

Viernes 15 de noviembre • Aula 11. Planta primera

Abscesos recurrentes en pacientes colonizados por *Staphylococcus aureus* meticilín resistente. *Martín Pérez E, Delgado Lafuente A, Redondo Vegas E, Pérez Porra S, Parro Olmo P, González Castro R, Echevarría González M, Salamanca Zarzuela B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los abscesos cutáneos son colecciones de contenido purulento, generalmente asociados a infecciones por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Las principales etiologías serán la extensión de una infección local, un traumatismo previo, la diseminación sanguínea o pacientes con alteraciones de la inmunidad, como en el síndrome hiper-IgE o la enfermedad granulomatosa múltiple, que producen abscesos de repetición. No obstante, ante episodios recurrentes se debe plantear también la colonización e infección por *Staphylococcus aureus* meticilín resistente (SARM) no adecuadamente tratada.

Casos clínicos. Niña de 11 años (sin antecedentes patológicos) que presenta abscesos de repetición durante diez meses a pesar de tratamientos con amoxicilina-clavulánico, mupirocina tópica, e incluso drenaje quirúrgico en algunos casos. Niño de 12 años (trasplantado cardíaco, inmunodeprimido por tratamiento) con abscesos durante tres meses con misma pauta de tratamiento. Antecedente de progenitor con cuadro similar de meses de evolución. Ambos obtuvieron exudados de lesiones positivos para *Staphylococcus aureus* meticilín resistente (SARM). En ambos casos se realiza pauta

de descontaminación con baños de gluconato de clorhexidina 4% y, al confirmarse la presencia de SARM en narinas de ambos, también descontaminación con ozenoxacino en esa región. Ambos casos han presentado evolución posterior favorable.

Comentarios. A pesar de la incidencia menor de SARM en nuestro medio, se debe plantear su presencia ante infecciones cutáneas de repetición sin adecuada respuesta al tratamiento, por ser causa de celulitis extensas y abscesos recurrentes. Su sospecha requerirá toma de exudado para detección y antibiograma y tratamiento de descontaminación como en los casos que presentamos.

Herida contaminada con *Aeromonas hydrophila*. A propósito de un caso. *Fraile Manzano MI, Barrio Alonso MP, Fernández de la Mano S, Gómez Menduñía J, Moriana Río N, Sánchez Mengíbar H.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. *Aeromonas hydrophila* es un bacilo gram negativo, anaerobio facultativo, presente en medios acuáticos. Este microorganismo infecta lesiones cutáneas, ocasionando fascitis necrosante y puede ser letal. Esta afectación es poco frecuente en edad pediátrica, por ello es importante una alta sospecha diagnóstica y su tratamiento precoz.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Varón de 11 años, caucásico, que acude a Urgencias por herida producida contra una valla de madera con posterior inmersión en agua fluvial. Presenta una lesión profunda con restos necróticos en región pretibial derecha acompañada de celulitis con aumento de diámetro de



Figura 1. Herida al ingreso.



Figura 2. Herida después del desbridamiento.



Figura 3. Herida día 24.

extremidad. Previamente al ingreso recibe antibioterapia con amoxicilina-ácido clavulánico, con evolución desfavorable. En el estudio microbiológico del exudado se objetiva crecimiento de *Aeromonas hydrophila* y *Prevotella nanceiensis*. Se realiza desbridamiento quirúrgico y colocación de un sistema de presión negativa de un solo uso, además de antibioterapia con cefalosporinas y metronidazol. El paciente obtiene un resultado clínico y estético excelente.

Comentarios. Es vital sospechar la infección por *Aeromonas hydrophila* en una lesión cutánea en contacto con agua. Realizamos estudio descriptivo de 144 heridas tratadas en nuestro centro en período estival. En nuestra muestra las heridas suponen el 3,84% de las visitas a Urgencias, con ligero predominio en varones (55,5%). La edad media es de 6,28 años y las caídas el mecanismo más frecuente de lesión. La localización de las heridas más habitual es la

facial y extremidades superiores. Se pauta antibioterapia en el 21,53% de los casos y se requiere intervención quirúrgica en el 3,74% del total.

Dos exploraciones físicas distintas, un mismo virus. Estefan Andrés MF¹, Pellegrini Belinchón FJ². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Centro de Salud Pizarrales. Salamanca.

El virus herpes simple (VHS 1 y 2) son virus ADN de características neurotropas. El contacto de secreciones es el medio de transmisión. La primoinfección más conocida es la gingivostomatitis herpética. Después de la primoinfección el VHS permanece en estado de latencia debido a su capacidad de cronificarse en los ganglios sensitivos.

Paciente 1. Inicia un cuadro de fiebre de 48 h de evolución acompañada de erupción vesiculoeritematosa exudativa que abarca ambas comisuras labiales incluyendo el labio inferior, sospechosa de virus herpes. Como antecedentes personales destaca una piel atópica con buen control. Se inicia aciclovir oral durante 7 días. Acude a revisión tras 5 días con una clara mejoría. Se continúa con el tratamiento y se resuelve la clínica sin incidencias.

Paciente 2. Niño de 11 años sin antecedentes de interés que acude por lesión cutánea dolorosa en cara anterior de muslo derecho desde hace 4 días. Únicamente destacable un proceso catarral ya resuelto. En la exploración se objetiva una placa eritematosa de unos 6-7 cm de diámetro, con aumento de temperatura local, sobre la cual asientan pequeñas vesículas, alguna de ellas umbilicadas y con cierto contenido purulento. Se toma muestra para cultivo siendo esta positivo para VHS-1 y se inicia tratamiento con aciclovir oral.

En conclusión, el tratamiento en la mayoría de casos será sintomático. Sin embargo, en los casos de gran afectación se podrá iniciar antiretroviral oral de comienzo precoz. Sin olvidar que la mayor gravedad de las infecciones por VHS ocurren en el período neonatal o en inmunocomprometidos.

El peligro de andar descalzos por la playa. *Fekete López E¹, Ortega Macías M¹, Arnelas Gil L¹, Vilches Fraile S¹, Redondo Vegas E¹, Pérez Rodríguez M², Urbano Martín M², Campo Fernández N².* ¹Médico Interno Residente; ²Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La larva migrans cutánea es una infestación de la piel endémica en áreas tropicales y subtropicales. Los seres humanos son contaminados mediante el contacto directo con las larvas de un nematodo, usualmente andando descalzos por las arenas contaminadas con excrementos de animales parasitados. La reacción se inicia cuando la larva penetra en la piel y migra por los tejidos superficiales, produciendo una erupción serpigínea característica. Se trata de un cuadro leve en la que la morbilidad se basa en el intenso prurito que provoca y la posibilidad de sobreinfección bacteriana.

Caso clínico. Paciente de 6 años que acude a Urgencias por erupción pruriginosa en dorso de pie izquierdo, de dos semanas de evolución. A la exploración se observa ampolla en falange distal del tercer dedo del pie, que se extiende en forma de trayecto sobreelevado y eritematoso hacia el antepié. No fiebre, diarreas, vómitos ni otra clínica de interés. Rehistoriando a la paciente refiere vuelta de un viaje a Senegal tres semanas antes. Dada la lesión característica unida al antecedente epidemiológico se realiza el diagnóstico de larva migrans. Se prescribe tratamiento antiparasitario con mebendazol oral, objetivándose los surcos parasitarios secos tres días después.

Comentarios. En las últimas décadas se ha producido un aumento de la prevalencia de la patología tropical en países desarrollados debido a la tendencia creciente de la inmigración y los viajes turísticos. En el caso de la larva migrans el antecedente epidemiológico unido a la lesión dermatológica es clave para un diagnóstico precoz y adecuado tratamiento.

Fiebre prolongada, un reto diagnóstico en Pediatría. *Uribe Reina MP, Moriana Río N, Fernández de la Mano S, Romeo del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Infante López ME, Bartolomé Cano ML, Pérez Gutiérrez ME, Garrote Molpeceres R.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. Describir seis casos de fiebre prolongada o recurrente (FP/FR) ingresados en un hospital de tercer nivel en el último año.

Material y métodos. Revisión de historias clínicas.

Resultados. Se registran 6 pacientes, ratio mujer/varón: 2/1, con mediana etaria de 28,5 meses (20-120). *Características de la fiebre:* 3 pacientes (50%) fiebre recurrente con [mediana de duración: 3,5 días (2-7)], los otros 3 (50%) fiebre prolongada [mediana de duración: 9 días (7-13)]. *Síntomas asociados:* 6 (100%) astenia, 4 (66,7%) artralgias, 2 (33,3%) mialgias, 2 (33,3%) exantema inespecífico, 1 (16,7%) otalgia, 1 (16,7%) abdomen agudo, 1 (16,7%) abscesos hepáticos. *Hallazgos significativos en la exploración física:* 6 (100%) alteración del estado general, 3 (50%) adenomegalias, 2 (33,3%) abdominalgia, 1 (16,7%) exantema polimorfo, 1 (16,7%) exudado ótico. *Pruebas complementarias comunes: analíticamente destacan:* 6 (100%) aumento significativo de VSG, PCR y ferritina, 5 (83,3%) leucocitosis con neutrofilia, 1 (16,7%) pancitopenia. *Ecográficamente:* 1 (16,7%) presentó abscesos hepáticos, 1 (16,7%) inflamación apendicular (siendo apendicectomizado), 1 (16,7%) esplenomegalia, 3 (50%) adenomegalias. *Pruebas complementarias específicas:* biopsia de médula ósea, determinación de proteína sérica del amiloide, estudio genético dirigido a inmunodeficiencias/procesos autoinmunes. *Diagnósticos finales:* 3 (50%) fiebre mediterránea familiar, 1 (16,7%) artritis idiopática juvenil sistémica, 1 (16,7%) leucemia linfoblástica tipo B y 1 (16,7%) enfermedad granulomatosa crónica. *Tratamiento dirigido:* 3 (50%) colchicina, 1 (16,7%) tratamiento inmunosupresor combinado, 1 (16,7%) quimioterapia dirigida asociada a trasplante de médula ósea, 1 (16,7%) antibioterapia profiláctica y trasplante de médula ósea. *Evolución:* todos presentan remisión clínica con seguimiento en consulta específica de Inmuno-Reumatología e Infecciosas infantil o Hemato-oncología pediátrica.

Conclusiones. La FP/FR supone un reto diagnóstico dado sus múltiples posibles causas. Es fundamental un estudio riguroso para el diagnóstico y tratamiento dirigido.

Gangrenoso parece, pero no lo es: ectima por *Staphylococcus aureus*. *De Pablo García M¹, Montejo Marcos B¹, García Ugarte B¹, Andrés Blanco L¹, San Segundo Nieto C².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. El ectima constituye una infección dérmica profunda y crónica. La lesión inicial puede ser una vesícula con base eritematosa que rápidamente se extiende

hacia la dermis, formando una úlcera de bordes elevados que, más tarde, dará lugar a una costra seca y muy adherente. El microorganismo responsable suele ser el estreptococo beta hemolítico del grupo A, así como el *Staphylococcus aureus*.

Caso clínico. Presentamos el caso de un escolar de 4 años, que consulta por dos lesiones en región occipital de tres semanas de evolución. Como antecedentes personales destaca un ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, un mes antes, por episodio de ahogamiento no fatal y dudoso traumatismo en región occipital. A la exploración física destacan dos placas alopecicas, con costra necrótica indurada, 2-3 cm de diámetro, que se desprende dejando visualizar tejido dérmico profundo, hemático. La sospecha inicial es un ectima en paciente inmunocompetente. Se toma cultivo de superficie, que resulta positivo para *Staphylococcus aureus* meticilín sensible. Se trata con amoxicilina-clavulánico oral y mupirocina tópica, llegando a su resolución tras un mes de tratamiento.

Comentarios. La denominación “ectima” rápidamente nos lleva a pensar en el ectima gangrenoso, una vasculitis necrotizante, secundaria a la infección por *Pseudomonas aeruginosa*, en pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, el ectima como tal constituye una entidad independiente, una piodermitis ulcerativa, que no tiene por qué darse en pacientes inmunodeprimidos exclusivamente y que, en ausencia de signos sugerentes de bacteriemia, el tratamiento antibiótico puede ser tópico y/o oral.

La importancia del ambiente epidemiológico. Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Jiménez Hernández E, Martín Irazo NM, Cantero Tejedor MT, De la Torre Santos SI, Alonso Quintela P, Gutiérrez Zamorano M. Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción. La tularemia es una zoonosis bacteriana producida por *F. tularensis*, cuyo reservorio principal son los roedores. Es más frecuente en épocas cálidas. Presenta múltiples manifestaciones clínicas, siendo la forma ganglionar la más frecuente en niños. Los antecedentes epidemiológicos serán clave en el diagnóstico, cuya confirmación será serológica. El tratamiento de elección es la estreptomina.

Caso clínico. Mujer de 8 años que, tras haber estado en la piscina, presenta lesión en rama mandibular derecha y adenopatía satélite de 6 días de evolución. Asocia fiebre. Ha realizado tratamiento antibiótico sin respuesta. En la exploración física se objetiva lesión eritematosa en rama mandibular derecha y adenopatía submaxilar de 3x3 cm indurada, rodadera, dolorosa y no fluctuante. Se realiza analítica sanguí-

nea donde destaca PCR elevada, Mantoux que es negativo, serologías y ecografía cervical donde se observa adenopatía yugulodigástrica e intraparotídeas derechas. Ingresó para estudio y tratamiento, pautándose antibioterapia de amplio espectro. En días posteriores presenta empeoramiento y la familia refiere que, en la piscina donde estuvo la paciente, ha habido casos de picadura de garrapata. Ante contexto epidemiológico y aparición de costra negruzca sobre la lesión, se amplía estudio serológico y se inicia tratamiento con doxiciclina con rápida respuesta en 48 horas. Posteriormente, serología positiva para *F. tularensis*.

Comentarios. La enfermedad ulceroganglionar es la forma más reconocible de la tularemia, pero la segunda en frecuencia en niños. Por lo que, ante un cuadro de adenopatía que no responde a tratamiento con betalactámicos y lesión asociada hay que pensar en la tularemia.

Neumonía complicada y recurrente, a propósito de un caso. Fernández de la Mano S, Bartolomé Cano ML, Garrote Molpeceres R, Sánchez Mengíbar H, Fraile Manzano MI, Morales Albertos L, Infante López ME, Marcos Temprano M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

La neumonía comunitaria es una infección aguda del parénquima pulmonar por microorganismos extrahospitalarios en un paciente inmunocompetente, no hospitalizado en los últimos 7-14 días o durante las primeras 48 horas de ingreso. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Pueden aparecer complicaciones graves como: derrame pleural, empiema, absceso pulmonar y necrosis.

La neumonía recurrente (NR) se define por dos o más episodios en un año o más de tres en cualquier período, presentando mejoría radiológica entre ellos. En la neumonía persistente, no existe esta mejoría en más de 1-3 meses, a pesar de 10 días de antibiótico adecuado.

Presentamos el caso de una niña de 5 años con neumonía basal izquierda y derrame tabicado que ingresa para tratamiento intravenoso según protocolo (cefotaxima y clindamicina). Presenta afectación de lóbulo medio en TACAR. Cirugía pediátrica realiza fibrobroncoscopia y toracocentesis durante el seguimiento. Destaca antecedente de tres neumonías en el último año, tratadas ambulatoriamente.

Seguimiento al alta en consultas de Neumología Pediátrica. En estudios complementarios, se observan linfocitos T CD8+ y CD4-CD8- disminuidos, gérmenes habituales en esputos y *Pseudomonas aeruginosa* en una ocasión, con buena respuesta a antibioterapia. Pendiente respuesta postvacunal de neumococo, con el resto de los estudios dentro de la normalidad. Se inicia seguimiento al hermano, con un

estudio inicial similar: linfocitos T CD3, CD4 y CD8 positivos y linfocitos B disminuidos; y elevación de IgE, IgG2 y C4.

