. Tanto en los exantemas con componente purpúrico como en las distintas lesiones urticariales es importante descartar las causas potencialmente graves y/o con tratamiento específico y considerar la realización de pruebas complementarias cuando sean necesarias.

Caso clínico. Paciente de 16 meses que acude a urgencias por exantema de 12 horas de evolución, en zona flexora de extremidades, no pruriginoso, no evanescente, que se extiende a extremidades inferiores, cara y pabellones auriculares. En centro de salud es diagnosticado de urticaria aguda y se trata con cetirizina. Presenta antecedente reciente de otitis media aguda, a tratamiento con amoxicilina e ibuprofeno. A la exploración se observan lesiones exantemáticas maculopapulosas circulares confluentes con edema, algunas con componente purpúrico sin desaparecer a la digitopresión. El resto de la exploración física es normal y el excelente estado general del paciente se conserva en toda la evolución. La edad, el estado general y las lesiones y síntomas plantean un diagnóstico diferencial complejo entre urticaria multiforme (UM) y edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL).

Conclusión. Ambas entidades, la UM y el EAHL, son procesos cutáneos benignos y autolimitados, que afectan principalmente a lactantes. La UM se caracteriza por la aparición de grandes placas eritematosas anulares y arciformes con una pigmentación violácea central y con frecuencia se asocia a un proceso febril concomitante. Por otra parte, el

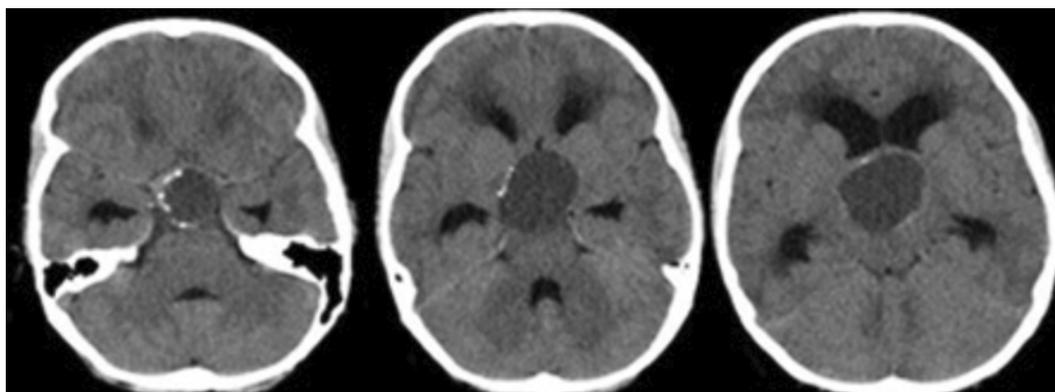


Figura 1.

EAHL es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos de etiología desconocida, que se caracteriza por la aparición súbita de placas edematosas purpúricas en extremidades y plantas, y característicamente en pabellones auriculares.

UNA VERDAD A LA VISTA. Soler Monterde M¹, Valladares Díaz AP², Brel Morenilla M¹, Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Calle Fernández M³, Pérez Jiménez R⁴. ¹Médico residente de Pediatría, Servicio de Pediatría; ²Médico adjunto de Pediatría, Servicio de Pediatría; ³Médico adjunto de Oftalmología, Servicio de Oftalmología; ⁴Médico residente de Medicina de Familia y Comunitaria. Hospital General de Segovia. Segovia.

Introducción. El papiledema es una condición que se define como edema del disco óptico secundario a un aumento de la presión intracraneal. La presión del líquido cefalorraquídeo provoca un aumento de líquido retrolaminar en el nervio óptico derivando en un colapso de la microcirculación capilar venosa, infarto en la capa de fibras nerviosas y atrofia del nervio óptico. Las causas más comunes de hipertensión intracraneal (HTIC) en la infancia son: hidrocefalia, meningitis, trombosis de los senos venosos, lesiones intracraneales o idiopáticas.

Caso clínico. Niña de 9 años de edad que consulta en oftalmología por visión borrosa acompañada de cefalea frontoparietal izquierda de 3 semanas de evolución. En el fondo de ojo se objetiva papiledema bilateral, siendo remitida a urgencias. En la exploración neurológica destaca entropía de ojo izquierdo, paresia del VI par y marcha con ligera desviación a la izquierda. Ante la sospecha de hipertensión intracraneal se realiza TAC cerebral urgente sin contraste con el hallazgo de masa hipodensa (37x30x36 mm) de localización selar y supraselar con calcificaciones groseras sugestiva de craneofaringioma, que provoca efecto masa locoregio-

nal y sobre el tercer ventrículo, condicionando dilatación de los ventrículos laterales y edema transependimario (Fig. 1). Se traslada de forma urgente a hospital de referencia para colocación de drenaje de líquido cefalorraquídeo. Fue intervenida por neurocirugía con resección casi absoluta del tumor. La anatomía patológica concluye craneofaringioma variedad adamantinomatoso.

Conclusión. La cefalea y los trastornos de la visión son un motivo frecuente de consulta en pediatría. Entre las pruebas complementarias se debe realizar fondo de ojo. El hallazgo de papiledema en el mismo es un signo precoz de HTIC que debe alertarnos de la existencia de patología grave de base, siendo necesario realizar exploraciones complementarias con premura, entre ellas pruebas de imagen, para llevar a cabo un adecuado diagnóstico diferencial y tratamiento rápido de la causa subyacente.

EFICACIA DE LA INMUNOTERAPIA SUBLINGUAL EN TABLETAS PARA GRAMÍNEAS. Romano Medina A, Marcos Temprano M, Palomares Cardador M, Aldana Villamañán I, Rellán Rodríguez S, Espinoza Leiva A, Bahillo Curieses P, Acevedo Vega JR. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. En los últimos años se ha publicado importante evidencia científica que ha demostrado la eficacia de la inmunoterapia sublingual (SLIT) en tabletas para pacientes con alergia respiratoria a polen de gramíneas, lo que la ha convertido en la primera inmunoterapia registrada como fármaco.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con rinoconjuntivitis y/o asma alérgica que recibieron inmunoterapia sublingual en comprimidos para gramíneas. Revisión de las historias clínicas mediante Jimeña4 y análisis estadístico con SPSS.

Resultados. Se incluyó en el estudio a 84 pacientes con edad media de $9,29 \pm 2,3$ años. El 92,9% presentaba rinoconjuntivitis y el 57% tenía asma. El 65,5% refería antecedentes familiares de primer grado de asma o alergias. El 94% se encontraba en tratamiento con antihistamínico pautado, el 61,8% precisaba salbutamol de rescate y un 30,6% tratamiento controlador del asma. La mitad de los pacientes había finalizado el tratamiento con una duración media de 3,3 años. Como resultados destacables se observó que el 85% de los pacientes con rinitis moderada/grave pasó a tener una rinitis leve y de estos el 52,5% no volvió a precisar antihistamínico pautado. En cuanto a los pacientes con asma episódica frecuente se observó que el 95% pasó a tener un asma episódica ocasional. El 85% de los asmáticos dejaron de precisar tratamiento de mantenimiento y el 55% el broncodilatador de rescate. Solo el 28% tuvo efectos adversos de los cuales el 70% fueron síntomas orales leves que se resolvieron espontáneamente.

Conclusiones. La SLIT para gramíneas ha demostrado ser eficaz, segura y mejorar la calidad de vida de los pacientes con alergia polínica.

PARESIA PODAL TRAS UN LARGO VIAJE EN COCHE.

Morales Moreno AJ, Castro Rey M, Carranza Ferrer J, Vázquez Martín S, de Felipe Pérez M, López Allúe L, Gutiérrez Valcuende C, Morales Albertos L. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Nuestro objetivo es realizar un diagnóstico diferencial de las patologías agudas del sistema nervioso periférico en el paciente pediátrico, incluyendo la Neuropatía Hereditaria con Susceptibilidad a la Parálisis por Presión (HNPP), aprendiendo a detectar sus manifestaciones clínicas, las características paraclínicas como hallazgos electrodiagnósticos, patológicos, radiológicos y genéticos, así como los posibles tratamientos a aplicar según recoge la literatura científica hasta la fecha.

Caso clínico. Adolescente de 12 años sin antecedentes médicos significativos presenta un cuadro de 48 horas con limitación completa de la dorsiflexión del pie izquierdo y sensación de hormigueo en la cara dorsal acentuado al contacto directo. Refiere contexto de un viaje prolongado en coche con una malposición del miembro afecto durante la sedestación. Ingresa para filiación. El EEG realizado muestra Polineuropatía sensitivo-motora axonal y desmielinizante de intensidad leve de carácter difuso y Neuroapraxia aguda focal afectando a ciático-poplíteo externo bilateral por compresión a nivel de cabeza peroné. RMN cerebral-medular,

sin hallazgos patológicos. LCR normal; proteínas 37 mg/dl. Se solicita un estudio microbiológico con serologías (VHC, VHA, VHB, *Toxoplasma*, lúes, *Chlamydia*, VIH, HTLVII-II...), cultivo de heces, *Film-array* virus respiratorios, PCR SARS-CoV-2, Autoanticuerpos antigangliósido, Bandas oligoclonales en suero y LCR negativos. Se decide estudio genético que muestra un análisis molecular con patrón alterado: portador heterocigoto de la delección del gen *PMP22*. El diagnóstico final es de Neuropatía Hereditaria con Susceptibilidad a la Parálisis por Presión (HNPP). Se inicia tratamiento con Corticoides a dosis máxima 60 mg/día en dosis única y complejo vitamínico Alasod® con buena adherencia al mismo, sin efectos secundarios derivados y con respuesta favorable.

Conclusiones. La HNPP es un trastorno de herencia autosómica dominante que se inicia con episodios recurrentes de parestesia y debilidad muscular con distribución de nervio periférico, y desencadenados por compresión nerviosa sobre los puntos nerviosos anatómicamente más sensibles. Suele presentarse en la infancia tardía o adolescencia, y el diagnóstico se basa en la clínica, antecedentes familiares, estudios neurofisiológicos, genéticos y anatomopatológicos (engrosamiento focal de la mielina, desmielinización segmentaria: tomáculos mediante biopsia del nervio) y, en la mayoría de los casos, la delección de la región cromosómica 17p11.2-p12, que incluye el gen *PMP22*. En nuestro caso, se alcanzó una recuperación completa de la fuerza muscular tras recibir tratamiento conservador, destinado a prevenir las lesiones nerviosas evitando los traumatismos repetitivos, rehabilitador incluyendo ortesis y la asociación de Prednisona, Ácido α -Lipoico y Superóxido dismutasa y omeprazol.

ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG Y TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR. DOS ENTIDADES MUY DIFERENTES CON UN MISMO ORIGEN.

Pérez Porra S¹, López Santos A², Antoñón Rodríguez M¹, Salamanca Zarzuela B¹, Alcalde Martín C¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Estudiante de Medicina. Universidad de Valladolid.

Introducción: La cresta neural es una población de células migratorias, multipotentes y transitorias capaces de generar una gran variedad de tipos celulares durante el desarrollo de los vertebrados. Cuando estas células presentan un desarrollo anormal pueden producirse las neurocristopatías que son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por malformaciones congénitas de órganos y tejidos que de otra manera no estarían relacionadas. Presentamos dos pacientes con clínica secundaria a esta patología.