Conclusiones. La NR es una entidad que precisa un seguimiento individualizado, siendo necesario descartar entre otras causas los defectos de inmunidad.

Angina de Ludwig en un paciente pediátrico: diagnóstico precoz y manejo de una emergencia infecciosa. *Álvarez Smith CI¹, Alcubilla García L¹, Luccia Rubertiello C¹, Ferrín Ferrín MA¹, Díaz Sánchez V², Ibarrodo Pastrana J², Sánchez Granados JM¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. En pacientes pediátricos, el diagnóstico precoz de la angina de Ludwig (AL) mediante una evaluación clínica minuciosa y técnicas de imagen apropiadas es fundamental para iniciar un tratamiento oportuno y efectivo. Presentamos un caso en el que resaltamos la importancia de la tomografía computarizada (TC) para el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 12 años sano que acude a Urgencias por odinofagia, sialorrea y dolor laterocervical derecho de una semana de evolución. Fiebre desde hace 48 horas. A la exploración destaca tumefacción dolorosa e indurada en el suelo de la boca, con desviación de la úvula. Se solicita nasofibroscoopia que objetiva reducción del espacio supraglótico y desplazamiento de la epiglotis a plano posterior. Ante estos hallazgos se realiza TC urgente con contraste, evidenciándose colección compatible con AL (Fig. 1). Se inicia antibioterapia empírica y se realiza drenaje quirúrgico urgente.

Comentarios. La AL predomina en adultos con comorbilidades e inmunosupresión, siendo infrecuente en niños. Es

una patología de rápida evolución cuyo tratamiento consiste en antibioterapia de amplio espectro y el drenaje quirúrgico urgente, para prevenir una posible obstrucción de la vía aérea que comprometa la vida del paciente. Los pediatras deben saber reconocer los signos y síntomas compatibles con AL y apoyarse en la TC de cuello, ya que puede ayudar a determinar la ubicación, extensión y gravedad de la infección.

Infecciones osteoarticulares, la importancia de la radiología convencional. *Ortega Macías M¹, Liqueste Marín M¹, Parro Olmo P¹, Vilches Fraile S¹, Aguado Maestro I², Campo Fernández MN¹, Sanz Rueda L¹, Puente Montes S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La osteomielitis vertebral es una infección relativamente infrecuente pero que requiere un alto índice de sospecha, ya que puede ocasionar importantes secuelas funcionales si hay un retraso en el diagnóstico. Los signos y síntomas en la edad pediátrica son inespecíficos y resulta fundamental la ayuda de las pruebas de imagen para el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 21 meses que consulta por dolor mecánico en región lumbar de 4 días de evolución. Presenta postura antiálgica en la flexión del tronco, limitación de la extensión completa de extremidades en decúbito supino y dolor a la palpación de apófisis espinosas lumbares. Como antecedentes presentó una balanitis la semana previa y traumatismo cervical tras caída de un metro de altura hace 48 horas. En la radiografía de columna se observa pérdida de

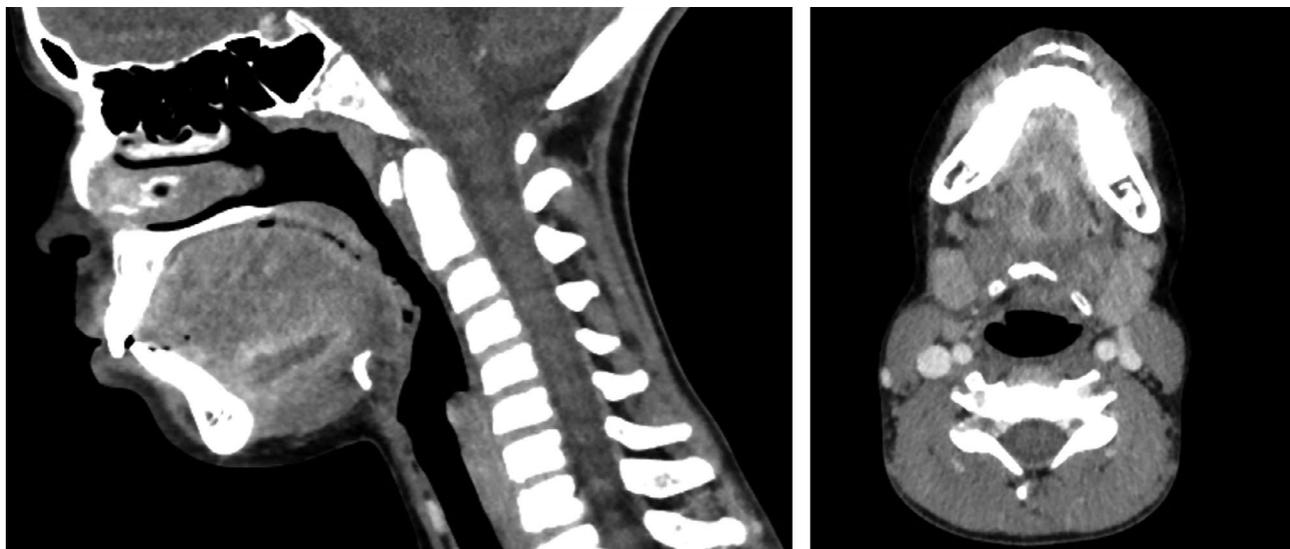


Figura 1.

altura del cuerpo vertebral L4 con pruebas de laboratorio sin alteraciones. Ante sospecha de osteomielitis se inicia antibioterapia empírica con cefuroxima intravenosa. Se realiza resonancia magnética con hallazgos radiológicos compatibles con osteomielitis del cuerpo vertebral y pedículos de L4. Se mantiene tratamiento antibiótico y se coloca ortesis a medida con mejoría de la clínica y rectificación de la postura antiálgica.

Comentarios. Presentamos un caso infrecuente con la particularidad de un diagnóstico por radiología convencional. La etiología de la osteomielitis puede ser muy variable según la edad del paciente y factores de riesgo, siendo en ocasiones desconocida. La resonancia magnética es la prueba *gold standard*, siendo esencial ante toda sospecha de osteomielitis iniciar tratamiento antibiótico intravenoso precoz.



Figura 1.

Pequeñas picaduras, grandes reacciones. *Salcedo Fresneda O, Díaz Sierra L, Suárez Abella M, Sánchez García I, Muñoz Hernández MB, Muñoz Lumbreras M, Fernández Miaja M, Alonso Álvarez MA.* Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las picaduras de insectos pueden complicarse dando lugar a linfangitis agudas. Entre estas la infecciosa es la presentación más frecuente, pero a veces es secundaria a una reacción inflamatoria local, sin que medie un agente microbiológico.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Varón de 8 años, sano, que acude a Urgencias por mala evolución de picadura en codo izquierdo de 5 días de evolución, y dolor axilar ipsilateral. Afebril. Exploración física: pápula sobreelevada con lesión costrosa central que drena contenido hematurpuroso, edema, eritema, y cordón fibroso que progresa hasta axila. Analítica: leucocitos 13.530/μl, neutrófilos 55,9%, proteína C reactiva (PCR) 0,3 mg/dl. Recibió metilprednisolona e ingresó con cefazolina parenteral. Mejoría clínica y alta en 24 horas con cefadroxilo oral. En exudado cutáneo aislamiento de *S. aureus*. Mujer de 5 años con mastocitosis cutánea, acude por picaduras dolorosas en extremidades superiores. Tratamiento previo con desloratadina, antibioterapia y corticoides tópicos. Afebril. Exploración física: pápulas en miembros superiores con halo eritematoso, edema, dolor a la palpación y trayecto compatible con linfangitis hasta axila. Analítica: leucocitos: 10.480 μl, neutrófilos: 70,2%, PCR: 0,2 mg/dl. Ingresó con metilprednisolona, dexclorfeniramina y amoxicilina-clavulánico vía parenteral, con cambio a cefazolina a las 24 horas. Mejoría clínica, con alta en 48 horas con cefadroxilo oral.



Figura 2.

Comentarios. La linfangitis infecciosa requiere tratamiento antibiótico, y suele asociar solución de continuidad en piel, como el primer caso. El diagnóstico diferencial con la inflamatoria es difícil, y en esta el tratamiento podría ser solo sintomático.

***Mycoplasma*, más allá de la neumonía.** *Maté Real A, Moriana Río N, Infante López ME, Bartolomé Cano ML, Bartolomé Albístegui MJ, Pérez Gutiérrez ME, Khemlani Ramchand SY, Uribe Reina MP.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La erupción y mucositis inducida por *Mycoplasma* es una entidad descrita recientemente consistente en un conjunto de manifestaciones mucocutáneas características en contexto de neumonía por *Mycoplasma*, siendo frecuente afectación oral, ocular y genital. Se diferencia de otras afecciones mucocutáneas por patrones clínicos, histológicos, epidemiológicos y evolución.

Caso clínico (Fig. 1). Varón de 11 años que consulta por fiebre elevada de una semana de evolución y dificultad respiratoria. Asociaba inyección conjuntival y labios secos y fisurados. Se realizó radiografía de tórax objetivándose patrón intersticial bibasal y reacción en cadena de la polimerasa en frotis faríngeo, positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Analíticamente presentaba leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. Debido a necesidad de oxigenoterapia se decidió ingreso. Durante este presentó mucositis oral, descamación y edema de labios, costras hemorrágicas en fosas nasales y úlcera en glándula. Desarrolló conjuntivitis aguda con hiperemia conjuntival generalizada, pseudomembranas, petequias, quemosis e hiposfagma. Ante cuadro compatible con mucositis inducida por *Mycoplasma*



Figura 1.

se inició tratamiento con azitromizina oral, inmunoglobulinas, metilprednisolona intravenosa, mupirocina tópica y azitromicina y fluorometalona oculares. Como medidas generales precisó analgesia y antitérmicos, oxigenoterapia, cuidado de labios con vaselina y fórmula magistral de mucositis, hidratación ocular con lubricante y lágrimas artificiales y nutrición parenteral. La evolución fue favorable, con mejoría al alta.

Conclusión. Generalmente el *Mycoplasma pneumoniae* es un agente causante de infecciones respiratorias (neumonía atípica), pero también puede producir manifestaciones extrapulmonares, como la erupción y mucositis inducidas por *Mycoplasma*. El pronóstico de esta enfermedad suele ser bueno no existiendo hasta el momento, consenso sobre el tratamiento más adecuado.

Erisipela en Pediatría: ante la sospecha... ¡trátalo! Rodrigo Fernández A, Pérez Suárez I, Muñiz Fontán M, Escudero Villafañe A, Herreras Martínez A, Iglesias Oricheta M, Fernández Rodríguez L. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las infecciones de la piel y partes blandas se encuentran entre las más frecuentes en Pediatría. La erisipela afecta a la dermis superior y al sistema linfático. Es generalmente de origen estreptocócico (más frecuente *S. pyogenes*), y en ocasiones por *S. aureus*. Requiere puerta de entrada por úlceras, erosiones o picaduras.

Caso clínico. Niña de 8 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por pico febril de 38,9°C y eritema en región posterolateral de pierna izquierda. 24 horas antes había comenzado con dolor progresivo en zona inguinal y cara interna de muslo izquierdo, que se intensificó progresivamente. A la exploración física presentaba lesiones redondeadas de bordes bien delimitados, impetiginizadas y costrosas, algunas con excoriación por rascado en piernas y dorso de manos. Zona eritematosa, con parte de superficie purpúrica y caliente, de unos 10 cm de diámetro, circunferencial a una de las lesiones impetiginizadas, no fluctuante ni indurada. Cordón eritematoso en ingle izquierda y hueco poplíteo izquierdo, no indurados, sugestivos de linfangitis. Analíticamente mostró elevación discreta de PCR y marcada de PCT, con hemocultivo negativo. Recibió antibioterapia intravenosa 5 días, y al alta completó otros 5 vía oral, con adecuada evolución.

Comentario. La erisipela es una infección superficial de la dermis que afecta también al sistema linfático y puede progresar rápidamente. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Las complicaciones son poco frecuentes pero muy graves (sepsis, síndrome del shock tóxico estreptocócico,

endocarditis y meningitis), por lo que, ante la sospecha, es crucial el inicio precoz de antibioterapia empírica con cefalosporina.

¿Zapatos nuevos? *Ornia Fernández C, Martínez García C, Rodríguez-Noriega Béjar L, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A, Miranda Montequín S, Pérez Vaquero A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El impétigo ampolloso es una infección cutánea frecuente causada principalmente por *Staphylococcus aureus*. Se caracteriza por la formación de vesículas y ampollas que evolucionan hacia costras superficiales al romperse. Aunque ambos tipos de impétigo son altamente contagiosos, el impétigo ampolloso tiende a afectar áreas intertriginosas o expuestas a fricción y puede progresar rápidamente sin intervención.

Caso clínico. Paciente varón de 3 años que acude a consulta por una ampolla en el talón izquierdo tras el uso de calzado nuevo. A la exploración, se observa una flictena de 15 mm con contenido seroso, asociada a una placa de impétigo en el glúteo izquierdo. Ante la sospecha de impétigo ampolloso, se inicia tratamiento con mupirocina tópica y amoxicilina-clavulánico. Menos de 24 horas después, el paciente regresa por aumento de tamaño de la ampolla (35x20 mm) e inflamación de la piel circundante. Afebril. Se realiza drenaje de la lesión, obteniendo contenido purulento, y se toma muestra para estudio microbiológico. El test Genexpert reporta *Staphylococcus aureus* sensible a metilicina. Se mantiene el tratamiento antibiótico y se observa mejoría progresiva.

Conclusiones. Este caso subraya la importancia de una exploración física completa en Pediatría. La identificación de la placa de impétigo en el glúteo, además de la ampolla en el talón, fue clave para el diagnóstico de impétigo ampolloso y ajuste del tratamiento. El manejo incluye mupirocina o ácido fusídico para lesiones localizadas, y amoxicilina-clavulánico o cefadroxilo en infecciones más extensas. Un tratamiento adecuado asegura una rápida recuperación y previene complicaciones.

La importancia de las pruebas complementarias. *Arnelas Gil L¹, Ortega Macías M¹, Vilches Fraile S¹, Fekete López E¹, Cabeza Arce N¹, Delgado Lafuente A¹, Sanz Rueda L², Pérez Rodríguez M³.* ¹Médico Interno Residente; ²Pediatra Adjunto. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ³Gerencia de Atención Primaria de Ávila.

Introducción. La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una inflamación ósea aséptica de causa desconocida y poco frecuente en el paciente pediátrico, con una evolución subaguda o crónica con remisiones. Las características clínicas, radiológicas y ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico orientan al diagnóstico.

Caso clínico. Paciente varón de 12 años con dolor en antebrazo izquierdo de cinco días de evolución sin referir traumatismo previo ni puertas de entrada posibles, además de dolores articulares por los que también consultó un mes antes. En la exploración física no se objetiva edema, deformidad ni hematomas. Existe dolor a la palpación de radio proximal y en región del músculo braquiorradial. Rango de movilidad completo de todas las articulaciones de dicha extremidad, con fuerza y sensibilidad conservadas y sin signos de compromiso vasculonervioso. Se extrae analítica sanguínea y se realiza tanto radiografía como TAC de dicha extremidad, orientando los hallazgos hacia un posible origen tumoral. Sin embargo, durante el ingreso se realizó una resonancia magnética y una biopsia, que describen que los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos son compatibles con osteomielitis crónica, iniciando en ese momento tratamiento antibiótico. Dos meses más tarde, se realiza una gammagrafía ósea de control donde se aprecian nuevos focos de osteomielitis en hueso occipital y húmero izquierdo, concluyendo así el diagnóstico de osteomielitis crónica multifocal recurrente y modificando el tratamiento.

Comentarios. La OCMR es una patología de difícil diagnóstico, que requiere una alta sospecha clínica con unas pruebas complementarias acertadas que permitan descartar el origen tumoral en su diagnóstico diferencial.

No todo es lo que parece. Patología importada: a propósito de dos casos. *Ortega Macías M, Martín Pérez E, Arnelas Gil L, Fekete López E, Vilches Fraile S, Puente Montes S, Salamanca Zarzuela B, Sanz Rueda L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La malaria es un problema de salud mundial, siendo la enfermedad parasitaria de mayor incidencia y mortalidad en el mundo. Aunque nuestro medio está declarada libre de malaria, debido a la inmigración y el incremento de viajes internacionales a países endémicos, el número de casos importados está en aumento.

Caso clínico. Se presentan dos casos. El primero se trata de un varón de 7 años que consulta por fiebre y vómitos de pocas horas de evolución. Como antecedentes de interés destaca procedencia de Guinea Ecuatorial la semana previa, rasgo de anemia falciforme e infección de malaria por

Plasmodium vivax hacía 6 años. Ante sospecha de malaria se solicita estudio parasitológico observándose una parasitación del 2% de trofozoítos de *Plasmodium falciparum*. Se inicia tratamiento antipalúdico oral con evolución satisfactoria sin aparición de criterios de gravedad. El segundo caso es un varón de 11 años con fiebre, cefalea y abdominalgia procedente hace 2 semanas de Camerún. Se extrae analítica sanguínea con resultado positivo para *P. falciparum* con una parasitemia de 3,55% y elevación de bilirrubina sin cumplir criterios de malaria grave. Se inicia tratamiento con antimaláricos orales con buena evolución.

Comentarios. La malaria debe ser la primera infección que descartar en todo paciente con fiebre y antecedente de estancia durante el último año en regiones endémicas. El estudio de antígeno por inmunocromatografía y gota gruesa permite confirmar el diagnóstico y definir el manejo terapéutico. Es fundamental la identificación precoz de los síntomas de malaria grave para disminuir la mortalidad.

“Este dolor lumbar no nos deja tranquilos”. El desafío diagnóstico de la espondilodiscitis. Rodríguez Morán C, Santos Ortega A, Hernández Pinchete S, de la Calle Cabrera T, González González MM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La espondilodiscitis es una infección infrecuente del disco vertebral y/o vértebras adyacentes. Constituye un reto diagnóstico por sus síntomas anodinos y escasa expresividad en pruebas diagnósticas habituales. La resonancia magnética nuclear (RMN) es la herramienta de elección. El tratamiento se basa en antibioterapia precoz, además de control analgésico y rehabilitación.

Caso clínico. Prescolar de 3 años ingresa por dolor lumbar de difícil control, sin traumatismo previo. Presenta exploración de articulaciones sacroilíacas levemente dolorosa. En la analítica sanguínea, presenta VSG de 13 mm, PCR negativa y leve leucocitosis. Se realiza radiografía de columna (Fig. 1) y gammagrafía ósea (Fig. 2), que no resultan concluyentes. Durante el ingreso, se optimiza el control analgésico y se consigue control exclusivamente por vía oral, lo que permite alta a domicilio. Se continúa el estudio con RMN ambulatoria, que confirma el diagnóstico de espondilodiscitis. En ese momento, presenta escasa progresión de la limitación y el dolor en la exploración, y aumento de VSG (26 mm) y PCR (1,12 mg/dl). Reingresa para administración de antibioterapia intravenosa durante 7 días, con mejoría precoz (PCR 0,25 a las 72 horas). Se completa antibioterapia oral durante 2 semanas más, buena evolución en seguimiento posterior.

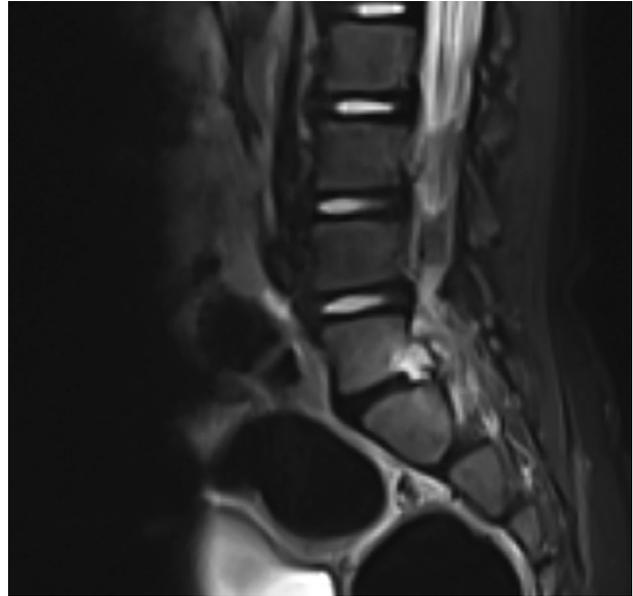


Figura 1. RMN.



Figura 2. Gammagrafía ósea.

Comentarios. Ante un niño con dolor lumbar y limitación funcional, la RMN es la prueba de elección en el diagnóstico diferencial, del que no puede excluirse la infección osteoarticular por ausencia de fiebre y/o escasa elevación de reactivantes. La duración de la pauta de antibioterapia endovenosa tiende a reducirse en las nuevas recomendaciones, hasta 48-72 horas.

Otras formas de presentación del parvovirus, a propósito de un caso. *Suárez Abella M¹, Villa Álvarez M¹, García Guillabert MC¹, Muñoz Hernández MB¹, Sánchez García I¹, Fernández Francés M², Franco González MI², Baliela García BC².* ¹Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud de Otero. Oviedo.

Introducción. Las presentaciones cutáneas de procesos infecciosos son motivo frecuente de consulta en edad pediátrica. Una buena anamnesis y un correcto diagnóstico diferencial son claves para excluir afecciones graves y establecer la necesidad de vigilancia estrecha. Se presenta el caso de un varón de 7 años con exantema petequial en parte distal de las cuatro extremidades.

Caso clínico (Fig. 1). Varón de 7 años que acude al Centro de Salud por odinofagia y exantema petequial marcado en pies y manos de tres días de evolución con febrícula de hasta 37,8°C. No otra clínica asociada. No antecedente de infección viral o vacunación en los meses previos, test de estreptococo negativo. A la exploración presenta estabilidad hemodinámica, con signos meníngeos negativos. Destaca el exantema petequial junto a adenopatías laterocervicales no patológicas y orofaringe eritematosa con lesiones blanquecinas en velo de paladar y mucosa yugal. Se realizó exudado de virus donde se objetivó infección por Parvovirus B19, con hemocultivo negativo y estudio de coagulación dentro de la normalidad. Fue diagnosticado de síndrome papulopurpúrico en guantes y calcetines. Se realizó vigilancia evolutiva en el Centro de Salud mediante citas periódicas bajo tratamiento sintomático, con desaparición de la clínica en dos semanas.

Comentarios. La infección por Parvovirus presenta gran variabilidad semiológica. Si bien suele presentarse como eritema infeccioso de distribución simétrica tipo mejilla abofeteada, puede también presentarse como lesiones purpúricas petequiales distribuidas en manos y pies. Resulta de gran importancia el conocimiento de esta forma de presentación para realizar un correcto diagnóstico diferencial de los exantemas petequiales.

A vueltas con el citrato. *Fekete López E¹, Delgado Lafuente A¹, Ferrer Ortiz I¹, Vilches Fraile S¹, Alcalde Martín C², Urbano Martín M², Campo Fernández N², Puente Montes S².* ¹Médico Interno Residente de Pediatría. ²Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. La acidosis tubular renal (ATR) traduce un defecto de la excreción renal del ion hidrógeno (distal) o de



Figura 1.

la reabsorción del bicarbonato a nivel tubular (proximal). El diagnóstico se realiza demostrando una acidosis metabólica

hiperclorémica con filtrado glomerular inicialmente normal. En algunos países europeos se estima una prevalencia de las formas genéticas de un caso por cada millón de habitantes. En los últimos años se ha documentado un aumento significativo de diagnóstico de esta tubulopatía en algunos países como México y Venezuela.

Material y métodos. Revisión de los pacientes derivados a la consulta de Nefrología de nuestro centro entre 2019-2024 con diagnóstico de acidosis tubular renal.

Resultados. Se incluyen siete pacientes, todos ellos procedentes de Venezuela. La mediana de edad en la primera consulta fue de 3,5 años. La causa referida que motivó el diagnóstico en todos los casos era un estancamiento ponderal. De los siete pacientes solo dos mantenían el tratamiento con citrato potásico a su llegada a España. Solo dos pacientes presentaban pH en sangre inferior a 7,35, ambos, con valores de bicarbonato normales. Ninguno de los pacientes presentaba nefrocalcinosis ni nefrolitiasis. Uno de los pacientes fue diagnosticado de síndrome de Charge y un segundo de coartación de aorta.

Conclusiones. En ninguno de nuestros pacientes se ha podido demostrar hasta el momento datos sugerentes de acidosis tubular renal hasta el momento, sin embargo, sí se ha llegado al diagnóstico de otras patologías importantes. Queremos resaltar la importancia de reevaluar a todos los pacientes con este diagnóstico.

Explorando el síndrome de Alport en la edad pediátrica: un análisis descriptivo. Santos Gómez L, Salcedo Fresneda O, Gil Peña H, Rodríguez Márquez C, Alonso Alonso A, Muñoz Lumbreras M, Miranda Montequín S, Ordóñez Álvarez FA. Área de Gestión Clínica de Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Describir las características clínicas y genéticas de casos pediátricos con síndrome de Alport.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de síndrome de Alport en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyeron ocho casos índice, pertenecientes a siete familias. Todos los pacientes presentaban antecedentes familiares. La hematuria, presente en todos los pacientes, fue identificada inicialmente a una edad media de 4,7 años ($\pm 3,1$ desviaciones estándar [DE]), siendo un hallazgo casual o por *screening* familiar en siete y un casos, respectivamente. Ninguno de ellos presentaba deterioro de filtrado glomerular, proteinuria o hipertensión arterial al debut. Tras un período medio de seguimiento de 6,75 años

($\pm 5,3$ DE) todos mantenían hematuria microscópica, la mitad de los pacientes habían presentado episodios de hematuria macroscópica en contexto de infecciones respiratorias, tres de ellos requerían tratamiento antiproteinúrico y ninguno había presentado deterioro de filtrado glomerular o hipertensión arterial. El diagnóstico genético mediante un panel de secuenciación masiva, realizado a una edad media de 9,5 años ($\pm 3,3$ DE), reveló variantes en *COL4A5* (MIM:*303630) en cinco casos, *COL4A3* (MIM:*120070) en dos y *COL4A4* (MIM:*120131) en uno.

Conclusiones. La hematuria, en su mayoría detectada de forma casual, supuso el signo clínico principal en los pacientes con síndrome de Alport en la edad pediátrica, siendo la proteinuria un dato de aparición evolutiva no infrecuente durante esta misma etapa. Las variantes en *COL4A5* representaron la causa genética más común de la enfermedad.

Un caso fructífero: falsa hematuria por pitahaya roja. Sierra Pedraja E, Gestoso Uzal N, García Mier C, Peláez Sánchez A, Camacho Sáez B, Melnic Melnic D, Recio González M, Peñalba Citores AC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La hematuria es la presencia anormal de hematíes en la orina. Se puede clasificar en hematuria microscópica, detectada mediante análisis microscópico, o hematuria macroscópica, visible a simple vista. Sin embargo, el aspecto rojo o marrón de la orina no siempre indica la presencia de sangre ya que puede deberse también a otras sustancias como fármacos, alimentos o metabolitos.

Caso clínico. Niño de 8 años, sin antecedentes de interés, acude al Servicio de Urgencias por presentar orinas de color variable entre rosado y marrón claro desde hace 12 horas. Niega infecciones o consumo reciente de fármacos. El paciente se encontraba afebril y normotenso sin síntomas urinarios ni otra sintomatología, asociando una exploración física rigurosamente normal. Se toma muestra de orina directa, macroscópicamente no hematúrica. La tira reactiva y el sedimento urinario confirman que la orina es normal. Se completa la anamnesis incidiendo en los alimentos consumidos en las últimas horas, y se descubre que el paciente ingirió el día anterior una pieza completa de pitahaya o fruta del dragón roja (Fig. 1). Ante casos descritos de falsa hematuria por consumo de esta fruta y ausencia de clínica en el paciente se decide el alta a domicilio.

Comentarios. Es fundamental realizar una anamnesis detallada para descartar la falsa hematuria y, así, evitar ingresos y pruebas innecesarias. Este caso destaca la importancia

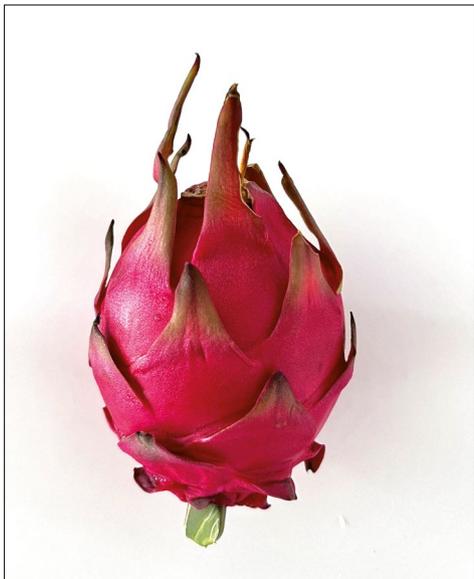


Figura 1. Pitahaya roja.

de considerar el consumo de frutas importadas, como la pitahaya, que hasta ahora no eran tan comunes en nuestro medio, como posible causa de falsa hematuria.

Daño renal agudo farmacológico en paciente oncológico. *Oquillas Ceballos A, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, García Terrazas A, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Gonzalo San Esteban A, Recalde Tabar A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los fármacos son una de las causas más frecuentes de daño renal agudo (DRA) en niños. El aciclovir puede ocasionarlo mediante la precipitación de cristales a nivel del túbulo. Habitualmente este daño es asintomático y ha de buscarse mediante estudios analíticos. Evitar la depleción de volumen es fundamental para prevenirlo.

Caso clínico. Niña de 10 años, diagnosticada de leucemia linfática aguda tipo T, ingresa en planta de hospitalización en contexto de neutropenia febril y gingivostomatitis herpética (PCR positiva para virus herpes simple tipo 1). Recibe inicialmente tratamiento antibiótico empírico intravenoso con cefepime y vancomicina durante 5 y 6 días, respectivamente, y se asocia aciclovir intravenoso e hidratación intravenosa al 100% de sus necesidades basales. Se realizan controles analíticos periódicos; al 7º día de ingreso se constata en analítica sanguínea un aumento de urea y creatinina hasta 97 mg/dl y 2,59 mg/dl, respectivamente (con cifras previas normales), excreción fraccional de sodio (EFNa) de 6,37% y filtrado glomerular (Schwartz) de 27 ml/min/1,73 m². En la exploración no se observan edemas, diuresis conservada en todo momento, no asocia otra clínica. Se interpreta como

toxicidad secundaria a aciclovir intravenoso, por lo que se decide suspender y aumentar aportes hídricos intravenosos, con normalización de cifras de urea y creatinina en días posteriores.

Comentarios. El daño renal por fármacos como el aciclovir es frecuente en pediatría, especialmente con el uso concomitante de otros fármacos potencialmente nefrotóxicos. Un DRA no oligúrico puede pasar desapercibido, por lo que es importante una adecuada hidratación y efectuar controles analíticos periódicos.

Viernes 15 de noviembre • Aula 13. Planta primera

Ojo al crecimiento tras un traumatismo craneoencefálico. *Alonso Alonso A, Rodríguez Ovalle S, Pérez Pérez A, Pérez Gordón J, Salcedo Fresneda O, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Riaño Galán I. Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El déficit de hormona de crecimiento (GH), es una patología congénita o adquirida, que se caracteriza por la ausencia parcial o total de GH. Entre las causas menos conocidas del déficit de GH se encuentra el traumatismo craneoencefálico (TCE).