Casos clínicos. Caso 1. Mujer recién nacida a término de peso adecuado para la edad gestacional diagnosticada de enfermedad de Hirschprung en el periodo neonatal. A los 2 meses y 10 días de vida presenta una taquicardia paroxística supraventricular por vía accesoria sin presentar malformaciones cardíacas asociadas. Se trata en el momento agudo con adenosina y esmolol. Durante los dos primeros años de vida precisa tratamiento antiarrítmico y posteriormente se realiza ablación eléctrica de la vía accesoria.

Caso 2. Mujer recién nacida a término de peso adecuado para la edad gestacional diagnosticada de enfermedad de Hirschprung en el periodo neonatal. A los 3 meses y medio de vida presenta una taquicardia paroxística supraventricular que cesa en el momento agudo con adenosina. Actualmente continúa con tratamiento de mantenimiento.

Conclusiones. La enfermedad de Hirschprung (EH) es causada por este defecto que produce un segmento agangliónico en el colon que impide la relajación y puede producir una obstrucción funcional. El 5-8% de los pacientes con EH asocian cardiopatías congénitas siendo lo más frecuente los defectos del septo aunque en los dos casos presentados el ecocardiograma fue normal. Esto puede deberse a que la etapa crítica del desarrollo cardíaco se produce al mismo tiempo que el sistema nervioso entérico. Además, existen células de la cresta neural que son fundamentales para el desarrollo normal del tracto de salida cardíaco así como del septo aorto-pulmonar y se encuentran en estrecha relación con las células que forman los ganglios entéricos.

CPRE COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA DE LA COLEDOLITIASIS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. *Melanie Alejos Antoñanzas M¹, Irene Robles Álvarez I¹, María Rodríguez Ruíz M², Cristina Iglesias Blázquez C¹, Carmen González-Lamuño Sanchís C¹, David Fernández Fernández D¹, Sergio Molleda González S¹, Cristina González Mieres C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León. León.

Introducción. La litiasis biliar en la infancia tiene una prevalencia de 0,13-1,9%, siendo asintomática en gran parte de los pacientes. Cuando presenta clínica suele cursar con dolor abdominal inespecífico o en hipocondrio derecho, vómitos y/o ictericia. La coledocolitiasis produce una obstrucción total o parcial del flujo biliar pudiendo aparecer coluria y acolia. Se origina por formación de cálculos en los conductos biliares o, más frecuentemente, por migración del mismo desde la vesícula. En un 40% de los casos es idiopática encontrándose el 60% restante factores

etiológicos como anemia hemolítica, nutrición parenteral u obesidad.

Caso clínico. Niña de 6 años que acude a urgencias por vómitos de una semana de evolución (2-3 episodios al día), afebril y sin otra clínica acompañante. Refieren orina más oscura los últimos días, sin acolia. Presenta leve sequedad de mucosas, tinte subictérico en conjuntiva y dolor a la palpación en hipocondrio derecho. En la analítica destaca GOT 164 UI/L, GPT 272 UI/L, patrón de colestasis con GGT 111 UI/L, FA 300 UI/L, bilirrubina total 4,8 mg/dl (directa 2,5 mg/dl) y elevación de amilasa (745 mg/dl). Se solicita ecografía abdominal, donde se evidencia dilatación del colédoco, por lo que se decide realización de colangiografía para descartar posible quiste de colédoco. En la RMN describen un cálculo de 8,3 mm enclavado en colédoco distal. Se programa para CPRE preferente donde se lleva a cabo esfinterotomía y extracción del cálculo. Favorable evolución en el postoperatorio inmediato, sin incidencias tras el inicio de la alimentación oral, por lo que se realiza seguimiento en consulta con ecografía de control y normalización de parámetros analíticos.

Conclusiones. La coledocolitiasis es un proceso poco frecuente en pediatría que hay que tener en cuenta ante un paciente con ictericia obstructiva. La colangiografía es la prueba goldstandar para su diagnóstico. El tratamiento debe de hacerse de manera precoz para disminuir la posibilidad de complicaciones, siendo la CPRE la primera opción terapéutica.

LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS. *Baruque Rodríguez S¹, Alvargonzález Fernández J¹, González Carrera E¹, González García J².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ²Servicio de Pediatría. Hospital Álvarez-Buylla. Mieres.

Introducción. La artritis reactiva es una inflamación aséptica de la membrana sinovial que afecta generalmente a varias articulaciones. La causa más frecuente son las infecciones gastrointestinales. Suelen ser más frecuente en varones mayores de 6 años. El diagnóstico es fundamentalmente clínico (anamnesis y exploración), además de presentar serología compatible. En un 50-80% de los casos se asocia con HLA-B27 positivo. Presentamos el caso de un paciente de 16 años diagnosticado en nuestro centro.

Caso clínico. Varón de 16 años ingresado inicialmente a cargo del Servicio de Traumatología por sospecha de artritis séptica en codo derecho. Se realiza lavado quirúrgico urgente y se inicia antibioterapia empírica. Al tercer día comienza con dolor y tumefacción en el tobillo derecho y febrícula.

No presenta otros síntomas. Ante la sospecha de proceso inflamatorio, solicitan valoración por parte de Reumatología Infantil. Rehistoriando al paciente, refiere dolor abdominal y diarrea en semanas previas, así como dolor a nivel inguinal. El paciente mantiene relaciones sexuales. Nunca clínica genitourinaria. No antecedentes de enfermedades reumáticas ni autoinmunes. Ante la posibilidad de artritis reactiva, se solicita serología, con resultado positivo (IgA e IgG) para Yersinia e IgM para *Chlamydia trachomatis*. HLA-B27 positivo. Se recoge cultivo de heces y exudado uretral y se inicia tratamiento con azitromicina, también en su pareja sexual.

Conclusiones. En el diagnóstico diferencial de una artritis, es fundamental recoger en la anamnesis la presencia de infecciones genitourinarias o gastrointestinales en las semanas previas al cuadro actual.

LA IMPORTANCIA DE LAS ADENOPATÍAS. *Bartolomé Calvo G, Valladares Díaz AI, Castrillo Bustamante S, Brel Morenilla M, Lavandera Gil I, Soler Monterde M, Jiménez Casso María S, Carrón Bermejo M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.*

Introducción. Los linfomas suponen el tercer grupo de neoplasias más frecuentes en pediatría. Se clasifican en dos tipos: linfoma Hodgkin y no Hodgkin (LNH). La etiología es desconocida. Pueden debutar con cuadros clínicos graves; en los menos graves, dependerá de la localización. Para el diagnóstico es preciso realizar pruebas analíticas y de imagen. El tratamiento se basa en la poliquimioterapia.

Casos clínicos. *Caso 1.* Paciente de 13 años, consulta por bultoma laterocervical izquierdo. Se pauta tratamiento conservador con mejoría parcial. Se realiza analítica sanguínea, destacando LDH de 356 U/L. Ecografía: adenopatía submaxilar izquierda. Posteriormente comienza con edema periorbitario izquierdo e ingresa para estudio. Analítica: leucocitosis. TC: pansinusitis y celulitis preseptal. Se inicia antibioterapia empírica intravenosa y corticoide, con mejoría. A los 5 días consulta de nuevo por visión borrosa y diplopía binocular. Analítica normal. TC: empeoramiento radiológico. Fibroscopia: masa en fosas nasales y cavum con biopsia normal. Ante no mejoría se traslada a Hospital de tercer nivel. Se realiza cirugía endoscópica nasal. En la biopsia se objetiva proliferación neoplásica y se realiza estudio de extensión: Linfoma de células B maduras (tipo Burkitt) estadio IV con infiltración de médula ósea de hasta un 70%. Se inicia tratamiento quimioterápico. Actualmente en remisión completa.

Caso 2. Paciente de 9 años, acude por dolor en flanco derecho de una semana que empeora con la micción y estre-

ñimiento. Afebril. Exploración física: abdomen distendido doloroso a la palpación en hipocondrio, flanco y fosa renal derecha. Analítica: hemograma normal, elevación de transaminasas, LDH 930 U/L, D-Dímeros 3.990 ng/ml, Cr 0,96 mg/dl. Eco abdominal: apéndice cecal aumentado, áreas hipo e hiperecogénicas en mesenterio, epigastrio e hipocondrio derecho de bordes mal definidos. Dilatación pielocalicial derecha. En hígado área hicoecogénica mal definida. Ingresada para observación y estudio. TC tóraco-abdominal: conglomerados adenopáticos y adenomegalias mediastínicas y mesentéricas, implantes peritoneales difusos ascitis, masa hepática. Derrame pleural bilateral, uterohidronefrosis grado II derecha secundaria, compatibles con proceso hematológico tipo linfoma. Se traslada a Hospital de tercer nivel. Se objetiva insuficiencia renal aguda e hiperuricemia iniciándose rasburicasa. Actualmente continúa en estudio.

Conclusiones. Los subtipos más frecuentes de LNH derivan de las células B maduras, entre ellos el linfoma Burkitt, tercer tumor de origen linfoide más común. Se pueden presentar como afectación local o difusa, debiendo hacerse estudio de extensión. El diagnóstico se debe establecer lo más rápido posible, por el rápido crecimiento y la agresividad. El diagnóstico diferencial comprende cualquier adenopatía. Sobreviven más del 90% de los pacientes debido al esfuerzo de equipos multidisciplinares.

REVISIÓN DEL SÍNDROME 48 XXYY. A PROPÓSITO DE UN CASO. *González García C, Jiménez Hernández EM, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JE, Peña Valenceja A, Andrés Alberola I, Fernández Alonso JE, De La Torre Santos SI. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Introducción. El síndrome 48 XXYY es una aneuploidía esporádica infrecuente de los cromosomas sexuales. Los afectados son varones y la expresión clínica durante la infancia temprana puede ser muy variable: retraso generalizado del desarrollo, deficiencias cognitivas, dismorfismos faciales, hipogonadismo y talla alta, anomalías esqueléticas y dentales, y malformaciones cardíacas y renales congénitas. Tras el diagnóstico, por tanto, se deben estudiar estas posibles comorbilidades mediante un examen físico completo, ecografía renal y ecocardiografía, exámenes de la vista y audición, atención dental rutinaria y control del desarrollo puberal. Durante la infancia, además, se debe realizar una evaluación exhaustiva y multidisciplinar del neurodesarrollo y de la conducta.

Caso clínico. Varón de 7 años que acude a consulta por retraso madurativo y dificultad de adquisición de conoci-

mientos advertido por la familia y en el colegio. Antecedentes familiares sin interés. Como antecedentes personales destacan: crecimiento uterino retardado, seguimiento por Traumatología desde el nacimiento por pie zambo que precisó tenotomía, seguimiento por Cardiología Infantil por CIV muscular y ductus arterioso persistente en ecocardiografía realizada por soplo cardiaco en periodo neonatal, desarrollo psicomotor con inicio de deambulación a los 18-20 meses, retraso de lenguaje con inicio del mismo más allá de los 2 años, y varios ingresos hospitalarios por bronquitis aguda. A la exploración presenta fenotipo peculiar: cabeza de aspecto algo grande para tamaño general con frente amplia, nariz plana, boca pequeña, hiper-telorismo y orejas rotadas de implantación baja. Dificultades de interacción social con los pares y con los adultos. Se solicita interconsulta a Salud Mental para valoración cognitivo-conductual y CGH-arrays con resultado arr(x)x2,(8)x2, perfil genómico compatible con síndrome 48 XXYY.

Conclusiones. Aunque las características clínicas que afectan a los pacientes con síndromes genéticos como las aneuploidías pueden ser variables entre los individuos afectados, actualmente, tener la posibilidad de filiar la etiología de síndromes infrecuentes mediante el estudio genético, nos permite obtener información de las comorbilidades descritas en otros pacientes con la misma alteración, realizar un adecuado seguimiento y mejorar la calidad en el manejo de estos pacientes de forma multidisciplinar.

UVEÍTIS EN PEDIATRÍA: NO SIEMPRE UN OJO ROJO. Garrido Martín M¹, Hernández Pinchete S¹, Pérez Baguena MP¹, Turrión Nieves AP², González González MM¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

Objetivos:

- Importancia de las uveítis idiopáticas o asociadas a enfermedades sistémicas en Pediatría.
- Revisión de las recomendaciones actuales sobre el seguimiento de estos pacientes.
- Nuevas corrientes de tratamiento de la uveítis de origen inmune en pacientes pediátricos.

Material y métodos. El tipo de estudio empleado para la realización de este trabajo es una revisión bibliográfica. Se recogió información mediante búsqueda sistematizada en diferentes bases de datos usándose como palabras clave: "pediatric", "uveitis", "treatment". Se revisaron otro tipo de documentos como Manuales de diagnóstico y tratamiento, así como Protocolos de actuación y seguimiento de diferentes asociaciones médicas.

Resultados. La uveítis es un grupo heterogéneo de situaciones clínicas de diferentes causas que se caracterizan por la inflamación de los elementos que constituyen la úvea. Las uveítis idiopáticas o asociadas a enfermedades sistémicas durante la infancia pueden cursar de forma asintomática, lo que dificulta su diagnóstico y posterior manejo. Además, el elevado número de complicaciones que asocian, requiere un abordaje multidisciplinar que disminuya el riesgo de pérdida de visión en estas edades; con este fin, se han establecido protocolos de actuación y seguimiento, además de surgir nuevas evidencias en su manejo como la introducción temprana de terapias inmunosupresoras sistémicas que permitan un mayor control de la enfermedad.

Conclusiones:

- La presentación clínica de la uveítis en edades pediátricas, su asociación a enfermedades sistémicas y sus complicaciones posteriores, suponen la importancia de esta entidad, así como la de su diagnóstico.
- Se han elaborado y actualizado protocolos de seguimiento y tratamiento de las uveítis con medidas estandarizadas de seguimiento.
- El uso de fármacos biológicos, en concreto el Adalimumab, ha mejorado el pronóstico de las uveítis de causa inmune en edad pediátrica.

HEMANGIOMA CONGÉNITO EN RODILLA DE RECIÉN NACIDO. UN CASO ATÍPICO. García Fernández S¹, Corujo Murga P², Oreña Ansorena V³, Díaz García P¹, Navarro Campo S⁴, Alonso Álvarez S⁴, Solís González G¹, Fernández Castiñeira S¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁴Servicio de Pediatría. Atención Primaria (Centro de Salud Teatinos). Oviedo.

Introducción. Los hemangiomas son las anomalías vasculares más frecuentes en la edad pediátrica. Habitualmente no están presentes al nacimiento. Van aumentando su tamaño mediante hiperplasia celular durante 12 meses para involucionar de forma progresiva. Su incidencia es de hasta un 12% de los recién nacidos. Habitualmente, se trata de lesiones únicas pero en un 20% de los casos pueden ser múltiples. En esos casos habría que descartar posible afectación interna. El 10% tiene agregación familiar. La zona de presentación más frecuente es la cabeza y cuello. Los hemangiomas congénitos (caso clínico que exponemos) son aquellos que aparecen en el momento del parto. Aparecen sobre todo en extremidades.

Caso clínico. Recién nacido varón que avisan de paritorio por tumoración en rodilla izquierda no visualizada en ecografías prenatales. Se trataba de una gestación de 39 semanas que fue controlada en Santo Domingo hasta la semana 27. Parto eutócico. Se ingresó durante 3 días en la Unidad de Cuidados Intermedios para estudio y observación. Durante el ingreso la lesión fue encontrándose cada vez menos tumefacta y eritematosa. Durante el ingreso se realizaron una radiografía y una analítica que fueron normales y una ecografía en donde se objetivó que se trataba de una lesión compatible con hemangioma. Posteriormente, está en seguimiento por su pediatra de Atención Primaria, cirugía pediátrica y en las consultas externas de neonatología. Actualmente el hemangioma que presenta el paciente es de consistencia pétreo y caliente de coloración más clara que al nacimiento. No le impide la flexión de la rodilla pero sí la extensión de la misma. Su tamaño es de 24 cm en la parte superior; 26 cm en la parte media y 24 cm en la parte inferior de la lesión.

Conclusiones. A pesar de que los hemangiomas son las anomalías vasculares más frecuentes en la edad pediátrica, no por ello debemos considerarlo una patología banal cuando se sitúa en una localización atípica y con un tamaño que no corresponde con lo habitual. Establecer un correcto diagnóstico diferencial realizando una minuciosa historia clínica y exploración física así como las pruebas complementarias que se consideren necesarias es imprescindible para poder valorar la evolución, necesidad de tratamiento y complicaciones que puede presentar el paciente.

TRAUMATISMO ACCIDENTAL EN VELO DEL PALADAR. *Acevedo Vega JR¹, Izquierdo Herrero E¹, Carranza Ferrer J¹, de Felipe Pérez M¹, Ortega Vicente E¹, Nieto Sánchez RM¹, García Saseto P¹, Duque Holguera V².* ¹Urgencias de Pediatría, Servicio de Pediatría; ²Servicio Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Los traumatismos y lesiones orofaríngeas constituyen un motivo no infrecuente de consulta en urgencias de pediatría. Generalmente se deben a la presencia de cuerpos extraños o agentes externos, entre los que destacan por frecuencia cepillos de dientes, palos, juguetes de plástico, metálicos y bolígrafos. La mayoría acontecen en edad preescolar, siendo el mecanismo la caída accidental mientras el paciente porta dicho objeto en la cavidad oral, con consiguiente desplazamiento posterior del mismo y lesión del velo del paladar y pared posterior de orofaringe.

Caso clínico. Varón de 2 años, sin antecedentes personales de interés, bien vacunado, que acude a urgencias por trau-

matismo penetrante orofaríngeo 8 horas previas, tras caída accidental mientras portaba un cepillo de dientes en boca. Refieren sangrado oral autolimitado, sialorrea y odinofagia posterior, con rechazo a la ingesta de sólidos y líquidos. Administran analgesia oral en domicilio. A la exploración física destaca únicamente una laceración de aproximadamente 1 cm de profundidad que afecta a pilar amigdalino anterior derecho y pilar amigdalino posterior derecho, por encima del polo superior de la amígdala, que ocasiona la separación de ambos bordes de la laceración con una distancia entre ellos de aproximadamente 4-5 mm. Se realiza reparación de herida en quirófano mediante sutura por parte de Otorrinolaringología. Administrada profilaxis antibiótica. Seguimiento evolutivo en consultas externas con evolución clínica favorable.

Conclusiones. Por lo general, las lesiones de la cavidad oral no son graves y evolucionan favorablemente con tratamiento conservador. No obstante, la cavidad oral es compleja y lesiones cicatriciales en lengua, paladar blando y mucosa de las mejillas pueden ocasionar trastornos en la deglución, masticación y fonatorios. El diagnóstico se fundamenta en una adecuada anamnesis y examen clínico minucioso, evaluando la localización, límites y profundidad de la lesión, prestando especial atención a las posibles complicaciones agudas o tardías, tanto infecciosas (abscesos para y retrofaríngeos), neurológicas o lesión de la carótida interna, en traumatismos que afectan a la pared lateral de la faringe. La controversia de este caso resultó del escaso consenso que hay a la hora de reparar o no las estructuras velopalatinas que no comprometan directamente estructuras vasculo-nerviosas. Esperamos que esta comunicación pueda traducirse en un feedback en base a la experiencia en otros centros que nos permita consensuar el manejo de este inusual tipo de lesiones.

MALFORMACIÓN VASCULAR CAPILAR EN UNA RECIÉN NACIDA. *García Fernández S¹, Oreña Ansorena V², Corujo Murga P³, Fernández López A¹, Fernández Morán E¹, Antomil Guerrero B¹, Solís González G¹, Fernández Castiñeira S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las anomalías vasculares se dividen en dos grupos: los tumores (el más frecuente es el hemangioma) y las malformaciones. Las malformaciones vasculares presentan una incidencia menor al de los tumores. Estas siempre están presentes al nacimiento, aunque a veces no son visibles y no conllevan en todas las ocasiones prolongación del ingreso ni tratamiento urgente pudiendo ser filiaadas a ritmo ambulatorio.

rio. Crecen mediante hipertrofia y no llegan a involucionar por completo. Las malformaciones vasculares congénitas son errores del desarrollo embriológico que puede ser debido a mutaciones de novo o tener un carácter hereditario. Según la clasificación de la Sociedad Española de Anomalías Vasculares se dividen en: capilares (el caso clínico que aportamos), venosas, linfáticas, arteriovenosas y complejas.

Caso clínico. Neonato mujer que, en la primera visita del recién nacido sano de hospitalización, se objetiva una lesión vascular de bordes bien definidos y aspecto geográfico en muslo, pierna y pie derechos así como en área perigenital. No aumento de temperatura ni edema de la extremidad. Resto de exploración física anodina. Se solicitó analítica (bioquímica, hemograma y coagulación) que fue normal. Se trata de una gestación de 39+3 semanas. Parto instrumental mediante fórceps. Como antecedentes familiares destaca un primo con una malformación vascular en el cuello que posteriormente fue desapareciendo. A los dos días de vida esta paciente fue dada de alta a domicilio y se realizó una ecografía Doppler venosa de miembros inferiores de forma ambulatoria que fue normal. Actualmente se encuentra a seguimiento en consultas externas de dermatología y neonatología por malformación vascular capilar. Sin haber realizado ningún tratamiento sobre dichas lesiones estas han ido atenuándose.

Conclusiones. Ante un paciente con una lesión al nacimiento es necesario realizar una historia clínica detallada y exploración física completa para poder realizar un despistaje completo de las lesiones así como establecer el pronóstico, evolución, tratamiento y posibles complicaciones asociadas. Los antecedentes familiares de lesiones similares pueden orientar hacia la necesidad de realización de un estudio genético. A pesar de lo llamativas que pueden ser estas lesiones, no son criterio de ingreso a no ser que vayan acompañados de otros datos de alarma.

ABCESO DE BRODIE EN PACIENTE PLURIPATOLÓGICO CON FIEBRE SIN FOCO. *Fernández Fernández D, González Mieres C, González-Lamuño Sanchís C, Rodríguez Blanco S, Iglesias Blázquez C, Pou Blázquez Á, Alejos Antoñanzas M, Molleda Fernández S. Servicio de Pediatría. Hospital de León. León.*

Introducción. Los pacientes pluripatológicos con fiebre sin foco son especialmente complejos y suponen un reto diagnóstico. Es fundamental realizar un diagnóstico diferencial amplio con infecciones de etiología respiratoria, digestiva y osteoarticular entre otras posibles causas. Un diagnóstico precoz es fundamental para una resolución adecuada de estos cuadros.