Caso clínico. Presentamos a un paciente de 13 años derivado a Endocrinología Pediátrica para estudio de talla baja. Como antecedentes personales, presentó un TCE grave a los 8 años con fractura de base de cráneo. Desde los once años han notado un enlentecimiento de la velocidad de crecimiento (VC). A la exploración, presenta una talla de 142,4 cm (-2,39 desviaciones estándar [DE]), sin desarrollo puberal. Se reconstruye gráfica de crecimiento, donde se observa un crecimiento entre percentil 25-50 hasta los 11 años, presentando posteriormente una descanalización progresiva. En la analítica realizada solo destaca un IGF1 bajo. La edad ósea es acorde a edad cronológica. En las pruebas funcionales (estímulo con clonidina y glucagón largo) presenta una respuesta insuficiente, lo que sugiere déficit de GH. Se inicia tratamiento con GH, presentando una mejoría significativa, con VC de 8,2 cm (0,95 DE) el primer año. Alcanza una talla adulta de 168,2 cm (-1,16 DE), acorde a su talla diana. Continúa a tratamiento con GH a dosis de adulto.

Comentarios. El TCE es una causa poco frecuente de déficit de GH adquirido, pero hay que tenerlo en cuenta si disminuye su VC. Al ser una causa orgánica es necesario tratamiento con GH en la etapa adulta.

Mejorando el modelo asistencial en la atención a la diabetes: propuestas para una mayor adherencia y control. Herrero Izquierdo L. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Optimizar el modelo asistencial para mejorar la atención de los pacientes con diabetes, promoviendo una mayor adherencia al tratamiento y reduciendo las complicaciones crónicas asociadas a la enfermedad.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed, Scielo y Cuiden. Se seleccionaron estudios centrados en el manejo de la diabetes en Atención Primaria, abordando la inercia terapéutica, la adherencia al tratamiento y las intervenciones basadas en herramientas digitales.

Resultados. La implementación del nuevo modelo asistencial aumentó la accesibilidad, mejoró el control glucémico y optimizó la adherencia al tratamiento. Se observaron mejoras significativas en la capacidad diagnóstica de los profesionales de salud y en la satisfacción de los pacientes (Figs. 1 y 2 y Tabla I).

Conclusiones. El modelo asistencial propuesto permite optimizar los recursos sanitarios y mejorar la calidad de vida de los pacientes con diabetes. La intervención de los profesionales de enfermería es esencial para garantizar la eficacia del modelo, reduciendo la inercia terapéutica y mejorando los resultados en salud.

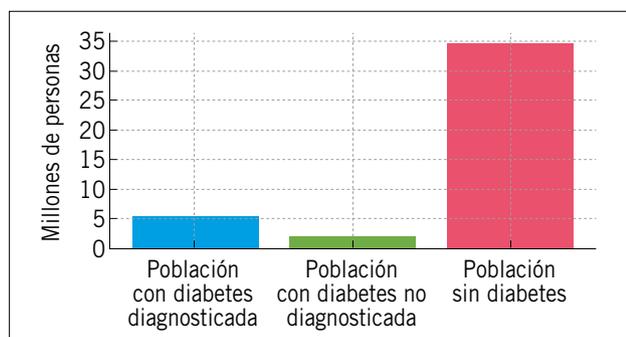


Figura 1. Distribución de la población según diagnóstico de diabetes en España.

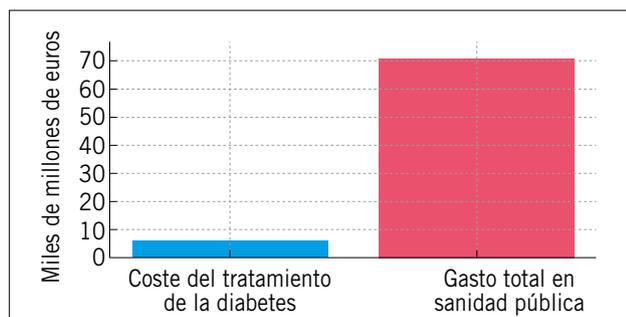


Figura 2. Impacto económico de la diabetes en España.

TABLA I

Planes autonómicos basados en necesidades y evidencias
Equipamiento adecuado como retinógrafo y monofilamento
Aumento de capacidad diagnóstica y acceso a pruebas avanzadas
Agendas específicas para atención integral de pacientes
Gestión informatizada
Desburocratización
Trabajo en equipo
Consultas de alta resolución
Formación continuada
Gestión de sobredemanda
Colaboración con farmacias y asociaciones
Evaluación continua

Bocio fetal: patología poco común pero potencialmente grave. Uribe Reina MP¹, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y¹, Mate Real A¹, Morales Albertos L¹, Khemlani Ramchand S¹, Fernández González S¹, Moreno Navarro JC², Bahillo Curieses MP¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Instituto de Genética Médica y Molecular (INGEMM). Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Introducción. El bocio fetal es una patología infrecuente que asocia complicaciones graves perinatales. Entre las posibles causas se encuentran exposición a antiroideos maternos, patología tiroidea autoinmune materna y dishormonogénesis.

Caso clínico. Paciente con diagnóstico de bocio fetal a las 22 semanas de edad gestacional (EG) mediante ecografía prenatal. Madre con anticuerpos antiTGB positivos durante la gestación, en tratamiento con 75 µg/día de levotiroxina. Realizada cordocentesis con detección de cifras de TSH elevadas y T4 bajas. Recibió tratamiento intraútero con levotiroxina intramniótica desde la semana 22 hasta la semana 36 de EG (8 dosis). Normalización progresiva de parámetros medidos en líquido amniótico y estabilización en el tamaño del bocio. No otras alteraciones ecográficas ni analíticas. Parto normal, examen físico al nacimiento con pliegue cutáneo cervical redundante, ecografía cervical a las 12 horas de vida con bocio difuso de hasta 1,8 cm. Se inicia levotiroxina en las primeras 24 horas de vida (12 µg/kg/día) con buena tolerancia y normalización de piel de región cervical, permitiendo descenso progresivo de dosis. Se realiza estudio genético con resultado de mutaciones en heterocigosis en el gen TG: c.4588C>T (p.R1530X) localizada en el exón 22 y mutación c.6517C>T(p.R2173X) en el exón 37, compatible con dishormonogénesis.

Comentarios. Polihidramnios, asfixia perinatal, distocia fetal y secuelas en el neurodesarrollo son posibles complicaciones del bocio fetal. El tratamiento con levotiroxina intraamniótica puede ser eficaz, pero también supone riesgos como prematuridad y corioamnionitis. Por esta razón, la decisión de administrar el tratamiento puede ser difícil y debe individualizarse según cada caso.

¿El futuro de la obesidad? Estudio observacional en adolescentes en tratamiento con semaglutida. Santos Ortega A, Sus Usero J, Martín Alonso MM, Bajo Delgado AF. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. El incremento del sobrepeso y de la obesidad infantil se ha transformado en un problema de salud pública. Hasta un tercio de la población infantil tiene sobrepeso, y uno de cada diez obesidad. La semaglutida es un análogo del péptido similar al glucagón-1, que actúa uniéndose al receptor de GLP-1. Este año, se ha aprobado en España su uso en mayores de 12 años con el objetivo de ayudar a reducir su índice de masa corporal (IMC). Su eficacia ha sido estudiada a partir de las 68 semanas de tratamiento a dosis terapéuticas.

Material y métodos. Realizamos estudio observacional en adolescentes mayores de 12 años en seguimiento por Endocrinología infantil por obesidad, que aceptan inicio de tratamiento con semaglutida subcutánea a dosis iniciales.

Resultados. Tamaño muestral de 11 pacientes, con edad media de 13,1 años. El peso medio es +3,29 DE y su IMC medio de +5,51 DE. Un 36,3% tiene perfil lipídico alterado. La hemoglobina glicosilada media es 5,55% (0,95 DE). Todos llevan a cabo medidas higiénico-dietéticas, y el 45,4% habían utilizado otro análogo de GLP-1 previamente. A las 4 semanas de tratamiento se realiza seguimiento del 54,5% de los pacientes los cuales tienen una reducción de IMC medio de -0,42 DE. El 18% del total presenta sintomatología gastrointestinal leve, no se han objetivado otros efectos secundarios.

Conclusiones. Es necesario realizar el seguimiento de estos pacientes hasta llegar a dosis terapéuticas para observar la efectividad del tratamiento.

Tratamiento con vosoritide en dos pacientes con acondroplasia. Liquete Marín M, Bullón González I, Delgado Lafuente A, Pérez Porras S, Redondo Vegas E, Mulero Collantes I. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La acondroplasia es la displasia esquelética más frecuente, determinada por la mutación autosómica

dominante del gen FGFR3. Desde 2021 la EMA autorizó vosoritide para su tratamiento, inicialmente en mayores de 2 años de edad cuyas fisas no se han cerrado, y actualmente desde los 4 meses. Presentamos la evolución de dos pacientes con acondroplasia en tratamiento con vosoritide desde mayo de 2023.

Caso 1. Inicia vosoritide a los 7 años 8 meses con talla en -5,44 DS (para población general de misma edad y sexo) (Pc15-Pc50 gráficas acondroplasia Neumeyer L) con velocidad de crecimiento tras inicio de tratamiento de 6,86 cm/año (p87 para global de igual edad y sexo), muy por encima de la de los pacientes con acondroplasia.

Caso 2. Inicia vosoritide a los 4 años 8 meses con talla en -4,92 DS (para población general de misma edad y sexo) (Pc50 gráficas acondroplasia Neumeyer L) y velocidad de crecimiento tras vosoritide de 6,55 cm/año (p58 para global de igual edad y sexo), superior de media a la acondroplasia.

En ambos pacientes no han progresado las desproporciones corporales tras inicio de la medicación, comorbilidades típicas, ni hay mayor incremento en peso. Tampoco presentan alteraciones metabólicas. Solo refieren leve hipertriosis. Las familias han mostrado buena aceptación del fármaco (Figs. 1, 2 y 3).

Conclusión. La respuesta al tratamiento de nuestros pacientes ha sido favorable, con incremento de la velocidad de crecimiento y sin aparición de efectos adversos reseñables, aumento de la desproporción corporal ni aceleración de la edad ósea. Si bien es cierto, como en otras series, los datos corresponden a un tiempo limitado, sin datos de crecimiento en pubertad ni de talla final.

Uso de bifosfonatos en el tratamiento de la osteoporosis infantil: dos casos clínicos. Madruga Zaera A, Urbano Ruiz C, Alcubilla García L, Arranz Caballero A, Luccia Rubertiello C, Balbuena Mejías Y, Martín Alonso MM, Torres Peral R. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La osteoporosis infantil es una patología cada vez más prevalente debido al aumento de niños con patologías crónicas, así como a los tratamientos osteolesivos. El diagnóstico se basa en la *International Society of Clinical Densitometry* de 2019. Además de las ya conocidas medidas relacionadas con el estilo de vida los pacientes con alto riesgo de fractura son candidatos al uso de bifosfonatos, fármacos que inhiben la resorción ósea osteoclástica.

Casos clínicos. Presentamos el caso de un varón de 13 años con mutación en gen TRPV 6 realizado el diagnóstico de osteoporosis por DMO Z= -3,9 DS, junto con fractura de fémur y húmero a los 5 y 9 años, respectivamente. Se deci-

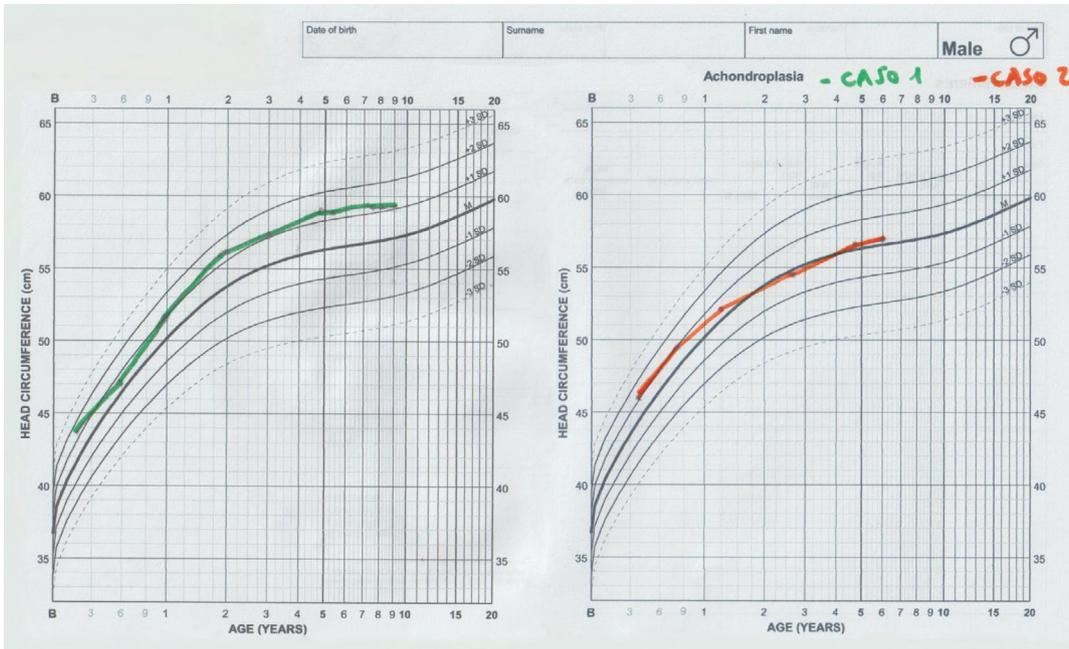


Figura 1. Perímetro cefálico.

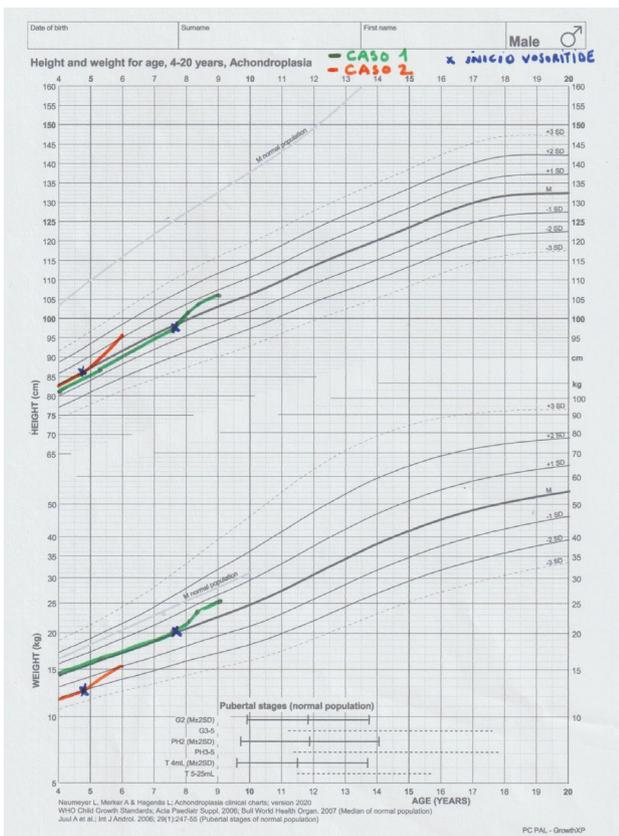


Figura 2. Talla y peso acondroplasia.

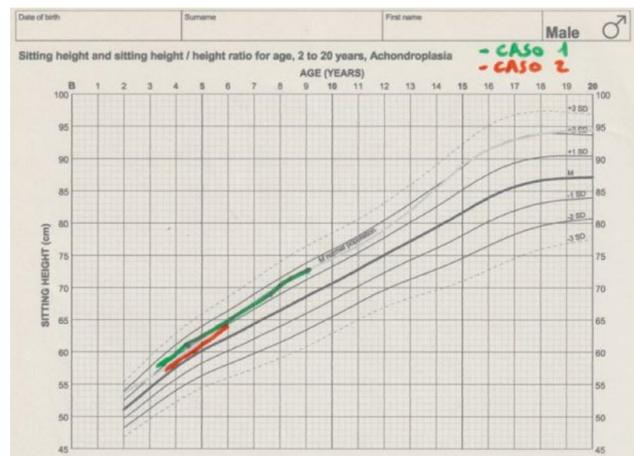


Figura 3. Talla sentado acondroplasia.

dió iniciar zoledronato i.v. habiendo recibido 5 dosis hasta el momento actual. Como efectos secundarios presentó un síndrome pseudogripal a los días de la administración, así como hipocalcemia e hipofosforemia transitorias. Al año

del inicio del tratamiento se realizó control con densitometría cuyo resultado fue $Z = -1,2$ DS, recuperando además el paciente la marcha con ausencia de fracturas patológicas. El segundo caso corresponde a un varón de 14 años afecto enfermedad de Duchenne en tratamiento con deflazacort desde hace 5 años. Se inició tratamiento por DMO con $Z = -5$ DS en cadera y aplastamiento vertebrales habiendo recibido 3 dosis.

Comentarios. No debemos olvidar la posibilidad de emplear bifosfonatos en la osteoporosis infantil. Se prefiere el uso de los bifosfonatos intravenosos a los orales en nuestros pacientes. Los bifosfonatos son fármacos seguros en la edad pediátrica cuyos efectos secundarios más frecuentes son: síndrome pseudogripal, hipocalcemia e hipofosforemia.

Diabetes insípida y agenesia de neurohipófisis: un reto diagnóstico. *Balbuena Mejías Y, Criado Muriel MC, Prieto Matos P, Escobar Hernaiz B, Sus Usero J, Rodríguez Morán C. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de Salamanca.*

El exceso de sed (polidipsia) y el exceso de producción urinaria (poliuria), englobados en el síndrome poliuria-polidipsia, abarca el déficit de ADH (hormona antidiurética), la resistencia a la ADH y la polidipsia primaria.

Se presenta el caso de un paciente de 4 años remitido desde Atención Primaria por sospecha de diabetes insípida. Se constata, mediante diario miccional, una diuresis de 4,2 ml/kg/día y una ingesta de líquidos de, aproximadamente, 3 litros. Asociaba mal descanso nocturno con despertares para beber, así como pérdida de peso y astenia. Se descarta diabetes mellitus e infección de orina y se solicita analítica sanguínea destacando una osmolalidad plasmática y natremia en límite alto de normalidad y una osmolalidad urinaria disminuida.

Sospechándose un cuadro de diabetes insípida se decide ingreso para realización de test de restricción hídrica. Tras 5 horas de deprivación la osmolalidad urinaria asciende hasta 623 mOsm/kg. Se decide suspender la prueba por sensación de sed irresistible. En seguimiento por Endocrinología y Nefrología, se decide por la persistencia de la clínica repetir el test, con resultados similares. Ante entretimiento en la velocidad de crecimiento y niveles de IGF1 bajos, se realiza test de hormona de crecimiento que confirma déficit de hormona de crecimiento. Para descartar patología orgánica hipofisaria, se realiza RM hipofisaria informada como agenesia de neurohipófisis.

En la agenesia de neurohipófisis, el primer síntoma puede ser un déficit parcial de ADH, por lo que en estos casos siempre es necesario descartar afectación de otros ejes hormonales y la realización de neuroimagen.



Figura 1. Botox en axila.

Toxina botulínica como opción terapéutica de hiperhidrosis axilar en una niña. A propósito de un caso. *Ferlini RL, Crespo Estrada J, Alonso Arroyo V, Ortega Escudero M, Hernández Díaz C, Ayuso González L, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La hiperhidrosis es una afectación caracterizada por la sudoración excesiva no relacionada con estímulos fisiológicos. Se clasifica en primaria o idiopática y en secundaria. La hiperhidrosis primaria es la más frecuente, suele afectar áreas como palmas y plantas, axila, zona craneofacial entre otras. Se inicia en edad infantil empeorando en la adolescencia y su fisiopatología es desconocida. El

objetivo principal del tratamiento de esta patología es mitigar el impacto social que afecta la vida diaria del niño.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 12 años que consulta por sudoración excesiva en axilas y en menor medida, en palmas de manos. Al examen físico se evidencia sudoración axilar excesiva que mancha camiseta, sin otras alteraciones. Se realiza analítica para descartar causas de hiperhidrosis secundaria. La paciente refiere que su vida tanto escolar como extracurricular se encuentran afectadas por esta patología y que ha realizado múltiples tratamientos tópicos sin mejoría. Se propone tratamiento con toxina botulínica. Se realiza procedimiento bajo sedación y con anestésico tópico local. Se utilizan 50 unidades de toxina botulínica diluidas

por axila. Se infiltran 2 unidades vía intradérmica en distintos puntos separados por 1-2 cm en la región afectada. Al mes, la paciente muestra una notable mejoría y se siente animada para iniciar nuevas actividades.

Conclusión. La toxina botulínica es un tratamiento eficaz y seguro para la hiperhidrosis axilar, ya que reduce la liberación de acetilcolina en nervios simpáticos. Es menos invasiva y tiene menos efectos adversos que la simpatectomía videotoracoscópica, presentando menor sudoración compensatoria tras la cirugía.

Lo que el llanto esconde: diagnóstico diferencial de la asimetría facial en el neonato. *Sus Usero J, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y, Ureña Buch E, Seijo Rodríguez J, Estefan Andrés MF, Alcubilla García L, Roux Rodríguez A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La primera exploración en el neonato debe realizarse en las primeras 24 horas de vida para detectar patologías de forma precoz. Uno de los aspectos a valorar es la configuración de la morfología facial. Ante una asimetría facial, generalmente más evidente durante el llanto, debemos identificar cuáles son las características de la misma para poder hacer un correcto diagnóstico diferencial. Presentamos dos casos de neonatos con asimetría facial.

Caso 1. Recién nacida a término, con parto instrumentado por fórceps y distocia de hombros. En la exploración presenta asimetría facial caracterizada por desviación de la comisura labial hacia el lado izquierdo, ausencia de surco nasogeniano derecho e incapacidad para el cierre de ojo derecho. Diagnóstico: parálisis facial periférica. La etiología puede ser idiopática, por trauma obstétrico, infecciosa, malformaciones congénitas, etc. Se deberían descartar causas subyacentes mediante serologías o pruebas de imagen. El tratamiento corticoideo es controvertido.

Caso 2. Recién nacido a término, cesárea por no progresión. Se objetiva asimetría facial durante el llanto con desviación de la comisura labial derecha, surco nasogeniano conservado y cierre ocular completo. Diagnóstico: hipoplasia del músculo depresor del ángulo de la boca. Es una anomalía congénita que afecta únicamente la movilidad de la comisura bucal. Puede existir en el contexto de una delección 22q11.2.

Conclusiones. Es necesario realizar una exploración física completa en todo neonato que presenta asimetría facial, dado que debemos intentar filiar su origen y enfocar su manejo correctamente para identificar patologías graves o subsidiarias de tratamiento.

Infección muy tardía por *Streptococcus agalactiae*: a propósito de un caso. *Almeida de Miranda G, García Terrazas A, Oquillas Ceballos A, Santamaría Sanz PI, Villa Francisco C, Matilla Sainz-Aja N, Recalde Tabar A, Prieto Domínguez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los estreptococos del grupo B (SGB) son patógenos de la flora saprófita del tracto gastrointestinal y genital habitual. La incidencia estimada de infección en lactantes es 0,5/1.000 nacimientos, asociándose habitualmente a factores de riesgo como colonización materna o prematuridad. Estas infecciones pueden tener diversas expresiones clínicas durante el primer año de vida.

Caso clínico. Lactante mujer de 3 meses, a término, acude a Urgencias por síndrome febril sin foco con irritabilidad. Se realiza estudio según protocolo detectándose leucocituria por sondaje y elevación de reactantes de fase aguda en analítica de sangre, sin otros hallazgos iniciales relevantes. Dado el mal estado general ingresa para ampliación de estudio e inicio de antibioterapia empírica con ceftriaxona intramuscular por imposibilidad de canalización de vía periférica. Hemocultivo positivo para *S. agalactiae*, con urocultivo negativo. En las primeras 48 horas de ingreso persiste fiebre e irritabilidad, por lo que se realiza punción lumbar con citoquímica compatible con meningitis y cultivo de LCR positivo a *S. agalactiae* sensible a penicilina y ampicilina. Se inicia cefotaxima y ampicilina a dosis meníngeas por vía intravenosa, con buena evolución clínica hasta el alta 16 días después.

Comentarios. La infección muy tardía por *S. agalactiae* (*late-late onset infection*), más allá de los 3 meses de vida, se manifiesta como una bacteriemia sin foco, pudiendo llegar a originar infección de SNC. Hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de los síndromes febriles sin foco de los lactantes, aún en ausencia de factores de riesgo como colonización materna o prematuridad.

Lesiones pápulo pustulosas en el neonato. A propósito de un caso. *Barbadillo Mariscal B, Oquillas Ceballos A, Clavijo Izquierdo ME, Prieto Domínguez C, Pérez Ortiz D, Hortigüela Saeta M, Vega del Val C, Urquiza Físico JL. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La sarna es una parasitosis producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei* que se contagia por contacto directo piel con piel, especialmente entre convivientes. El período de incubación es de 15-20 días, y es muy infrecuente en el período neonatal. En menores de un mes de vida, las lesiones son pápulosas o vesículopustulosas e incluso nodulares, y

a diferencia de niños mayores y adultos la localización es más generalizada, y afecta a manos, pies y región craneal. El tratamiento de elección es la permetrina tópica al 5%, no aprobada en menores de 2 meses, a los que se trata con cremas azufradas.

Caso clínico. Neonata de 21 días que en revisión rutinaria presenta lesiones pápulo pustulosas generalizadas. Los padres refieren desarrollo normal hasta el momento. Los últimos días refieren marcada irritabilidad, especialmente por la noche. Se deriva a Dermatología, diagnosticándose de escabiosis familiar. Se pauta tratamiento con vaselina azufrada al 6% (1 aplicación por la noche durante 3 noches consecutivas), que se mantiene 3 semanas, con respuesta satisfactoria y resolución de las lesiones. Padres tratados de forma simultánea con ivermectina oral. Actualmente refieren mejoría de la irritabilidad y el descanso nocturno.

Comentarios. Si bien la escabiosis es una entidad muy infrecuente en el período neonatal, debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las dermatosis papulopustulosas de esta edad, especialmente cuando existen familiares con cuadro similar. Tener en cuenta la posibilidad de este diagnóstico permite un tratamiento precoz, evitando así complicaciones como la sobreinfección bacteriana, especialmente frecuentes en período neonatal.

Parálisis de cuerdas vocales en recién nacido. *Gómez Mendiña J, Fraile Manzano MI, Fernández de la Mano S, Sánchez Mengívar H, Moriana Río N, Fernández González S, Matías del Pozo V, Infante López E. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La parálisis de cuerdas vocales es una causa importante de compromiso de vías respiratorias y de la alimentación en lactantes. Representa entre el 15% y el 20% de todos los casos de anomalías congénitas de la laringe. Puede ser bilateral o unilateral.

Caso clínico. Varón, nacido a término por cesárea por cesáreas iterativas. Presenta llanto inmediato disfónico y buena transición a la vida extrauterina, Apgar 9/10 al minuto y a los cinco minutos de vida. A las 24 horas, en la exploración rutinaria, se observa llanto disfónico más marcado asociado a retracción esternal y tiraje supraesternal, con leve cianosis perioral. Ingresa y se realiza rinfibrolaringoscopia, observándose cuerda vocal izquierda en posición paramediana, con mínima movilidad, diagnosticándose de parálisis. Durante el ingreso permanece estable con adecuada alimentación vía oral. Se realiza ecografía abdominal, transfontanelar con resultado normal y ecocardiografía con diagnóstico de foramen oval permeable. Se observa mejoría progresiva de la

disfonía, estridor y retracción esternal. Asintomático cuando está tranquilo. Mínimo estridor y tiraje durante el llanto.

Comentarios. Las causas de parálisis de cuerdas vocales incluyen alteraciones del sistema nervioso central, traumatismo durante el parto, masas mediastínicas, lesiones iatrogénicas o desconocidas. Se manifiesta al nacimiento (o poco después) con estridor, llanto débil o entrecortado, disfonía o afonía, disfagia o compromiso respiratorio. La evaluación implica la visualización directa de las cuerdas vocales mediante laringoscopia. La mayoría de casos se resuelven espontáneamente a los 6-12 meses de vida. Si persiste, el tratamiento es terapia fonatoria o cirugía.

Infarto neonatal: a propósito de un caso. *Fernández González S, Gómez Mendiña J, Khemlani Ramchand S, Uribe Reina MP, López Santos A, Sánchez Menguibar H, Moriana Río N, Sánchez Mínguez A. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El infarto neonatal es un daño cerebral producido por una interrupción del flujo cerebral secundario a un embolismo arterial. Afecta a 2 de cada 10.000 recién nacidos diagnosticándose mediante neuroimagen.

Caso. Recién nacido 38+3 semanas. Embarazo controlado y normal. Cesárea urgente por desproporción pélvico-cefálica, presenta distocia de hombro y extracción en podálica. Al nacimiento FC < 100 lpm y ausencia de esfuerzo respiratorio iniciándose ventilación con presión positiva intermitente, con recuperación de la FC a los 30 segundos y del esfuerzo respiratorio a los 5 minutos. Presenta tiraje subcostal y aleteo nasal a los 10 minutos por lo que se coloca CPAP. Apgar 5/8 y pH 7,35. Al ingreso hipoactivo e hipotónico con reactividad a las manipulaciones. Mejoría de la exploración neurológica a las 3 y 6 horas de vida. Normalización de la dinámica respiratoria retirándose CPAP a las 3 horas. Ecografía transfontanelar a los 4 días de vida evidenciándose lesión isquémica, por lo que se realiza RM cerebral, presentando infarto isquémico del territorio de arteria cerebral media izquierda, hemorragia subaracnoidea frontoapical y occipital izquierdas y afectación de ganglios basales. EEG normal sin crisis. Al alta persiste leve hipotonía axial, con movimientos generales adecuados, reflejos presentes y leve hipertonía de miembro superior derecho.

Comentarios. El infarto neonatal es una entidad poco habitual. La clínica más frecuente son las crisis clónicas focales. Se diagnostica mediante neuroimagen (inicialmente ecografía y posteriormente RM craneal). Es importante la monitorización de EEG inicialmente, así como descartar infecciones y realizar el estudio de factores protrombóticos. El tratamiento es sintomático siendo importante el inicio

precoz de la rehabilitación. La secuela principal es la hemiplejía contralateral, pudiendo asociar otras alteraciones de la esfera neurológica.

Hemorragia intraventricular no es solo una complicación del gran prematuro. *Khemlani Ramchand SY, Uribe Reina MP, Fernández González S, López Santos A, Sánchez Mengíbar H, Infante López ME, Sánchez Mínguez A, Urueña Leal MC.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La hemorragia intraventricular (HIV) es una complicación más prevalente en recién nacidos pretérmino de muy bajo peso (< 1.500 g). En recién nacidos a término es un hallazgo infrecuente. Se presentan dos casos clínicos.