Caso clínico. Presentamos un niño de 14 años con parálisis cerebral infantil espástica que ingresa de forma programada para recolocación de botón de gastrostomía. A las 24 horas inicia picos febriles de hasta 39°C. Se extrae analítica sanguínea con elevación de reactantes de fase aguda (PCR 70 mg/L y PCT 1 ng/L), hemocultivo, serologías, uroanálisis, coprocultivo y Rx de tórax normal; ante cuadro febril sin foco se decide iniciar antibioterapia intravenosa empírica con cefotaxima. Destacan 2 ingresos previos en los últimos 4 meses por fiebre de origen incierto con realización de múltiples pruebas complementarias, incluyendo TAC abdominal y punción lumbar, sin hallarse foco y con resolución tras tratamientos prolongados con antibioterapia. Al iniciar alimentación por PEG presenta episodios de dolor abdominal intenso, por lo que se suspende alimentación por gastrostomía y se inicia nutrición parenteral periférica. Se realiza ecografía y radiografía abdominal sin hallarse datos de obstrucción o perforación intestinal. Tras valoración por cirugía pediátrica y tránsito gastrointestinal por PEG normal, se inicia nutrición enteral cíclica por gastrostomía con buena tolerancia. Ante persistencia de picos febriles al 8º día de ingreso y tras descartar foco digestivo y respiratorio se solicita gammagrafía ósea con hallazgo de hipercaptación en metafisis tibial distal izquierda y sospecha de osteomielitis a ese nivel que se confirma con RM de la extremidad afecta con imágenes compatibles con absceso de Brodie en formación. Se inicia tratamiento con cefuroxima intravenosa al 9º día de ingreso con desaparición de la fiebre. Adecuada evolución posterior que permite alta tras 21 días de ingreso.

Comentarios. Las infecciones agudas osteoarticulares pediátricas son patologías infrecuentes, siendo de suma importancia un diagnóstico precoz especialmente complejo en pacientes pluripatológicos. El absceso de Brodie es una forma de osteomielitis subaguda de difícil diagnóstico y baja incidencia que precisa un tratamiento adecuado para evitar las complicaciones agudas y a largo plazo.

STAPHYLOCOCCUS AUREUS COMO AGENTE CAUSANTE DE PATOLOGÍA OSTEOARTICULAR AGUDA Y CRÓNICA. *Bullón González I, Antoñón Rodríguez M, Cancho Soto T, Salamanca Zarzuela B, Acebes Puertas R, Vegas Álvarez A, Díez Monge N, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Las infecciones osteoarticulares son raras en la infancia. La dificultad en su diagnóstico y tratamiento hace que el riesgo de secuelas sea elevado. El diagnóstico se basa en clínica, analítica y microbiología. A continuación,

presentamos dos casos de infecciones osteoarticulares por *Staphylococcus aureus*, de evolución aguda y subaguda.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 12 años con fiebre intermitente de 12 días de evolución, de predominio nocturno. En los últimos 7 días presenta dolor en codo izquierdo sin signos inflamatorios ni traumatismo previo. Elevación de reactantes de fase aguda en analítica, por lo que se decide ingreso y se inicia antibioterapia empírica con Cloxacilina. Analítica sanguínea, hemocultivo y muestra de líquido sinovial de características infecciosas. A las 24 horas se objetiva crecimiento de *S. aureus* en sangre. Ante evolución tórpida se realiza desbridamiento quirúrgico y cultivo de líquido articular, identificando la presencia de dicho germen, por lo que se mantiene tratamiento antibiótico intravenoso con Cloxacilina continuando con Cefalexima oral hasta resolución.

Caso 2. Mujer de 10 años procedente de Marruecos. Presenta dolor y tumefacción de talón derecho de 1 año de evolución tras traumatismo. Se realiza radiografía en la que se ve lesión hipodensa en calcáneo, y se deriva traumatología. Se amplía estudio con TAC y RMN, que informan como absceso en calcáneo derecho. Se realiza desbridamiento quirúrgico y cultivo, donde se objetiva crecimiento de *S. aureus*. Inicia tratamiento con rifampicina vía oral.

Conclusiones:

1. El germen más frecuentemente implicado en infecciones osteoarticulares es el *S. aureus*.
2. El tratamiento consiste en antibioterapia asociada o no a desbridamiento quirúrgico.
3. Dada la baja biodisponibilidad de la cloxacilina oral y su interacción con alimentos, se recomienda su administración preferentemente por vía parenteral.
4. El absceso de Brodie es un tipo de osteomielitis. Debido a la ausencia de síndrome infeccioso general, la normalidad en las pruebas de laboratorio y la dificultad en la interpretación radiológica tiene frecuentemente un diagnóstico tardío.

MALROTACIÓN INTESTINAL CONGÉNITA A RAÍZ DE UN CASO. *García Fernández S¹, Oreña Ansorena V², Corujo Murga P³, Fernández Morán E¹, Fernández López A¹, Granell Suárez C⁴, García López JEÁ¹, Fernández Castiñeira S¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ⁴Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La malrotación intestinal es una alteración congénita caracterizada por una posición anómala de la unión duodenoyeyunal en la cavidad peritoneal acompañada de

un grado de fijación mesentérica anormal. Ocurre en uno de cada 500 nacimientos. En los casos sintomáticos el inicio de los síntomas ocurre en las primeras 24h de vida y suele presentarse como un cuadro de obstrucción intestinal con vómitos biliosos que es secundario a vólvulo intestinal, bandas fibrosas peritoneales (de Ladd) o la asociación de ambos. El tránsito gastrointestinal es la prueba de elección para el diagnóstico.

Caso clínico. Neonato mujer de 3 días de vida que consulta por cuadro de vómitos biliosos de 36 horas de evolución. Como antecedente de interés destaca hallazgo en las ecografías prenatales de dilatación gástrica y vesical llamativas. Inicialmente tras el nacimiento permanece asintomática con adecuada tolerancia oral de lactancia materna exclusiva realizando meconio y micción en las primeras 24 h. A las 50 horas de vida coincidiendo con suplementación de tomas con fórmula artificial por pérdida ponderal máxima del 10% inicia vómitos biliosos de repetición. Ante sospecha de malformación intestinal obstructiva se deja en dieta absoluta con sonda nasogástrica drenando abundante cantidad de contenido bilioso. Se realiza analítica sanguínea que es inespecífica con marcadores infecciosos negativos y radiografía de abdomen donde se visualiza gas distal sin otras alteraciones. En la ecografía abdominal se visualiza una imagen de distensión duodenal. Se realiza tránsito gastroduodenal y enema opaco donde se identifica una dificultad para el tránsito a nivel de la tercera porción duodenal, con morfología en "sacacorchos" del duodeno distal y localización en el flanco derecho de las primeras asas de yeyuno. Todo ello compatible con malrotación intestinal con vólvulo. Ante el diagnóstico se realiza laparotomía urgente donde se objetivan bandas de Ladd y vólvulo realizándose intervención quirúrgica, retomándose la alimentación oral a las 48 h.

Conclusiones. En nuestro caso se produce un cuadro de malrotación intestinal donde coinciden dos factores asociados: un vólvulo y las bandas de Ladd. Es importante sospechar una malrotación intestinal ante cualquier neonato con vómitos biliosos dada las graves complicaciones que pueden ocurrir con la demora diagnóstica como son la necrosis intestinal, el síndrome del intestino corto y la dependencia de la nutrición parenteral con una mortalidad no desdeñable (5%).

DOCTORA, ¡MI HIJO NO PARA DE TOSER! FIBROSIS QUÍSTICA NO CRIBADO. *Martín Pino S¹, Díaz García P¹, Rubio Granda A¹, Delgado Nicolás S¹, Fernández López A¹, Antomil Guerrero B¹, Navarro Campo S², Gutiérrez Martínez JR¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud Teatinos. Oviedo.*

Introducción. La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética que produce enfermedad pulmonar crónica y frecuente insuficiencia pancreática. Desde octubre del 2014 Asturias incorporó la FQ en el programa de cribado neonatal. En pacientes con tos húmeda persistente debemos pensar en esta patología sobre todo en aquellos nacidos antes de dicha fecha.

Caso clínico. Niño de 9 años con clínica de tos húmeda matutina de un año de evolución. En radiografía de tórax se detecta dilatación bronquial. Se sospecha bronquitis bacteriana persistente y se inicia tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico durante 14 días con mejoría. Se realiza control radiológico sin cambios significativos. Se deriva a Neumología Pediátrica. En la exploración física se objetivaron acropaquias y pólipo nasal. Las pruebas de función pulmonar se encuentran dentro de límites normales. En la TAC pulmonar se observan bronquiectasias cilíndricas, áreas de consolidación crónica y atrofia pancreática. Test del sudor con valores de Cloro por clorimetría de 111 mmol/L y 113 mmol/L siendo diagnosticado de FQ. Elastasa en heces indetectable. En estudio genético presenta dos mutaciones de Clase I (G542X y R1162X) que determinan ausencia total de proteína CFTR. Tras completar pruebas, se incorpora a la Unidad de FQ.

Comentarios:

- En la evaluación de la tos crónica es importante realizar una anamnesis detallada de las características de la tos y una exploración física completa para realizar un diagnóstico diferencial adecuado.
- La FQ debe incluirse en el diagnóstico diferencial de aquellos pacientes con tos crónica húmeda y/o procesos bronquiales recurrentes, sobre todo en aquellos nacidos antes del 2014 a los que no se les realizó cribado neonatal de FQ.
- El estudio genético marca el tratamiento de estos pacientes. Aquellas mutaciones con ausencia total de proteína CFTR, no podrán beneficiarse de tratamiento con moduladores de CFTR.

COARTACIÓN DE AORTA. LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN. *Macías Panedas A, Soltero Carracedo JE, González García C, Jiménez Hernández E, Rojo Fernández I, Rodríguez Calleja J, Martínez Fernández M, Cantero Tejedor T. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Palencia.*

Introducción. La coartación aórtica supone el 5% de todas las cardiopatías, que constituyen las malformaciones

congénitas más frecuentes y la primera causa de fallecimiento por este motivo. En los últimos años asistimos a una mejora en el pronóstico de estas anomalías debido, entre otros factores, a la detección precoz, tanto prenatal como en el cribado al nacimiento con exploración y pulsioximetría, con tasas de diagnóstico que alcanzan el 95% de todos los defectos críticos. A pesar de ello, un número significativo de defectos graves se diagnostican de forma tardía siendo la coartación de aorta una de las cardiopatías de más difícil detección. Debido a ello, en el seguimiento tras el alta neonatal es de vital importancia una valoración minuciosa para detectar cualquier signo de alarma que pueda hacer sospechar la presencia de una cardiopatía no diagnosticada.

Caso clínico. Niña de 9 meses, sin antecedentes patológicos de interés incluyendo cribado con pulsioximetría en periodo neonatal negativo, que es derivada a la consulta de Cardiología Infantil por su Pediatra de Atención Primaria por dificultad reiterada de palpación de pulsos femorales en las revisiones de salud. En nuestro centro se realiza ecocardiografía urgente en la que presenta alteración del doppler de aorta abdominal, hipertrofia leve del ventrículo izquierdo, válvula aorta bicúspide y gradiente patológico con extensión diastólica en aorta descendente. Se realiza derivación al Servicio de Cardiología del Hospital Infantil Gregorio Marañón donde se confirma, tras realización de ecocardiografía y TAC, una coartación de aorta severa con casi interrupción de arco aórtico y gran desarrollo de circulación colateral. Es intervenida mediante una mini-toracotomía lateral izquierda, resección y anastomosis termino-terminal. En el postoperatorio presenta como complicaciones un quilotórax que se resolvió con tratamiento dietético. En la actualidad presenta estabilidad clínica y en los controles ecocardiográfico no presenta gradiente residual en aorta.

Conclusiones. Como está descrito, a pesar de los avances en el diagnóstico prenatal y de la implementación del cribado con pulsioximetría, existe un porcentaje de cardiopatías graves que pueden no ser detectadas precozmente. Por ello continúa siendo esencial la exploración detallada en las revisiones de salud que incluya de forma sistemática la palpación de los pulsos.

HIPOMELANOSIS DE ITO. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Oreña Ansorena V¹, García Fernández S², Corujo Murga P³, Fernández López A², Fernández Morán E², Málaga Diéguez P, Hedrera Fernández A², Blanco Lago R². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hipomelanosis de Ito es el tercer síndrome neurocutáneo más frecuente tras la neurofibromatosis y la esclerosis tuberosa. La incidencia es de 1 por cada 7.540 nacidos vivos con predominio en el sexo femenino. Casi siempre son esporádicos aunque se ha asociado a un 'mosaicismos' cromosómico así como a herencia autosómica dominante. Clínicamente se presentan manifestaciones cutáneas en forma de lesiones hipopigmentadas uni o bilaterales que siguen las líneas de Blaschko. En la mayoría de los casos asocia manifestaciones extracutáneas siendo las neurológicas las más frecuentes. El diagnóstico es mediante criterios clínicos estando las manifestaciones cutáneas presentes en el 100%.

Caso clínico. Paciente mujer de 2 años derivada a Neuro-pediatría por retraso del lenguaje. Como único antecedente de interés destaca coartación de aorta intervenida, controlada en Cardiología infantil actualmente a tratamiento con Propanolol. A nivel neurológico presenta un retraso del lenguaje. No antecedentes familiares de interés. En la exploración se objetivan máculas cutáneas hipopigmentadas de distribución blaschkoide en ambos lados del tórax y lineales en piernas. Resto de exploración normal. Ante la presencia de lesiones cutáneas típicas de hipomelanosis de Ito se solicita estudio genético, RM cerebral, ecografía abdominal, valoración oftalmológica y PEAT que aún están pendientes.

Conclusiones. En nuestro caso, nuestra paciente presenta las lesiones cutáneas típicas así como dos manifestaciones extracutáneas: la coartación de aorta y el retraso del lenguaje. Las manifestaciones cutáneas típicas, que para muchos autores son diagnósticas sin precisar otros criterios, habían pasado desapercibidas hasta ahora. Esto es algo frecuente y que da lugar a un retraso diagnóstico que suele ocurrir años después tras consultar por alguna de las manifestaciones extracutáneas (fundamentalmente las neurológicas). Esto junto con la gran heterogeneidad clínica y expresividad variable hacen su diagnóstico difícil tratándose de una patología infradiagnosticada.

PRESENTACIÓN DE UN CASO: SÍNDROME DE HAMMAN O NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO EN PACIENTE ADOLESCENTE. Alcubilla García L, Ferrin Ferrin MA, Sanz Rueda L, Pablos López A, Benito Clap E, Pérez Báguena MP, De Pablo García M, González Calderón O. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Introducción. El neumomediastino es una entidad que consiste en la presencia de aire u otro gas en el mediastino. Se produce por la rotura de los alveolos como consecuencia de

un aumento de presión intraalveolar, dando lugar a la salida de aire al espacio intersticial. Este aire se desplaza disecando las fascias mediastínicas hasta alcanzar el tórax, miembros superiores y cuello, provocando un enfisema subcutáneo. El enfisema subcutáneo asociado a neumomediastino espontáneo se conoce como síndrome de Hamman.

Caso clínico. Escolar de 10 años que acude a Urgencias Pediátricas derivado de Atención Primaria por dolor súbito punzante en zona anterior del cuello de cinco horas de evolución, sin desencadenante previo. En la exploración se aprecia crepitación subcutánea bilateral supraclavicular, además de disminución en la intensidad de la voz y disfagia, sin acompañarse de disnea, disfonía, estridor ni lesiones cutáneas. Rehistoriando al paciente, no refiere traumatismo ni maniobras de Valsalva, así como tampoco tos o vómitos, antecedentes personales de asma, inmersiones o intervenciones dentarias recientes. En la analítica destaca leucocitosis con neutrofilia, sin otros hallazgos. Se le realiza una radiografía de tórax y región cervical, objetivándose enfisema subcutáneo laterocervical asociado a signos de neumomediastino, sin identificarse neumotórax ni condensación parenquimatosas. Durante su estancia hospitalaria se mantiene hemodinámicamente estable, permaneciendo ingresado durante tres días con resolución del cuadro previo al alta.

Conclusiones. El síndrome de Hamman se considera una patología rara en edad pediátrica, posiblemente infradiagnosticada dada su buena evolución clínica. Al igual que el neumotórax es más frecuente en varones de hábito leptosómico. La realización de una adecuada anamnesis dirigida a antecedentes previos, la exploración física y la radiografía permiten hacer un diagnóstico de esta patología ante un dolor torácico en la urgencia. Su evolución es favorable y su recurrencia es rara.

CASO TÍPICO DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO... ¿O NO? PRESENTACIÓN CLÍNICA INUSUAL DE UNA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO. Méndez Sierra A, Leonardo Cabello M, Reyes Sancho S, Díaz Fernández F, Fernández Marqués M, Giordano Urretabizcaya M, González Martínez C, Dragomirescu Dragomirescu I. *Servicio de Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La estenosis hipertrófica de píloro (EHP) es una patología sospechada con relativa frecuencia en los servicios tanto de urgencias pediátricas como en atención primaria, gracias a su característica presentación clínica. El inicio de vómitos proyectivos no biliosos en lactantes de entorno al mes de edad, especialmente si son varones, guía la

realización de pruebas complementarias dirigidas a diagnosticar y tratar esta patología.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de un mes que acude a urgencias pediátricas por sospecha de atragantamiento autolimitado en contexto de un vómito. Regurgitador habitual, con diagnóstico de sospecha de APLV y cólicos del lactante, la familia refiere clínica compatible con reflujo gastroesofágico (RGE): irritabilidad, rechazo de las tomas, y expulsión de contenido alimenticio en algunas de las tomas, en forma de regurgitaciones, con algún vómito de mayor cuantía aislado. La ganancia ponderal es adecuada, así como el ritmo deposicional. Se mantiene en observación hospitalaria durante 36 horas. Dada la estabilidad clínica y la ausencia de nuevos atragantamientos o vómitos llamativos, se decide alta a domicilio con fórmula hidrolizada como tratamiento inicial y seguimiento en gastroenterología infantil. Veinticuatro horas después, el paciente acude por un nuevo episodio de atragantamiento, esta vez con compromiso respiratorio y hemodinámico. Realiza previamente un vómito en posos de café. Tras la estabilización, ingresa en unidad de observación, donde se realizan diversos estudios analíticos y radiográficos, y se inicia tratamiento con omeprazol, siendo la principal hipótesis diagnóstica la de esofagitis en contexto de RGE. Se completa estudio con ecografía abdominal donde se objetiva estenosis hipertrófica de píloro (EHP). Ante el hallazgo, es valorada por Cirugía Infantil, realizándose pilorotomía de Ramstedt en las siguientes 24 horas con buena evolución posterior. Actualmente se encuentra asintomático.

Comentario. Consideramos interesante este caso dada la presentación atípica de una patología relativamente común como es la EHP, haciéndose indispensable mantenerla presente en nuestro diagnóstico diferencial ante todo cuadro de vómitos en lactantes <5 meses con evolución tórpida o inusual.

PÁNCREAS ECTÓPICO: UN HALLAZGO INCIDENTAL EN ENDOSCOPIA. Espinoza Leiva AP, Herrera Quilón L, Romano Medina A, Romero Espinoza D, de Felipe Pérez M, Marcos Temprano M, Alonso Vicente C, Marugán de Miguel-sanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Presentamos un caso clínico de un raro hallazgo casual durante una endoscopia digestiva alta.

Caso clínico. Mujer escolar de 11 años de edad, con antecedente de alergia a proteínas de la leche de vaca mediada por IgE e inducción de la tolerancia oral, derivada de alergología infantil para descartar esofagitis eosinofílica ante episodios de disfagia ocasional a sólidos. Análítica y examen físico sin alteraciones. Se realiza endoscopia digestiva alta que confirma el diagnóstico de sospecha: se identifica como hallazgo incidental una lesión umbilicada yuxtapilórica compatible con páncreas ectópico (Fig. 1). Se obtiene biopsia donde se confirma el diagnóstico de esofagitis eosinofílica.

Discusión. El páncreas ectópico (PE) es una anomalía congénita infrecuente, definida como tejido pancreático sin relación anatómica ni vascular con el cuerpo principal del páncreas. La prevalencia es variable de 0,25% y hasta 1-2% en autopsias. La ubicación más frecuente es en el tracto digestivo superior, en el estómago (25-38%) y duodeno (17-36%), aunque también se ha identificado en otras localizaciones intraabdominales. Suele ser un hallazgo incidental. La mayoría de los pacientes son asintomáticos. Las manifestaciones clínicas, cuando ocurren, pueden ser muy inespecíficas o relacionarse con complicaciones por su localización o tamaño, suelen presentarse como dolor abdominal, hemorragia digestiva, obstrucción intestinal o pancreatitis. Se describen casos excepcionales (<1%) de transformación maligna. Un hallazgo interesante para distinguir un PE durante la endoscopia es la umbilicación

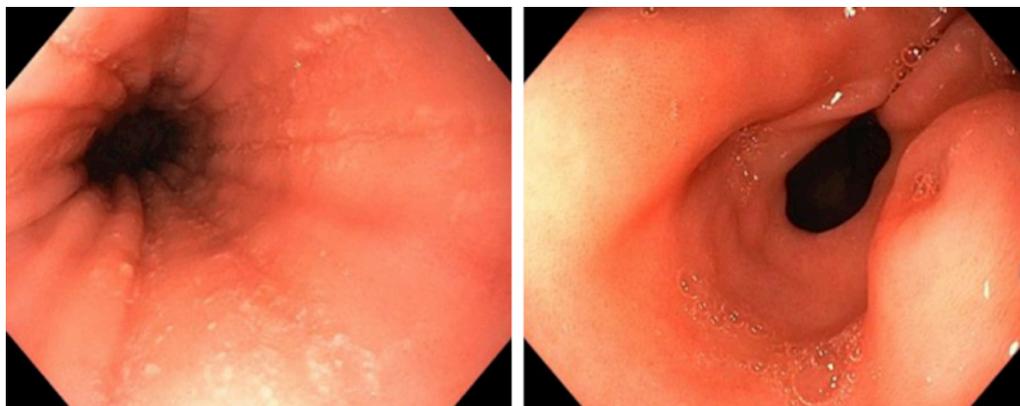


Figura 1.

central que corresponde al conducto de drenaje, con una mucosa de apariencia normal. En pacientes asintomáticos se opta por actitud expectante.