Casos clínicos. Recién nacida de 33 semanas de edad gestacional (SEG). Ovodonación. Cesárea urgente por alteración de registro cardiotocográfico. CIR tipo IV. Apgar 4/9. Ventilación con presión positiva+ masaje cardíaco 30 segundos. pH cordón 7.35. Peso recién nacido (PRN) 1.505 g. Estabilización en paritorio con CPAP nasal. Distrés respiratorio tipo II. Ecografía transfontanelar normal a las 24 horas. HIV derecha grado II a los 7 días de vida. Electroencefalograma (EEGc) normal. Resonancia magnética nuclear (RMN) a las 40 SEG: sangrado intraventricular derecho centrado en atrioventricular, sospecha de anomalía vascular en plexo coroideo. Exploración normal en todo momento sin signos de disfunción neurológica. Recién nacida a término (RNT). Embarazo controlado. Parto eutócico. Apgar 9/10. PRN 3.220 g. A los 20 días de vida consulta por fiebre, rechazo de las tomas e irritabilidad. En hemograma se objetiva leucocitosis y trombocitosis, PCR y PCT negativas. Líquido cefalorraquídeo: xantocrómico, leucocitos 926/μl, 405 mg/dl proteínas, hematíes 2.400/μl. Se recogen cultivos y se inicia antibioterapia con ampicilina y cefotaxima. Ecografía transfontanelar: HIV grado II-III. EEGc, serologías y estudio de coagulación normales. RMN: HIV grado II-III sin otras lesiones asociadas. Fondo de ojo normal. Exploración neurológica normal. Al alta asintomática.

Comentarios. Actualmente la HIV es una patología neurológica poco frecuente en los mayores de 1.500 g. En el RNT sin factores de riesgo la etiología muchas veces no está clara, siendo las pruebas complementarias normales en un alto porcentaje de los casos.

Masa torácica neonatal: un hallazgo inesperado. *Espinosa Rodríguez MC, Varela Perez P, Collada Carrasco M, Bartolomé Calvo G, Pérez Yague G, Hortelano López M, Carrón Bermejo M, Domínguez Bernal EM.* Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

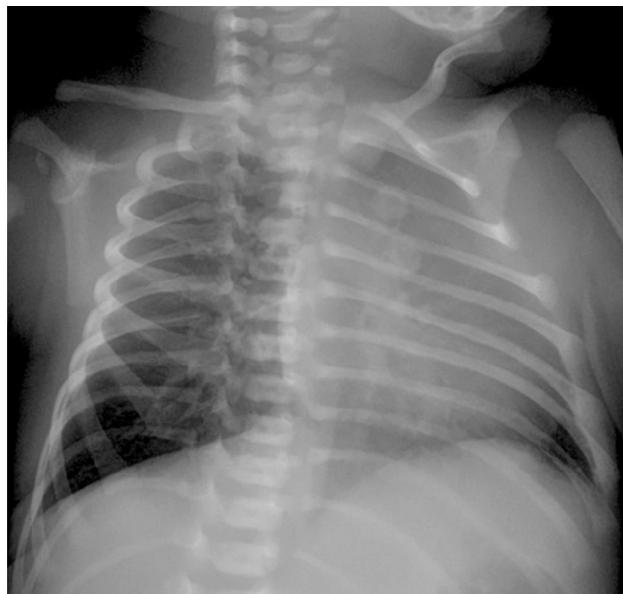


Figura 1. Rx de tórax.

Introducción. El estudio de las masas torácicas congénitas pueden corresponder a procesos parenquimatosos pulmonares, broncovasculares, linfáticos u óseos.

Caso clínico. Recién nacido a término de peso adecuado para su edad gestacional. Nacimiento sin incidencias mediante cesárea por podálica, serologías negativas salvo rubéola inmune, cultivo negativo, que no precisa reanimación. Ingresa procedente de quirófano obstétrico para estudio y observación por hallazgo ecográfico prenatal en semana 36+6 a nivel torácico de imagen hipoeocogénica, sólida, adyacente a VI, lateral al mismo en el espesor del parénquima pulmonar, de 26x10 mm, *Doppler* negativo y bien delimitada. Se monitoriza manteniendo constantes adecuadas en todo momento, con saturaciones basales de oxígeno normales. No signos clínicos de dificultad respiratoria ni polipnea. Se solicita como parte del estudio: radiografía de tórax portátil (*Fig. 1*) con dificultad para su valoración por estar rotada, ecocardiograma con foramen oval permeable y ductus arterioso persistente pequeño hipertenso, electrocardiograma sin alteraciones y ecografía torácica que identifica masa en mediastino anterior compatible con timo. Dado el hallazgo ecográfico de timo y la estabilidad clínica del paciente se decide alta con seguimiento en Consultas Externas.

Comentarios. El agrandamiento tímico es un hallazgo radiológico común y fisiológico en la infancia. Sin embargo, dado que es una entidad rara en la edad pediátrica debemos conocerla y sospecharla por sus posibles consecuencias (insuficiencia respiratoria, cardiovascular, atelectasia, neumonía, disfagia, aspiración, sangrado, shock). No está tan claro el consenso para el diagnóstico ecográfico prenatal. Es importante un manejo multidisciplinar por parte de pediatría y ginecología para la actitud a seguir con el neonato.



Figura 1. Petequias.

Petequias en un recién nacido. *Ornia Fernández C, Martino Redondo P, Martínez García C, Cabeza Antuña A, Rodríguez-Noriega Béjar L, Castellanos Mata A, Rubio Granda A, Solís Sánchez G.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El déficit de factor XI es una condición hereditaria que afecta la coagulación sanguínea y se transmite de manera autosómica dominante. Aunque los individuos con este déficit suelen no presentar hemorragias espontáneas, tienen un riesgo elevado de sangrado en situaciones de trauma o procedimientos invasivos. Este trastorno puede ser diagnosticado incidentalmente en evaluaciones de coagulación rutinarias, donde se observa una prolongación del tiempo de tromboplastina parcial.

Caso clínico. Se presenta el caso de un recién nacido varón, nacido a las 40 semanas de gestación de un embarazo controlado y sin complicaciones. El parto fue eutócico, con un Apgar de 9/10. Peso: 2.865 g. Durante la exploración física, se detectan petequias en el rostro, tronco y extremidades (Fig. 1). Al indagar en la historia familiar, se constata que el padre y el abuelo tienen un déficit de factor XI sin manifestaciones hemorrágicas previas. La evaluación de coagulación reveló una alteración en el tiempo de tromboplastina parcial, confirmando el déficit del factor XI.

Comentarios. En el momento actual, el neonato está en seguimiento y no ha presentado episodios de sangrado ni complicaciones. Es importante resaltar que, aunque el déficit de factor XI generalmente no causa hemorragias espontáneas, el riesgo de sangrado puede aumentar en casos de trauma o intervenciones invasivas. En tales situaciones, se debe con-

siderar el tratamiento sustitutivo para asegurar una adecuada hemostasia y prevenir complicaciones hemorrágicas.

¿Qué es esa dulce melodía? *Soler Monterde M¹, González Martín LM², Bachiller Carnicero L², Bartolomé Calvo G², Santana Rodríguez C², Sancho Calvo RM², Ibáñez Lagunas I², Varela Pérez P¹.* ¹Médico Residente de Pediatría y sus Áreas Específicas; ²Médico Adjunto de Pediatría y sus Áreas Específicas; ³Médico Adjunto Otorrinolaringología. Hospital General de Segovia.

Introducción. El estridor es un sonido respiratorio anormal generado por obstrucción de la vía aérea laringotraqueal. Presentamos 3 casos clínicos con estridor bifásicos de etiología poco frecuente.

Casos clínicos. Lactante de 12 meses ingresada por laringitis aguda virus *Parainfluenza 1*, con estridor bifásico en reposo, sin respuesta a tratamiento con glucocorticoides y adrenalina nebulizada, se realiza nasofibrolaringoscopia objetivando inflamación en porción posterior de ambas cuerdas vocales dificultando la apertura total, sin otras lesiones. Se mantiene tratamiento con budesonida inhalada resolviéndose la clínica al tercer día de ingreso. Lactante de 2 meses con sospecha de laringomalacia y antecedente de ingreso en UCIP con ventilación no invasiva por bronquiolitis por rhinovirus, ingresa por dificultad respiratoria con estridor bifásico en reposo por lo que realiza nasofibrolaringoscopia objetivando hemangioma subglótico moderado inmediatamente inferior a cuerda vocal izquierda (Fig. 2). Actualmente en tratamiento con B-bloqueante oral con buena evolución.



Figura 2. Hemangioma.



Figura 3. Papi-
lomatosis.

Lactante de 19 meses ingresada por dificultad respiratoria con estridor bifásico en reposo, de 10 días de evolución, sin episodios previos, se realiza fibroscopia objetivando lesiones papilomatosas múltiples en ambas cuerdas vocales y subglóticas (Fig. 3). Actualmente con glucocorticoides orales y pendiente de cirugía.

Comentarios. El estridor bifásico orienta a una obstrucción fija de las vías respiratorias. Ante estridor persistente y con mala respuesta a tratamiento, se debe sospechar etiologías obstructivas como malformaciones, masas y lesiones vasculares.

¿De dónde viene este ruido? Escobar Hernaiz B¹, Urbano Ruiz C¹, Sus Usero J¹, Ferrín Ferrín MA¹, Caballero Ramos J¹, De Pablo García M¹, Jiménez Domínguez A¹, Roux Rodríguez A^{1,2}.
¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La obstrucción parcial de la laringe se manifiesta principalmente con estridor inspiratorio o bifásico. La sospecha diagnóstica varía según la edad y puede ser de origen congénito (Fig. 4), inflamatorio, infeccioso, traumático, neoplásico o iatrogénico. El diagnóstico diferencial es amplio y comienza con la clínica, pero para establecer un diagnóstico definitivo es necesario la visualización directa con fibroscopia.

Caso clínico. RNT de 2 días de vida que acudió a Urgencias por ruido inspiratorio con llanto acompañándose de retracción esternal, previo al inicio de una toma, sin otra clínica acompañante. Había sido dado de alta por Maternidad 6 horas antes, con estridor inspiratorio intermitente y leve que se diagnosticó de laringomalacia, sin otros antecedentes de interés. En la fibrolaringoscopia se aprecia parálisis flácida de cuerdas vocales en posición paramediana. Se mantiene asintomático en reposo, con buena coordinación succión-deglución y sin presentar atragantamientos. Se decide actitud expectante con vigilancia. En controles siguientes, muestra mejoría de la movilidad cordal con buena luz glótica en

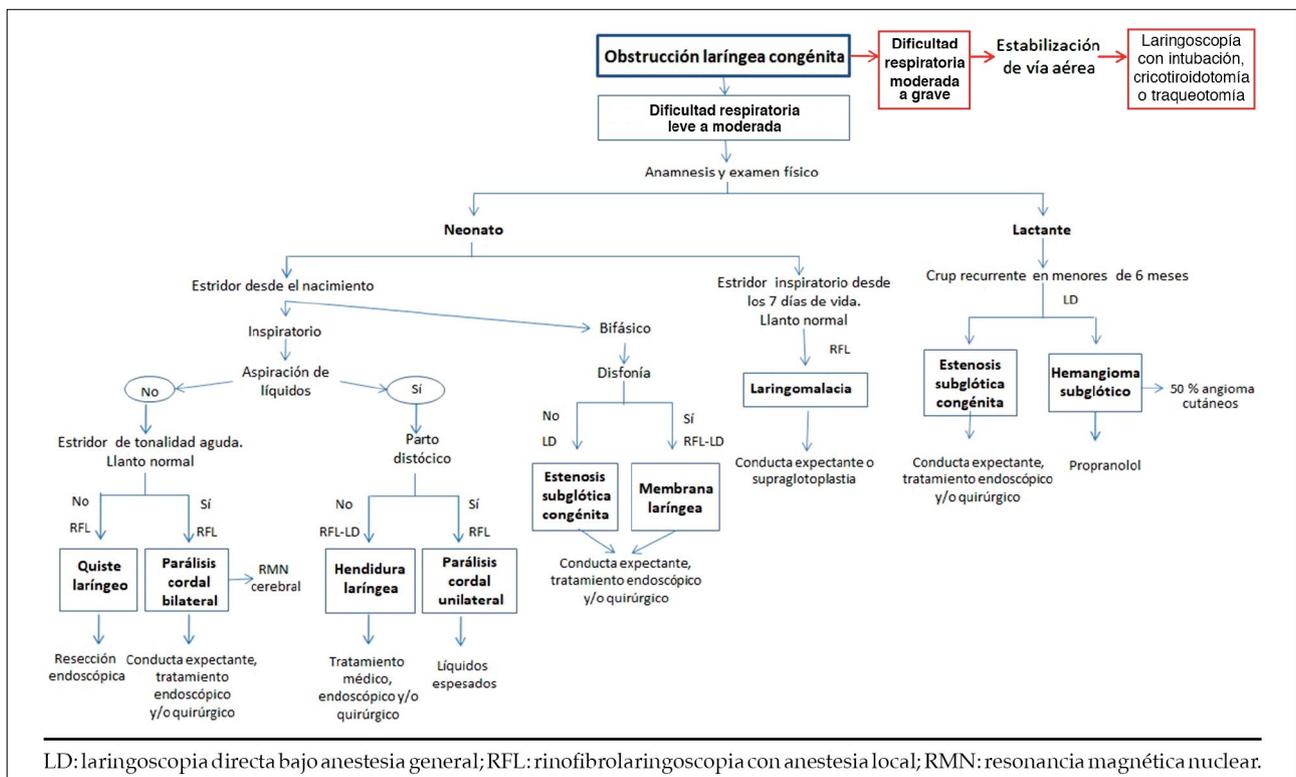


Figura 4. Algoritmo para el manejo de la obstrucción laríngea congénita.

posición de reposo, aunque continúa con tensión laríngea y estridor con llanto, sin problemas con la ingesta ni dificultad respiratoria.

Comentarios. Las causas más frecuentes de obstrucción laríngea congénita son la laringomalacia y la parálisis de cuerdas vocales. Ante ello, es fundamental descartar problemas respiratorios graves o de la deglución, así como filiar la etiología para un tratamiento adaptado a cada caso, aunque la actitud expectante suele ser la opción mayoritaria.

Recién nacido con síndrome de CLOVES: reporte de un caso. *González Guerrero C¹, Puchale Chavez HD¹, Navas Méndez de Andrés F¹, Valdés Rodríguez D¹, Pérez Suárez I¹, Andrés Andrés AG¹, Arredondo Montero J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las malformaciones vasculares engloban un espectro de patologías pediátricas muy extenso y variable. Una correcta identificación precoz de las malformaciones complejas es imprescindible para su adecuado manejo terapéutico.

Caso clínico. Recién nacido a término, sin antecedentes obstétricos ni familiares de interés que a la exploración física neonatal presentó una malformación capilar extensa que abarcaba gran parte del tórax, abdomen, espalda y extremidades, encontrándose también afectación palmoplantar y de la región genital. Asoció hipertrofia de manos y pies que condiciona dismetría de extremidades inferiores, además de presentar sandal gap. Se realizó un primer estudio radiográfico con una serie ósea y ecografías abdominales y trasfontanelares en las que no se observó ninguna alteración. Dada la sospecha diagnóstica de síndrome de CLOVES, y ante la potencial presencia de una mutación somática (mosaicismo genético) se derivó a centro de referencia para toma de biopsias lesionales y estudio genético.

Comentario. En un paciente afecto por una malformación vascular compleja, una derivación temprana a un especialista es imperativa, facilitando así un diagnóstico y tratamiento precoces. Dada la complejidad de estos cuadros, el manejo multidisciplinar es el enfoque más adecuado.

Síndrome arteriovenoso cerebrofacial metamérico. A propósito de un caso. *Clavijo Izquierdo ME¹, García González M¹, Iglesias Rodríguez M², Barbadillo Mariscal B¹, Santamaría Sanz PI¹, Navarro Abia V¹, Conejo Moreno D¹, Gómez Sáez F¹.* Servicio de Pediatría. ¹Hospital Universitario de Burgos. ²Hospital Universitario San Pedro. Logroño.