SÍNDROME LTP, LA IMPORTANCIA DE LOS COFACTORES. *Lavandera Gil I, Castrillo Bustamante S, Santana Rodríguez C, Valladares Díaz AI, Brel Morenilla M, Bartolomé Calvo G, Soler Monterde M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.*

Introducción. La anafilaxia causada por alimentos se produce por una reacción inmunológica de hipersensibilidad mediada por anticuerpos IgE. En algunos casos la presencia de cofactores junto con la exposición al alérgeno propicia una reacción que normalmente, sin esta combinación, no se produciría.

Caso clínico. Niña de 3 años que consulta por exantema urticarial generalizado y dolor abdominal. Hacía 6 días había sido diagnosticada de otitis media aguda y se inició tratamiento con amoxicilina. Durante su estancia en Urgencias realiza varios vómitos y se administra adrenalina IM por sospecha de anafilaxia. Ingresa para observación y se sería triptasa sérica: 13 µg/L a las 2 horas de la clínica y 7 µg/L a las 8 horas. En un primer momento se pensó que podría ser debido a una reacción de hipersensibilidad tardía a amoxicilina, motivo por el cual se deriva a consulta de Alergología Infantil. Profundizando en la anamnesis la madre refiere que previamente al inicio de la clínica había ingerido una manzana con piel, bien tolerada en otras ocasiones. Se realizan pruebas cutáneas Prick Test positivo a LTP de melocotón y pólenes de gramíneas, siendo negativo para otras frutas. Se realiza también la IgE específica de alimentos, siendo positiva la IgE Mal d3 de manzana y la IgE Pru p3 de melocotón. Con estos datos se le diagnosticó finalmente como anafilaxia por alergia a LTP de manzana (Mal d3) en presencia de cofactores (proceso infeccioso en tratamiento con amoxicilina).

Conclusiones. Las LTP (proteína de transferencia de lípidos) son una familia de polipéptidos termoestables y resistentes a la digestión con pepsina, lo que las convierte en potentes alérgenos alimentarios. En pacientes sensibilizados a LTP, las manifestaciones alérgicas pueden variar desde síntomas leves hasta anafilaxia grave. Estar sensibilizado a múltiples LTP's también aumenta la posibilidad de reacción grave, así como la presencia de cofactores (infección, ejercicio, ayuno), siendo este el caso de nuestra paciente. El diagnóstico molecular es una herramienta muy útil a tener en cuenta en casos complejos como este.

VÓMITOS Y DECAIMIENTO: LA IMPORTANCIA DE LA DIETA. *Roux Rodríguez A, Pablos López A, Hernández Pinchete S, Garrido Martín M, Alonso Díez C, Villalón Martínez MC, García Morán AM, Sánchez-Villares Lorenzo C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Introducción. La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias (FPIES) es la presentación más grave de alergia gastrointestinal. Su forma aguda se presenta como vómitos repetidos entre 1-4 horas desde la ingesta del alérgeno, con palidez, decaimiento y otros signos de afectación sistémica. Los desencadenantes más frecuentes son las proteínas de la leche de vaca soja, cereales y huevo.

Caso clínico. Lactante de 4 meses previamente sana que acude al Servicio de Urgencias Pediátricas por presentar 12-14 vómitos alimentarios, acompañados de palidez cutánea, hipotonía y letargia. El único cambio significativo había sido la introducción de fórmula de inicio, sin haber presentado sintomatología infecciosa o de otra índole. A su llegada se administra bolo de suero salino fisiológico a 20 ml/kg, mejorando el estado general, coloración y tono. Ante la ausencia de otra causa etiológica y cumpliendo criterios diagnósticos de FPIES, se da de alta a domicilio con muestras de fórmula hidrolizada. Ante el rechazo de la paciente, se introduce fórmula parcialmente hidrolizada, con reaparición de los síntomas que, aunque más leves, propiciaron tener que acudir de nuevo al servicio de urgencias. Actualmente se encuentra asintomática, en seguimiento por Digestivo Infantil con dieta estricta exenta de proteínas de leche de vaca.

Conclusiones. La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias es una entidad potencialmente grave, pero con un tratamiento dietético sencillo y efectivo: la retirada del alérgeno. Su diagnóstico es clínico y de exclusión, lo que supone un reto para el equipo médico, ya que sus síntomas son inespecíficos y pueden simular otras patologías como el shock.

EXANTEMA EN URGENCIAS... Y SI HABLAMOS DE PSEUDOANGIOMATOSIS ERUPTIVA. *Rubín Roger S, García Garrido E, Fernández Montes R, Murias Loza S, Simón Bernaldo de Quirós C, Fernández Díaz M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La pseudoangiomasia eruptiva es un tipo de exantema poco frecuente, benigno y de carácter auto-limitado, que ocurre principalmente en niños. Se caracteriza

por brotes de lesiones eritematosas, máculo-papulosas, de 2-4 mm de diámetro que se asemejan a los angiomas cutáneos y que se localizan preferentemente cara y extremidades, desaparecen en el curso de varias semanas sin dejar cicatriz residual. Su etiología normalmente es viral, encontrando con mayor frecuencia a los Echovirus como agentes responsables. También se han visto casos producidos por VEB, CMV, adenovirus... y más actualmente por COVID-19.

Caso clínico. Niño de 5 años sano que acude al Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP) derivado por su pediatra, por lesiones maculopapulares generalizadas de 5 días de evolución, con un tamaño de 2-3 mm de diámetro, predominio en tronco y raíces de miembros, de características no pruriginosas, no descamativas y no desaparecen a la vitropresión. Se aprecia punteado vascular periférico con aclaramiento central. Darier negativo. Los familiares comentan que cada lesión dura aproximadamente 3 días con aparición de nuevas lesiones a otros niveles. No ha presentado fiebre, no afectación general ni otra clínica asociada. A destacar en la exploración física enantema en paladar blando. Previamente hace 1 año había presentado un cuadro similar con persistencia de las lesiones durante 1 mes, sin fiebre ni otros síntomas. Se recogieron analíticas con resultados dentro de los límites de la normalidad y se solicitó interconsulta a Dermatología con confirmación de la sospecha diagnóstica.

Comentarios. Las lesiones exantemáticas, hoy por hoy, siguen suponiendo un reto diagnóstico en los SUP. Las series descritas en la literatura acerca de pseudoangiomatosis, son escasas y su etiología continúa sin estar bien establecida, en probable relación con infradiagnóstico. Aunque en apariencia se trate de un proceso banal, no lo es el hecho de poder ofrecer al paciente y su familia una explicación lógica. Serán necesarios más estudios y comunicaciones de casos para el mejor conocimiento de este proceso.

DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO.

Rubín Roger S, Calle-Miguel L, Elola Pastor AI, Jiménez Treviño S, Álvarez Merino M, Courel del Río V, Vazquez Villa JM, Vega López L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La fiebre de origen desconocido (FOD) tiene una etiología variada, siendo la patología infecciosa la primera causa. Las enfermedades autoinmunes y las neoplasias son infrecuentes, pero se diagnostican más habitualmente en el niño mayor y adolescente. Se presenta el caso de un diagnóstico poco frecuente de FOD en edad pediátrica.

Caso clínico. Niño de 12 años de origen cubano que ingresa para estudio de FOD. Anamnesis: fiebre diaria (37,5-38,5°C) de un mes de evolución, de predominio vespertino, asociado a pérdida de peso de unos 8 kg (atribuida a aumento de actividad física). No astenia, no clínica digestiva ni otra sintomatología asociada. Niega inicio de relaciones sexuales. Antecedentes personales: anodinos, último viaje a su país dos años antes, calendario vacunal actualizado, incluye primera dosis de vacuna anti-SARS-CoV-2 (administrada unos días antes del inicio de la sintomatología), no contacto con animales, excursión a zona rural, sin picadura de artrópodos. Antecedentes familiares: Abuela con hipotiroidismo, convivientes sanos, no tosedores crónicos. Exploración física: normal, salvo 2 pequeñas úlceras orales y una úlcera perianal con exudación. Pruebas complementarias de primer nivel (hemograma con frotis de sangre periférica, bioquímica, con reactantes de fase aguda, lactato deshidrogenasa, sedimento de orina radiografía de tórax, ecografía abdominal, serologías, quantiferón, cultivos de sangre y orina...) sin hallazgos significativos. Se realiza cribado de infecciones de transmisión sexual y determinación de calprotectina fecal (2.810 ug/g). Ante estos hallazgos, se realiza endoscopia digestiva con visualización de lesiones aftosas en estómago y recto, patrón en empedrado en ileon terminal y fístula entero-cutánea, con el diagnóstico de enfermedad de Crohn fistulizante. Se inicia tratamiento para el brote con corticoides y posteriormente tratamiento de mantenimiento con azatioprina.

Comentarios. El estudio de la FOD requiere una historia clínica detallada, una exploración física minuciosa por órganos y sistemas y la realización de pruebas complementarias orientadas según la sospecha etiológica. La enfermedad inflamatoria intestinal es una causa infrecuente de FOD en edad pediátrica.

ATENCIÓN PALIATIVA DOMICILIARIA AL FINAL DE LA VIDA. EXPOSICIÓN DE UN CASO.

Andrés de Álvaro M¹, del Villar Guerra P¹, Cano Garcinuño A¹, Martínez Flórez A¹, Alonso Blázquez A¹, Centeno Malfaz F¹, González García H². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Los Cuidados Paliativos se basan en la atención integral de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del paciente con enfermedad incurable y su entorno. En pediatría, se contempla al niño y su familia como unidad. De esta forma, conocer las necesidades bási-

cas del niño y la dinámica del núcleo familiar, hace posible proporcionar una atención de mayor calidad.

Caso clínico. Niña de 5 años que se incluye en programa de Cuidados Paliativos Pediátricos, tras recaída de Tumor de Wilms sin posibilidad de tratamiento curativo. Al ingreso en el programa de Cuidados Paliativos Pediátricos se realiza valoración integral de la niña y su entorno, explorando las esferas clínica, psicológica, social y espiritual. Se identifican sus principales necesidades biopsicosociales y se realiza un plan de cuidados conjunto entre los diferentes profesionales que forman parte del equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos (pediatra, enfermera, psicólogo) y consensuado con la familia. Por deseo de la familia, se organiza la atención paliativa en el domicilio. Durante la fase de final de vida, reciben visitas médicas diarias, llamadas telefónicas, así como apoyo psicológico. El fallecimiento tiene lugar a los 7 días de la inclusión en el programa. La atención paliativa proporcionada, permite cumplir los deseos de la familia de fallecimiento en domicilio y sin sufrimiento. Actualmente, continúa la atención paliativa mediante el soporte psicológico en la fase de duelo.

Conclusiones. Para garantizar la atención integral en Cuidados Paliativos Pediátricos, es necesario el trabajo multidisciplinar y coordinado de diferentes especialistas, así como la adecuada gestión de los recursos sanitarios y sociales, que hagan posible la atención domiciliaria, cuando así lo deseen el paciente y su familia. El equipo de profesionales debe elaborar un plan de atención conjunto, contando siempre con la colaboración del paciente (cuando la edad lo permite) y su familia. Este plan debe adaptarse si las necesidades del paciente cambian. Los Cuidados Paliativos no finalizan con el fallecimiento del paciente, si no que continúan durante el duelo de la familia.

SÍNDROME NEFRÓTICO EN PÚRPURA DE SHÖNLEIN-HENOCH INFANTIL. Sáez García LM¹, Gutiérrez Zamorano M¹, Alonso Ferrero J¹, Garrote Molpeceres R², Bartolomé Cano ML¹, Pino Vázquez MA¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) o vasculitis por IgA es una vasculitis sistémica de pequeño vaso caracterizada por el fenómeno de leucocitoclastia y depósito de complejos inmunes de IgA1 en la pared vascular. Las manifestaciones renales en la PSH infantil se registran en el 20-55% de casos, siendo el factor pronóstico más importante.

Caso clínico. Niña de 5 años diagnosticada de púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) revisada en consulta de Nefrología Pediátrica en septiembre de 2018 con sistemático de orina y función renal inicialmente normales. Presentaba dolor articular, pautando tratamiento con prednisona oral (0,5 mg/kg/día). A los 5 días reconsulta por abdominalgia, edemas pretibiales y persistencia del dolor articular, por lo que ingresa. La bioquímica sanguínea mostró aumento de productos nitrogenados con insuficiencia renal aguda. El urinálisis mostró hematuria microscópica y proteinuria en rango nefrótico. Se realizó ecografía abdominal, siendo normal. Se asoció tratamiento con IECA y se decidió realizar biopsia renal, que fue compatible con nefritis de Schönlein-Henoch. Se administró corticoterapia oral con protección gástrica y profilaxis antiosteoporótica según protocolo de sd nefrótico infantil. Ante ausencia de respuesta precisó un ciclo de 8 semanas de ciclofosfamida, con remisión del sd nefrótico, desaparición de la hematuria y normalidad de la función renal. Tras 2 años en remisión, la paciente presentó un 2º brote de PSH en contexto infeccioso respiratorio, con reaparición de sd nefrótico corticorresistente, con respuesta parcial a micofenolato mofetilo oral, precisando tacrolimus oral para inducir remisión.

Conclusiones. Las manifestaciones renales en la PSH infantil aparecen en el 20-55% de casos, siendo el factor pronóstico más importante. En ella se produce una glomerulonefritis por depósito de IgA mesangial que conduce a esclerosis progresiva. Hasta un 20% desarrollarán síndrome nefrítico/nefrótico de mal pronóstico, como nuestra paciente, con corticorresistencia y necesidad de inmunoterapia. Su diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales para mejorar el pronóstico vital de estos niños.

UN INESPERADO CASO DE ESCROTO AGUDO. Gutiérrez Zamorano M, Carranza Ferrer J, Molina Vázquez M E, Izquierdo Herrero E, Sánchez Abuín A, Nieto Sánchez R, Ortega Vicente E, García Saseta P. Servicio de Cirugía Pediátrica; Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La torsión del cordón espermático y su contenido supone una urgencia urológica común, con una incidencia anual al menos de 3,8/100.000 varones <18 años. Se presenta con una incidencia bimodal: del 5-12% durante el primer año de vida (de los cuales el 57% ocurren prenatalmente o durante el primer mes, denominándose de torsión neonatal) y un segundo pico durante la adolescencia temprana. Los mecanismos, factores predisponentes, semiología

y hallazgos quirúrgicos en ambos grupos han sido ampliamente estudiados por separado en numerosas publicaciones dado las diferencias encontradas cuando son comparados.

Caso clínico. Varón de 14 meses, en seguimiento en consultas externas por hidrocele derecho con ambos testes en bolsa que acude a Urgencias por aumento de tamaño de la bolsa escrotal, fluctuante, sin cambios de coloración ni irritabilidad. En la exploración física presentaba hidrocele derecho sin conseguirse identificar teste, con escroto y testículo izquierdo normales. La ecografía confirmó un abundante hidrocele derecho que producía el rechazo del teste ipsilateral en sentido caudal, levemente comprimido pero conservando estructura y vascularización. Fue dado de alta con instrucciones de reconsultar si cambios de color, aumento del volumen o irritabilidad. Cuatro días después reacuden por cambios de coloración en testículo izquierdo, de inicio 24 horas previas, e irritabilidad asociada. El testículo se encontraba elevado, aumentado de volumen y de color violáceo, muy doloroso y sin reflejo cremastérico; Score Twist. 5. La ecografía reveló la rotación del teste izquierdo sobre su eje sin vascularización en el doppler, con teste derecho sin cambios respecto a estudio previo. Se detorsiona manualmente en quirófano sin signos de reperfusión por lo que se realiza orquiectomía izquierda. Se liga el conducto peritoneo vaginal derecho con hidrocelectomía y orquidopexia derecha.

Conclusiones. Las causas más frecuentes de escroto agudo en la infancia varían con la edad. La criptorquidia es el factor predisponente más frecuente, responsable de >50% de las torsiones en el primer año de vida y que aumenta x10 el riesgo de padecerla. Lo singular de este caso es el rango de edad tan inusual en el que se ha producido la torsión sin encontrarse ninguna condición que favoreciera su aparición. No hemos encontrado en la literatura el reporte de ningún caso similar. La escasa ventana de tiempo desde la torsión hasta la instauración de la isquemia hace necesario su manejo precoz. En nuestro caso, y a pesar de haber sido informada la familia de los signos a vigilar, la ausencia de conciencia sobre la torsión produjo retraso diagnóstico incrementado a su vez por la inusual edad de presentación, lo que jugó un papel determinante para salvaguardar la integridad testicular.

NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA Y SUS POSIBLES COMPLICACIONES EN RECIÉN NACIDO CON ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA, FETOPATÍA DIA-BÉTICA E HIPOTERMIA ACTIVA. Aldana Villamañán I, Garcia Barbero E, Urueña Leal C, Matías del Pozo V, Sánchez Mínguez A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La necrosis grasa subcutánea es una paniculitis del tejido celular subcutánea poco frecuente. Suele desarrollarse en los primeros 7 días de vida en recién nacidos a término. Se han descrito múltiples factores de riesgo, incluyendo factores maternos como diabetes gestacional, preeclampsia, uso de cocaína y factores neonatales, tales como asfixia, aspiración de meconio e hipotermia terapéutica. El curso suele ser autolimitado, con resolución espontánea, pero pueden presentar complicaciones importantes que debemos conocer.

Caso clínico. Recién nacido a término, varón, de 38 semanas, peso elevado y madre diabetes mellitus tipo 1. Hipoxia-perinatal tras distocia de hombros que precisa de extracción fetal urgente mediante cesárea. Apgar 0-0-5-5, pH cordón 6,7. Requiere intubación orotraqueal, masaje cardíaco y 3 dosis de adrenalina. Cumple criterios de encefalopatía hipóxico-isquémica grave, iniciándose hipotermia activa a las 2 horas de vida, se mantiene durante 72 horas. A los 10 días se evidencian bultomas subcutáneos en diferentes localizaciones, no fluctuantes, leve eritema en piel suprayacente sin signos de sobreinfección. Se realiza ecografía de los bultomas sugestivos de necrosis grasa subcutánea. Ante el riesgo de hipercalcemia se decide no iniciar profilaxis con Vitamina D. Controles seriados de calcio, fósforo y Vitamina D, normales. Presenta fosfatasa alcalina elevada inicialmente, con descenso progresivo. Se completa estudio con PTH y calcitonina, con resultados normales.

Conclusiones. La necrosis grasa subcutánea es una patología que debe buscarse activamente en aquellos niños que presentan factores de riesgo para su desarrollo, máxime cuando han sido sometidos a hipotermia terapéutica activa. En la mayoría de los casos no requiere tratamiento, pero en ocasiones puede provocar tanto complicaciones locales como metabólicas siendo la hipercalcemia, la complicación más frecuente y grave. En estos niños debe vigilarse de forma seriada los niveles calcio, fósforo y Vitamina D, tanto como vigilar la introducción de fuentes exógenas de calcio.

ANEMIA SEVERA CRÓNICA Y PLASTRÓN ABDOMINAL EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIVERTÍCULO ME MECKEL. Sánchez Pulido LJ, Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Parada Barcia A, Calvo Penín C, Álvarez Muñoz V, Enríquez Zarabozo EM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El divertículo de meckel es la anomalía congénita más común del tracto gastrointestinal, afectando hasta el 2% de la población, como manifestación clínica más

frecuente está descrita la hemorragia indolora. A pesar de ser una patología relativamente frecuente, su diagnóstico y tratamiento en ocasiones puede ser bizarro, requiriendo un alto índice de sospecha clínica.

Caso clínico. Paciente de 5 años de edad que acude a Urgencias derivada de otro hospital por cuadro de dolor abdominal de 48 horas de evolución, asociado a anemia severa. La paciente estaba en seguimiento por anemia severa carencial por dieta rica en fitatos y pobre en fuentes de hierro, además de pérdida de 3 kg en los últimos 6 meses. A su ingreso el examen físico destacaba palidez marcada y dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha. Se realiza ecografía y TAC abdominales observándose plastrón inflamatorio posiblemente secundario a diverticulitis en divertículo de Meckel con perforación contenida. Dada estabilidad de la paciente y al gran componente inflamatorio intestinal se decide iniciar tratamiento conservador con antibiótico de amplio espectro por 10 días y nutrición parenteral, presenta significativa mejoría, por lo que luego es llevada a cirugía para resección intestinal de divertículo de Meckel y perforación ileal lográndose realizar anastomosis termino terminal. La paciente posteriormente presenta una adecuada evolución.

Conclusiones. El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más común del tracto gastrointestinal, en la población pediátrica la gran mayoría es asintomático y su hallazgo es casual. Las manifestaciones clínicas principalmente se derivan de una complicación sea anemia, obstrucción o perforación. Su diagnóstico puede ser un reto en casos de anemia sin evidencia de sangrado o dolor abdominal crónico.

ERITRODERMIA Y AMPOLLAS. *García Barbero E, Rodríguez del Rosario S, Llorente Sanz B, Gutiérrez Zamorano M, Vázquez Martín S, Pérez Gutiérrez E, Garrote Molpeceres R, Carranza Ferrer J. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. El síndrome de la piel escaldada estafilocócica es una enfermedad ampollosa producida por toxinas exfoliativas de determinadas cepas de *Staphylococcus aureus*. Las manifestaciones clínicas son consecuencia de la actividad proteasa y epidermolítica de dichas toxinas, habiendo sido identificadas en humanos dos tipos, ETA y ETB. Más frecuente en neonatos y niños menores de 5 años debido al menor estado de inmunización y menor aclaramiento renal de las toxinas, condición que predispone a formas más graves de la enfermedad y a complicaciones, principalmente deshidratación y sobreinfección. Aunque es una entidad rara,

varios trabajos europeos describen una incidencia creciente en los últimos años.

Caso clínico. Niño de 3 años, raza negra, traído al Servicio de Urgencias por lesiones cutáneas de inicio 6 días antes en región peribucal, con diseminación posterior a hombro, espalda y extremidades. Presenta afectación del estado general e irritabilidad. Las lesiones son descritas inicialmente como ampollas, muy friables con evolución progresiva a una fase costrosa. Presenta importante xerosis cutánea con estigmas atópicos cicatriciales y numerosas lesiones por rascado. A nivel facial asocia edema palpebral y labial con fisuramiento de labios sin presentar afectación conjuntival. Se objetiva una eritrodermia generalizada con despegamiento epidérmico ante mínimas fricciones cutáneas. No presenta afectación de mucosa oral o genital y se constata febrícula. Presenta discreta leucocitosis con fórmula normal sin elevación de reactantes de fase aguda, siendo el hemocultivo, frotis faríngeo y nasal negativos. Ante la sospecha de Síndrome de la piel escaldada estafilocócica se inicia antibioterapia con cloxacilina intravenosa con buena respuesta. Los síntomas sistémicos desaparecieron y la piel se descamó sin dejar cicatriz.