Introducción. El síndrome arteriovenoso cerebrofacial metamérico (CAMS) es una malformación arteriovenosa rara, no hereditaria, que según la estructura afecta se clasifica en 3 subgrupos. El ictus pediátrico es poco frecuente (incidencia 1,2-13 casos por cada 100.000 en < 18 años) por lo que induce a un retraso diagnóstico que eleva la morbimortalidad.

Caso clínico. Niño de 8 años que presentó debilidad aguda de miembros izquierdos, molestias oculares y afasia que progresa rápidamente a deterioro del nivel de consciencia. Sin antecedentes de interés. Presenta Glasgow 7, desviación de la mirada hacia la derecha y pupilas normales. Se realiza TC craneal, observándose hematoma gangliobasal derecho con extensión ventricular y herniación subfalciana. Se estabiliza en UCIP y se coloca drenaje ventricular externo y sensor de PIC. Posteriormente en angioTC describen MAV en ganglios basales con lesión aneurismática. Se traslada a centro de referencia para realizar una angiografía, encontrándose MAV dependientes de arterias coroideas posterolaterales y cortical parasagital frontal superior izquierda sospechosas de síndrome metamérico tipo CAMS 2, que no son susceptibles de embolización. Al alta presenta hemiparesia izquierda y dislalia. Se mantiene en seguimiento en Neuropediatría.

Comentario. Para mejorar el pronóstico de un ictus las medidas iniciales son determinantes, no obstante, el llegar al diagnóstico etiológico adecuado, precozmente, con las técnicas apropiadas y trabajo multidisciplinar nos permitirá individualizar el tratamiento y disminuir en mayor medida las lesiones secundarias. Esto último, es relevante en este caso por ser una MAV multifocal que requerirá un manejo personalizado.

Dientes natales y neonatales, ¿cuándo y cómo intervenir? Una serie de casos. *Crespo Estrada J, Ferlini RL, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los dientes natales son aquellos que se presentan al nacimiento del bebé y los neonatales aquellos que aparecen en las primeras 4 semanas de vida. Lo más común es que en ambos casos se trate de los incisivos inferiores. La incidencia es muy variada según los distintos estudios, pudiendo ser desde 1/700 hasta de 1/10.000 dependiendo de la zona demográfica. Aunque hay varias hipótesis, la etiología sigue siendo una incógnita.

Casos clínicos. Dos recién nacidos que a la primera exploración se les descubre a ambos dientes neonatales (en la arcada dentaria inferior, en la posición de los incisivos): 1) el primero de ellos presenta dos piezas dentales (Fig. 1). Estas



Figura 1. Neonato con dos piezas dentales.



Figura 2. Neonato con una pieza dental.

se extrajeron al visualizarse una importante movilidad; 2) el segundo neonato presenta una pieza dental, con la cual se decidió manejo conservador (Fig. 2).

Conclusión. Los dientes natales y neonatales son unos trastornos poco frecuentes, en los que para actuar correctamente es importante individualizar cada caso. De manera generalizada está indicada la intervención en casos de dientes supernumerarios, extrema movilidad de la pieza, riesgo de broncoaspiración o lesiones en la lengua del bebé o en el pecho de la madre.

Características clínicas y manejo en pacientes con episodios compatibles con BRUE. *Ureña Buch E, Seijo Rodríguez J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Objetivos. Definir las características clínicas y epidemiológicas de los episodios compatibles con BRUE (*Brief Resolved Unexplained Events*) valorados en Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel, así como su manejo inicial.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de los pacientes atendidos en Urgencias Pediátricas CAUSA durante los últimos 5 años (agosto 2019/agosto 2024) con diagnósticos de: "BRUE/Evento breve resuelto inexplicado/Apnea/Episodio paroxístico/Muerte súbita del lactante/Episodio aparentemente amenazador para la vida y Conducta desorganizada del lactante". Se analizaron los casos que cumplían los criterios diagnósticos de BRUE. Se recogieron variables epidemiológicas y clínicas.

Resultados. Se analizaron 115 episodios. Cumplieron diagnóstico de BRUE 20 (17 %), y de ellos tan solo 5 habían recibido el diagnóstico de BRUE en Urgencias. Correspondían a BRUE de alto riesgo 15 (mujeres 60%, mediana edad 1 mes [0-10]) y 5 como de bajo riesgo (mujeres 60%, mediana 5 meses [2-9]). La [tabla I](#) muestra las pruebas complementarias realizadas. Ingresaron un total de 13 pacientes, 80% de los BRUE de alto riesgo y ninguno de bajo riesgo. Solo uno ha sido diagnosticado posteriormente de una enfermedad subyacente (epilepsia focal).

TABLA I. Pruebas complementarias realizadas.			
	N	Alto riesgo	Bajo riesgo
Hemograma:	10 (50%)	8	2
- Alterado	2 (10%)	2	
Bioquímica:	11 (55%)	8	3
- Alterado	1 (5%)		1
Gasometría:	10 (50%)	8	2
- Alterado	3 (15%)	2	1
ECG:	12 (60%)	9	3
- Alterado			
Sistemático de orina:	4 (20%)	3	1
- Alterado	1 (5%)	1	
Tóxicos en orina:	3 (15%)	2	1
- Alterado			
PCR en secreciones respiratorias:	10 (50%)	8	2
- Alterado	4 (20%)	3	1

Conclusiones. Tan solo un tercio de los pacientes que cumplen los criterios diagnósticos actuales de “BRUE” recibieron dicho diagnóstico en Urgencias. No ha habido en los últimos 5 años ningún diagnóstico de ALTE tras el cambio a término “BRUE” en el año 2016. Ninguno de los casos presentó alteración de ECG ni se detectaron tóxicos en orina. El estudio diagnóstico más frecuentemente alterado fue la PCR de virus respiratorios.

Viernes 15 de noviembre • Aula 14. Planta primera

Cuando los alimentos te llevan a la malnutrición. *Martín Iranzo N, Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Jiménez Hernández EM, Bartolomé Porro JM, Rodríguez Calleja J, Cantero Tejedor MT, Peña Valenceja A. Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. En Pediatría la malnutrición puede aparecer tanto en procesos agudos como crónicos. Tiene repercusión tanto en el crecimiento como en la funcionalidad de órganos y tejidos. Casi la mitad de las muertes en niños menores de 5 años en el mundo, tienen que ver con la desnutrición. Las causas pueden ser múltiples y la orientación diagnóstica tiene que guiarse por una exhaustiva historia clínica y exploración física.

Caso clínico. Niño de 5 años procedente de República Dominicana que acude a Urgencias derivado por su pediatra por desnutrición, pérdida de peso y distensión abdominal de un año de evolución. Estudiado en su país con múltiples pruebas complementarias dentro de la normalidad, y con diagnóstico final de reflujo gastroesofágico, gastritis crónica y alergia a 33 alimentos. Ingresa para estudio, vigilancia y tratamiento. A la exploración destaca una coloración pálida de la piel y un abdomen distendido, con timpanismo y ruidos hidroaéreos aumentados. Peso en percentil < 1 con -3,24 desviaciones estándar (gráficas OMS 2006/2007). Ante la sospecha de malnutrición secundaria a alergia alimentaria, se inicia nutrición con fórmula elemental presentando mejoría progresiva de todo el cuadro clínico. Tras cuatro semanas de dieta elemental exclusiva se realiza introducción progresiva de alimentos según resultados analíticos de alérgenos, sin empeoramiento y manteniendo una ganancia ponderal progresiva.

Comentarios. La alergia alimentaria puede ser causa de malnutrición sobre todo en pacientes multialérgicos. En los casos más severos puede ser necesario iniciar nutrición elemental hasta la recuperación parcial del epitelio intestinal. La dieta de estos pacientes multialérgicos debe de ser controlada

por un nutricionista para que sea lo más completa posible y así evitar déficits de macro o micronutrientes.

Sodio: elemental, mi querido Hirschsprung. *Collada Carrasco M¹, Alonso Vicente C², Alonso López P², Bachiller Carnicero L¹, Morais López A³, Rodríguez Ramos A¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Unidad de Nutrición y Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es la neuropatía entérica congénita más frecuente, producida por la agangliosis del tracto digestivo. El tratamiento definitivo es la resección colónica del segmento afectado. Las principales complicaciones postoperatorias son: exco-riación perianal, constipación, diarrea, incontinencia fecal y enterocolitis.

Caso clínico. Lactante afecto de EH extensa, con resección de colon izquierdo y transversal e ileostomía de descarga a los 9 meses de edad. Cierre de ileostomía a los 14 meses, siendo dado de alta con aporte de sal en comidas y suero oral normosódico. A los 17 y 19 meses de edad precisa de dos ingresos hospitalarios por fiebre, dolor abdominal, empeoramiento de la diarrea, dermatitis irritativa perianal, y deshidratación; asociando hiponatremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica. En ambos recibe reposo intestinal, sueroterapia y antibioterapia intravenosas. En el segundo ingreso, ante cronificación y gravedad de la dermatitis irritativa, se extrae estudio analítico nutricional, observando hipoproteinemia, ferropenia e hipozinquemia. Se inicia suplementación oral con sulfato ferroso, zinc y cloruro sódico. En controles posteriores presenta mejoría de la dermatitis, ganancia ponderal y normalización de los macronutrientes y micronutrientes.

Comentarios. La enterocolitis asociada a EH precisa de una alta sospecha para instaurar un tratamiento precoz que evite su alta morbimortalidad. En el seguimiento postquirúrgico de EH se requiere monitorización nutricional para despistaje de deficiencias; así como valorar la suplementación de sodio por vía oral, con el objetivo de una satisfactoria absorción de este y de los demás elementos que se absorben a través de los cotransportadores de sodio.

Uso clínico seguro de midazolam intranasal en el Servicio de Urgencias Pediátricas. *González Sánchez J, Marquina Campos M, Moro Sánchez R. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Objetivo. Administrar midazolam de manera segura y eficaz por vía intranasal para procedimientos en Urgencias Pediátricas.

Material y métodos. Revisión sistemática consultando la base de datos Pubmed, aplicando los filtros: fecha de publicación “últimos 5 años”, edad de población infantil “0-18 años”. Se obtienen 13 artículos tras una lectura crítica con CASPe > 7.

Resultados. El midazolam es una benzodicepina de efecto corto, ampliamente usada con una dosis recomendada de 0,2 mg/kg-0,5 mg/kg (dosis máxima: 10 mg). La dosis por cada fosa es de 0,2 ml-0,3 ml (volumen máximo 1 ml). Si es necesaria una dosis mayor u otro fármaco, se deben esperar entre 5-15 minutos. La administración se debe realizar unos 10-20 minutos antes del procedimiento con una irrigación rápida manteniendo el atomizador 5-10 segundos en cada fosa. La vía intranasal es rápida, sencilla y no invasiva respecto a otras. La administración de midazolam por vía intranasal produce una analgesia adecuada lo que provoca disminución de la ansiedad mejorando la satisfacción del niño y de la familia. Por último, algunos efectos secundarios pueden ser: ardor nasal, excitación paradójica, somnolencia, cefalea o rinorrea.

Conclusiones. La administración de midazolam intranasal es una alternativa eficaz y segura en niños para aliviar el dolor y la ansiedad gracias a su fácil acceso y administración. Su rápida absorción y aplicación no traumática hacen que sea ideal en contextos de emergencia. Numerosos estudios concluyen que no se han producido reacciones graves que requieren una asistencia hemodinámica tras su administración. La formación de los profesionales sanitarios respecto a este tema es esencial para su uso seguro.

***Pili migrans*: cuerpo extraño inusual.** **Alonso Alonso A¹, Álvarez Merino M¹, Suárez Abella M¹, Muñoz Lumberas M¹, Miranda Montequín S¹, Santos Gómez L¹, Mesa Lombardero E¹, Rodríguez de la Rúa V².** ¹Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud el Cristo. Oviedo.

Introducción. Las lesiones cutáneas por cuerpos extraños son habituales en la edad pediátrica. Una de las causas menos frecuentes es el pelo de cabello, lo que se conoce como *pili migrans*. La etiopatogenia se cree que es la fricción entre el cabello y una solución de continuidad en la epidermis.

Caso clínico. Paciente de 2 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias de Pediatría por lesión en planta del pie de reciente aparición. No es pruriginosa ni dolorosa. Afebril y sin otra sintomatología acompañante. Como antecedentes de interés, la madre refiere que le gusta

de andar descalzo por casa. A la exploración, presenta una lesión lineal, negruzca, sin eritema ni edema en la planta del pie. Se extrae un cuerpo extraño mediante una incisión superficial lineal con bisturí previa desinfección de la zona. Al examen visual tras su retirada, se detecta que se trata de un pelo que, por mecanismo de fricción de la planta del pie con el suelo, atravesó la epidermis. Se consiguió una retirada parcial del pelo por lo que se pautó mupirocina tópica para evitar sobreinfección.

Comentarios. Ante lesiones serpingosas y oscuras en superficies de fricción de la piel, debemos tener en cuenta el *pili migrans* como agente causal, y hacer el diagnóstico diferencial con otras etiologías como la infección por *larva migrans*.

Hipogammaglobulinemia como efecto adverso del tratamiento con rituximab. **González Castro R, Martín Pérez E, Sumpsi Sánchez C, Parro Olmo P, Ortega Macías M, Pérez Porra S, Urbano Martín M, Sanz Rueda L.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. El rituximab es un anticuerpo anti CD20, un marcador de membrana que está presente en todas las células B maduras. En los últimos años, este fármaco ha ganado gran importancia en el tratamiento de enfermedades autoinmunes y patologías linfoproliferativas, dado que induce una depleción completa de linfocitos B en sangre periférica, lo que conlleva una inmunodeficiencia humoral. Esta depleción suele ocurrir entre los primeros 6 y 9 meses tras el tratamiento con rituximab, sin embargo, se han descrito casos más tardíos de hasta años de evolución. En el diagnóstico diferencial de los casos más prolongados es preciso realizar el diagnóstico diferencial con la inmunodeficiencia común variable, debido a que la heterogeneidad tanto clínica como analítica que presenta esta patología podría dificultar un diagnóstico correcto.

Caso clínico. Debido a las importantes consecuencias que la hipogammaglobulinemia puede conllevar, exponemos tres casos de pacientes tratados con rituximab que presentaron hipogammaglobulinemia grave con un intervalo mayor de 12 meses desde la última dosis del fármaco y que precisaron tratamiento sustitutivo con gammaglobulinas intravenosas.

Comentarios. Basándonos en nuestra experiencia con estos pacientes, consideramos que podría ser útil realizar una monitorización estrecha de los niveles de las inmunoglobulinas en el momento previo al tratamiento, así como los meses posteriores, para identificar a aquellos pacientes con riesgo elevado de infecciones que sean susceptibles de un tratamiento sustitutivo.