Conclusiones. El síndrome de la piel escaldada estafilocócica es poco frecuente en nuestro país, aunque su incidencia está en aumento al igual que las resistencias de *S. aureus* a la meticilina. Ante todo cuadro sospechoso debe iniciarse tratamiento con cloxacilina previa recogida de cultivo nasal, faríngeo y conjuntival, aunque con frecuencia los resultados son negativos. No debe realizarse cultivos de las lesiones, ya que son producidas por las toxinas y no por la propia colonización bacteriana. Técnicas de detección molecular de las toxinas no son usadas de rutina. Presenta resolución tras iniciar tratamiento con cloxacilina, reservando la vancomicina para los casos de evolución tórpida persistencia de síntomas sistémico, o cepas resistentes.

MANEJO DE LAS VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR CON REPERCUSIÓN RENAL IMPORTANTE. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Ordóñez Álvarez FA, Sánchez Pulido LJ, Parada Barcia A, Calvo Penín C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las válvulas de uretra posterior (VUP) son la causa más frecuente de obstrucción congénita del tracto urinario. El daño renal puede estar presente al nacimiento y lleva a enfermedad renal crónica hasta en el 8% de los casos.

El diagnóstico es en muchos casos prenatal. En el periodo postnatal se debe realizar una ecografía a las 48 horas de vida, cistografía para confirmación diagnóstica, y bioquímica para evaluar la función renal. Para evitar la progresión del daño se debe realizar un sondaje vesical al nacimiento.

Casos clínicos. Caso 1. Recién nacido varón con sospecha prenatal de VUP y sondaje dificultoso al nacimiento, realizándose una perforación uretral accidental. A las 48 horas de vida precisa colocación de catéter de diálisis peritoneal por insuficiencia renal aguda, con anuria desde el nacimiento y aumento de las cifras de Cr hasta 1,79 mg/dl. Al mes de vida se retira el catéter de diálisis peritoneal por normalización del valor de Cr y mejora ecográfica del aspecto renal. El paciente permanece con sondaje uretral hasta ablación de las VUP a los 7 meses. Actualmente asintomático, sin observarse hidronefrosis en la ecografía de control a los 2 meses de la intervención.

Caso 2. Recién nacido varón con diagnóstico prenatal de VUP que durante los primeros 10 días de vida presenta aumento progresivo de las cifras de Cr hasta 5 mg/dl a pesar de sondaje uretral. Asocia reflujo vésicoureteral con importante ureterohidronefrosis bilateral, adelgazamiento cortical e infección del tracto urinario. Ante el aumento de la Cr, se realiza una derivación de la vía urinaria mediante pielostomías bilaterales al 12 día de vida. Posterior disminución de la Cr hasta 3,19 mg/dl, pero ante la falta de normalización se decide colocar un catéter de diálisis peritoneal al mes de vida. Actualmente, a los 8 meses de vida, el paciente se encuentra en enfermedad renal crónica estadio 5D pendiente de trasplante renal, con cifras de Cr que no descienden de 2,3 mg/dl a pesar de la diálisis peritoneal.

Conclusiones. La afectación renal en los pacientes con VUP puede ser en muchos casos importante ya al nacimiento, por lo que un manejo adecuado y la derivación precoz de la vía urinaria son fundamentales para intentar prevenir el deterioro progresivo de la función renal. En caso de que a

los 15 días de vida la creatinina sérica (Cr) sea $>0,8$ mg/dl, si no es posible realizar una ablación primaria de las VUP, estaría indicado realizar una derivación de la vía urinaria mediante pielostomía, ureterostomía o vesicostomía para la protección renal.

TRANSFUSIÓN FETO FETAL. RIESGOS PARA LOS RECIÉN NACIDOS. *García Barbero E, Aldana Villamañán I, Espinoza Leiva A, Llorente Sanz B, Urueña Leal C, Matías del Pozo V, Villa Francisco C. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. El síndrome de transfusión feto fetal es una complicación grave de las gestaciones gemelares monocoriales. Se debe a la transfusión de sangre del feto donante, al feto receptor; a través de anastomosis vasculares placentarias. En el feto receptor, se observa polihidramnios relacionado con la poliuria por hipervolemia, con riesgo de insuficiencia cardíaca, poliglobulia y fenómenos trombóticos. En el feto donante, se caracteriza por oligoamnios, oliguria, anemia, crecimiento intrauterino retardado e hipovolemia. El diagnóstico es ecográfico. Existe posibilidad de tratamiento intraútero, siendo aun así la tasa de mortalidad elevada, con mayor riesgo para el gemelo receptor. Una vez se ha producido el nacimiento, el tratamiento va dirigido a las complicaciones.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Embarazo controlado, gemelar monocorial biamniótico. Diagnóstico de transfusión feto-fetal en tercer trimestre. Cesárea a las 36 semanas. Primer gemelo, donante, Apgar 9/10, no precisa reanimación. Peso al nacimiento 1.600 g (percentil <3). Hemoglobina al nacimiento 5,9 g/dl, hematocrito 21%. Se realiza transfusión de hematíes con resolución de la anemia. Se realizan cuidados habituales del recién nacido CIR sin presentar complicaciones reseñables. Segundo gemelo, receptor. Apgar 9/10, no



Figuras 1, 2 y 3.

precisa reanimación. Peso al nacimiento 2.360 g (percentil 10-25). Hemoglobina 24,5 g/dl, hematocrito 74,4%. Se realiza exanguinotransfusión parcial. Durante el procedimiento sufre episodio de bradicardia y aparición de lesiones equimóticas en la piel. FC 90-100 lpm precisando ventilación con ambú y ventilación mecánica no invasiva en UCI. A las 48 horas presenta abdomen agudo con neumoperitoneo. En la cirugía se evidencian 2 perforaciones, se resecan y realizan yeyunostomía. Cierre al mes de vida sin complicaciones.

Conclusiones. El síndrome de transfusión feto fetal tiene una alta tasa de complicaciones y hasta un 30-40% de los recién nacidos vivos presentan secuelas. El manejo de las complicaciones ocasiona riesgos importantes, a destacar en nuestro caso los riesgos de la exanguinotransfusión; fenómenos trombóticos, vasomotores, arritmias, enterocolitis necrotizante y shock entre otros.

COARTACIÓN DE AORTA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN UNA PACIENTE DE EDAD ESCOLAR. *López de Viñaspre M, Viadero Ubierna MT, Santos Lorente C, de Lamo González E, Fernández Suárez, N Garde Basas J, Pastor Tudela A, Frank de Zulueta P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La coartación de aorta es un estrechamiento de la aorta que causa obstrucción al flujo sanguíneo. Se localiza típicamente en la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda. La presentación clínica depende de la severidad de la lesión, siendo los signos más característicos la hipertensión arterial con gradiente tensional y la diferencia de pulsos entre extremidades superiores e inferiores. Los casos más severos suelen manifestarse en las primeras semanas de vida. La ecocardiografía doppler y la angioRMN son las técnicas fundamentales de diagnóstico. El tratamiento corrector puede ser quirúrgico o intervencionista.

Caso clínico. Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de coartación aórtica a los 8 años. Como antecedente, presenta desde los 3 meses hemiparesia izquierda de etiología no filiada y con alteración de neuroimagen (hemiatrofia cerebral derecha en relación a lesiones de aspecto isquémico establecido). Con 8 años comienza con crisis de cianosis y frialdad acra en extremidades inferiores, sin desencadenante aparente. Es valorada en Cardiología Infantil, presentando TA ESD: 108/75 mmHg. TA EID: 85/61 mmHg. TA ESI: 112/72 mmHg. TA EII: 85/53 mmHg. AC: soplo sistólico II/VI en hueco supraesternal e irradiado a TSAo. Pulsos palpables en EESS, disminuidos de intensidad en EEII aunque presentes y simétricos. Ecocardiograma con

evidencia de estrechamiento inmediatamente distal al tercer TSAo con diámetro crítico de 3mm y gradiente máximo de 55-65 mmHg con cola diastólica y pérdida de la pulsatilidad de la aorta abdominal, con amplitud del flujo disminuida. La angioRMN confirma coartación aórtica severa, estimándose estenosis del 80% e importante desarrollo de circulación colateral a expensas de arteria subclavia izquierda. Se deriva a centro de referencia, donde se realiza corrección percutánea (angioplastia con colocación de stent), con evolución favorable y desaparición de los episodios de cianosis.

Conclusiones. A pesar de ser una presentación atípica, las crisis de cianosis periférica pueden corresponder a una forma de manifestación de coartación aórtica severa muy evolucionada y debe sospecharse. En nuestro caso este fue el signo de alarma, a pesar de no debutar con HTA a consecuencia de la importante circulación colateral que había desarrollado.

SUBLUXACIÓN ROTATORIA ATLO-AXOIDEA: UNA CAUSA INFRECUENTE DE TORTÍCOLIS EN LA INFANCIA. *Romano Medina A¹, Carranza Ferrer J¹, Izquierdo Herrero E¹, Goz Sanz MC¹, Rodríguez del Rosario S¹, Bartolomé Albistegui MJ¹, García Montero M¹, Cobreros García P². ¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²Centro de Salud Rondilla II. Valladolid.*

Introducción. La tortícolis es un motivo de consulta frecuente en pediatría, siendo la subluxación atloaxoidea una causa infrecuente que se suele diagnosticar de forma tardía.

Caso clínico. Se presenta una paciente de 6 años que acudió a Urgencias por dolor cervical derecho de 24 horas de evolución. Posteriormente apareció desviación cervical, decaimiento, somnolencia y vómitos no proyectivos. La familia no refería sintomatología ni traumatismo previos. En la exploración física se apreció inestabilidad general con lentitud psicomotora y tendencia al sueño, así como alteración de la marcha sin otras alteraciones neurológicas. Además, asociaba cierto trismus y dificultad para la apertura de la cavidad bucal. Se realizó TAC craneal en la que se observaba alteración de la alineación de cuerpos vertebrales C1 y C2, correspondiente con subluxación rotatoria atlo-axoidea. Se contactó con Traumatología y se acordó ingreso, colocándose collarín rígido. Durante el ingreso la madre refiere traumatismo previo presenciado por su hermano y no presenciado por los padres (torsión cervical tras caída sobre la cabeza). La evolución de la paciente fue adecuada, con buen control de dolor con analgesia y en TAC de control se observó reducción de la subluxación C1-C2 rotatoria. Fue dada de

alta a domicilio con collarín cervical rígido y control en las consultas de Traumatología. Dos días después de la retirada del collarín acudió de nuevo a Urgencias por intenso dolor cervical, náuseas e impotencia funcional de extremidades superiores. En TAC cervical se apreció de nuevo subluxación rotatoria atlo-axoidea por lo que la paciente precisó nuevo ingreso con collarín rígido y control de dolor. Tras el alta se realiza seguimiento en consultas de Traumatología con buena evolución sin nueva sintomatología.

Conclusión. Debe sospecharse subluxación atlo-axoidea en pacientes con tortícolis de evolución tórpida. La etiología puede ser traumática (generalmente traumatismos leves) o atraumática (destacando cirugías o infecciones otorrinolaringológicas). La TAC cervical es la prueba de imagen de elección y el pronóstico está determinado por un diagnóstico y tratamiento precoces aunque la mayoría de pacientes evolucionan favorablemente hacia la resolución espontánea con tratamiento conservador.