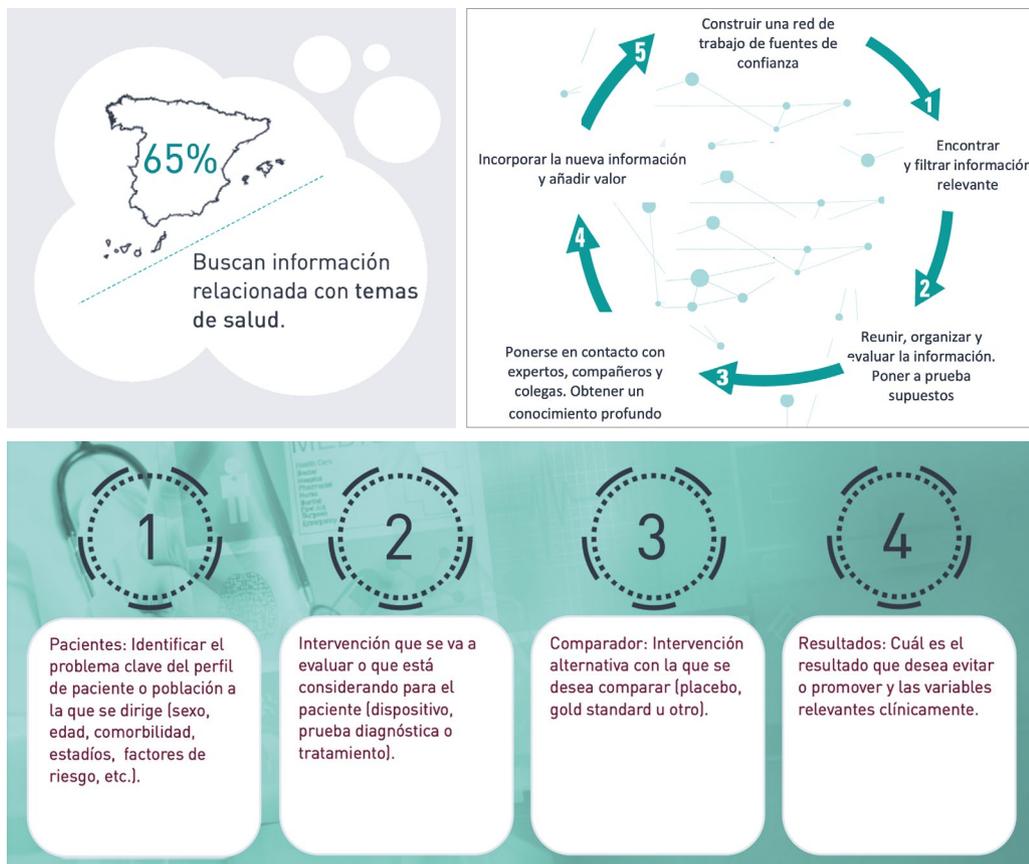


Figura 1.

Estrategias digitales para reducir la infoxicación en el entorno enfermero. *Herrero Izquierdo L. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Identificar las principales fuentes de infoxicación en el entorno enfermero y proponer herramientas digitales para optimizar la búsqueda y gestión de la información relevante para la práctica clínica.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed y Scielo, centrada en el uso de operadores booleanos, gestores bibliográficos y plataformas científicas. Se evaluaron estrategias digitales para reducir la sobrecarga de información y mejorar la toma de decisiones.

Resultados. La implementación de operadores booleanos y el uso de gestores bibliográficos como Zotero optimizaron la precisión de las búsquedas y redujeron la infoxicación en la práctica enfermera. El uso de herramientas como Symbaloo mejoró la organización de las fuentes de información.

Conclusiones. El uso de herramientas digitales mejora la eficiencia en la gestión de la información en el ámbito enfermero. Estas estrategias permiten reducir la infoxicación y mejorar la calidad de las decisiones clínicas (Fig. 1).

Optimización del rol de la enfermería en la cirugía menor en Atención Primaria en Cantabria. *Herrero Izquierdo L. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Describir el impacto de la intervención de enfermería en procedimientos de cirugía menor en Atención Primaria, evaluando su coste-efectividad, satisfacción del paciente y reducción de tiempos de espera.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica y un análisis retrospectivo en centros de salud de Cantabria. Se evaluaron procedimientos de cirugía menor realizados por enfermeros y su impacto en los costes, la satisfacción del paciente y la correspondencia clínico-patológica.

Resultados. La cirugía menor en Atención Primaria es 15 veces más económica que en hospitales. El 97% de los pacientes calificaron la atención como excelente o muy buena, con una reducción significativa de los tiempos de espera (menos de 7 días en Atención Primaria frente a 56 días en hospitales) (Figs. 2, 3 y 4).

Conclusiones. La intervención de enfermería en cirugía menor ha demostrado ser altamente costo-efectiva y eficiente. La descentralización de estos procedimientos hacia centros de salud mejora la accesibilidad, reduce los tiempos de espe-

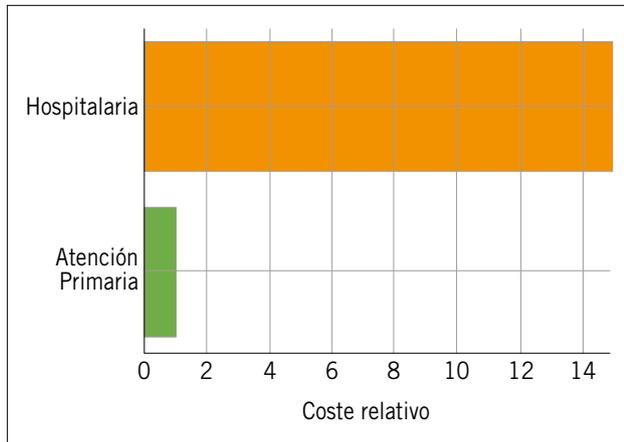


Figura 2. Comparación de costes entre Atención Primaria y Hospitalaria.

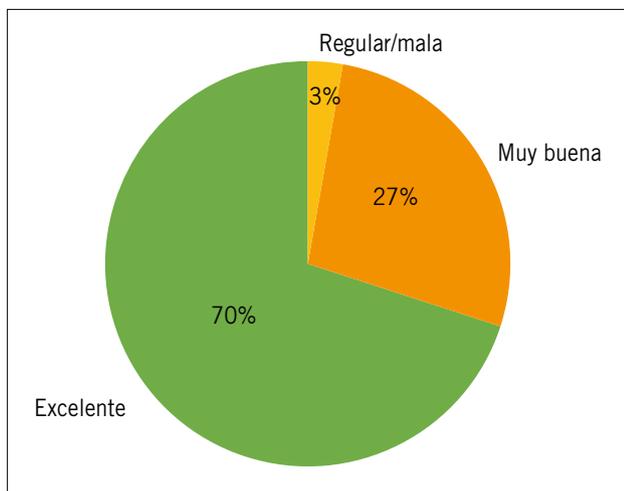


Figura 3. Satisfacción del paciente en Atención Primaria.

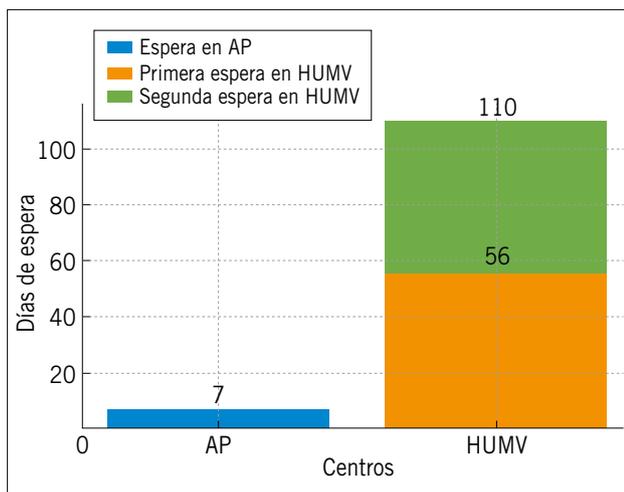


Figura 4. Comparación de tiempos de espera para cirugía menor (AP vs. HUMV).

ra y optimiza el uso de los recursos hospitalarios. La formación continua de los enfermeros es esencial para mantener la calidad en estos procedimientos.

Mamá, me duele el cuello. *Domínguez Sevillano B, Montero Placeres A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. La angina de Ludwig constituye una urgencia quirúrgica por la posibilidad de comprometer la vía aérea o de originar una sepsis. Se trata de una infección, generalmente de origen odontógeno, y localizada en el espacio submaxilar, sublingual y submentoniano, con gran potencial de diseminación a los tejidos circundantes.

Caso clínico. Escolar de 12 años que acude derivado de su pediatra por dolor hemifaríngeo derecho de una semana de evolución, asociando febrícula, odinofagia y voz gangosa en las últimas 24 horas. En la exploración física se observa tumefacción del suelo de la boca, con lateralización de la úvula hacia la derecha, reducción del espacio supraglótico, desplazamiento de la epiglotis hacia la región posterior y adenopatías laterocervicales dolorosas. En la analítica sanguínea destaca leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes. El TAC cervical revela un absceso de 17x12 mm, junto con un pequeño trayecto fistuloso dirigido hacia a la porción posterior de la hemilengua derecha. Ante la sospecha clínica, se inicia tratamiento con ibuprofeno, amoxicilina-clavulánico, pantoprazol y corticoterapia intravenosa. Se interviene quirúrgicamente y se envía una muestra a Microbiología, resultando negativo. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos, donde permanece intubado durante 36 horas, y en tratamiento con metronidazol, amoxicilina-clavulánico y corticoterapia intravenosa.

Comentarios. La angina de Ludwig requiere, para su diagnóstico, un alto grado de sospecha clínica y resulta de gran ayuda la realización de pruebas de imagen. Sin un adecuado manejo, el cuadro puede tener consecuencias fatales, por la diseminación de la infección a los tejidos circundantes.

Juegos acuáticos y neumomediastino espontáneo: dos casos del último verano. *Angulo Sánchez V, Tejero Pastor L, Mañari-cua Arnaiz A, Obregón Asenjo M, Santamaría Sanz PI, Gómez Sánchez E, Matilla Sainz-Aja N, Clavijo Izquierdo ME. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El neumomediastino espontáneo (NME) es la presencia de aire en mediastino sin etiología evidente. Es infrecuente en Pediatría. Se debe sospechar en pacientes con dolor torácico súbito tras realizar una maniobra de Valsalva.



Figura 1.



Figura 2.

Casos clínicos (Figs. 1 y 2). **Caso 1.** Varón de 10 años que consulta en Urgencias por dolor torácico y cervical, iniciado tras juegos acuáticos en la piscina (“aguadillas”). En la exploración física presenta limitación a la flexo-extensión del cuello y crepitación a la palpación laterocervical bilateral. En la radiografía de tórax y TC torácica se observan neumomediastino y enfisema subcutáneo que se extiende hacia región cervical, sin lesiones a otros niveles. Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) para monitorización multiparamétrica y control del dolor, con buena evolución sin precisar drenaje o intervención quirúrgica.

Caso 2. Varón de 7 años que consulta en Urgencias por dolor torácico que aumenta con la inspiración, que se inicia tras haber realizado apneas en la piscina. En la exploración física presenta crepitación a la palpación en zona supraesternal. En radiografía y TC torácica presenta neumomediastino y enfisema subcutáneo, sin otras lesiones asociadas. Ingresó en UCIP para monitorización multiparamétrica, con buena evolución sin precisar drenaje o intervención quirúrgica.

Comentarios. El NME aparece es causado por actividades acuáticas que impliquen una maniobra de Valsalva excesiva o repetida: debido al aumento de presión intratorácica se rompen las paredes intraalveolares, produciendo enfisema pulmonar intersticial y posteriormente neumomediastino. Suele ser autolimitado y leve con resolución espontánea. Es una entidad potencialmente grave por las posibles complicaciones.

Pequeños peligros: ¿cómo sospecharlo? *García Calvo E, Domínguez Sevillano B, Estefan Andrés MF, Barajas Sánchez MV. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La aspiración de un cuerpo extraño (CE) es una de las principales causas de morbimortalidad en niños, especialmente en menores de 2 años. Los CE más frecuentes son de origen orgánico en niños pequeños (frutos secos). El 20% de los niños son asintomáticos, pero puede suponer una emergencia vital, por la obstrucción aguda de vía aérea. Una anamnesis detallada debe hacernos sospechar aspiración de CE ante episodio asfíctico asociado a síntomas respiratorios.

Caso clínico. Escolar de 3 años, sin antecedentes de interés, derivada del Centro de Salud por sospecha de aspiración de CE (altramuces). Presenta tos seca de unas 12 horas de evolución sin dificultad respiratoria. Antecedente de episodio asfíctico mientras comía altramuces. En Centro de Salud, se pauta salbutamol y corticoide oral. A la exploración destaca sibilancias espiratorias en tercio superior de hemitórax derecho, con buena entrada de aire bilateral, sin afectación del estado general. Radiografía de tórax, que no muestra alteraciones. Ante la sospecha de aspiración de CE se realiza broncoscopia donde se visualiza y se extrae CE en bronquio principal derecho.

Conclusiones. Ante la aspiración de un CE en un niño es muy importante tener una alta sospecha clínica con una adecuada anamnesis y exploración física. La sospecha clínica

de aspiración de CE precisa de una broncoscopia diagnóstica/terapéutica. El retraso en el diagnóstico conlleva complicaciones. Es importante informar a las familias de las medidas preventivas, para evitar la exposición a objetos peligrosos y frutos secos en los menores de 5 años.

¿Puede ser útil la gamificación para el aprendizaje en Pediatría? González Martín L¹, Vegas Álvarez AM². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia. ²Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La gamificación (aplicación de elementos y dinámicas de juego en contextos no lúdicos) ha demostrado ser una herramienta efectiva en educación. El escape room va ganando relevancia en la formación de profesionales sanitarios al potenciar el aprendizaje activo, y mejorar habilidades como la resolución de problemas, el trabajo en equipo y la toma de decisiones bajo presión.

Objetivo. Conocer el grado de satisfacción con el aprendizaje tipo escape room frente a otras dinámicas.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo transversal sobre una población de profesionales sanitarios. Se realizó una encuesta voluntaria anónima y de múltiple respuesta tras la realización de un taller con metodología tipo escape room en el Congreso Nacional de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (2024).

Resultados. Se obtuvieron un total de 15 respuestas. La mayoría de los encuestados era mujeres 12 (80%), y 14 (93%) pediatras. 10 (74%) tenían más de 15 años de experiencia. Solo 7 (50%) conocían el concepto de gamificación. 8 (54%) habían realizado antes escapes room con fines lúdicos, pero ninguno había participado en uno con fines didácticos. Valoraron como puntos más positivos su carácter divertido y novedoso, su fomento de la participación y el trabajo en equipo, y la capacidad de crear un entorno seguro para reconocer errores. 10 (66%) puntuaron el escape como excelente (9-10/10) y 13 (87%) repetirían un taller con escape room.

Conclusiones. La gamificación tipo escape room puede suponer una herramienta útil para afianzar conceptos y crear entornos seguros de aprendizaje en Pediatría.

Un hallazgo radiológico casual. ¿Qué hay detrás? Salcedo Fresneda O¹, Alonso Alonso A¹, Santos Gómez L¹, Mesa Lombardero E¹, Muñoz Lumberas M¹, Miranda Montequín S¹, Mangas Sánchez C². ¹Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud La Corredoria. Oviedo.



Figura 1. Radiografía de rodilla.

Introducción. Presentamos este caso clínico, por su presentación radiológica característica.

Caso clínico. Niño de 11 años sano, que acude al Centro de Salud por lesión en cara interna rodilla izquierda de un año de evolución, asintomática. En la exploración se objetiva una lesión de 4x4 cm en cara interna de epicóndilo medial de tibia izquierda, dura, no móvil. Se solicita radiografía de rodilla (Fig. 1) donde se objetiva exostosis ósea originada en el lado interno de la metáfisis distal del fémur con médula ósea y cortical que se continúa con la del propio hueso, hallazgos en relación con osteocondroma. Se solicita consulta a Traumatología, que realiza controles cada 6 meses para valorar crecimiento. En último, control, a pesar de no crecimiento de lesión, se programa intervención quirúrgica a los 14 años por defecto estético, mínimamente sintomático.

Comentarios. El osteocondroma es el tumor óseo benigno más frecuente en la infancia, que afecta a las metáfisis en forma de exostosis pudiendo provocar bursitis, lesiones vasculonerviosas... Es importante realizar un diagnóstico diferencial tumores óseos malignos. El tratamiento quirúrgico generalmente, se reserva a aquellos sintomáticos.

Actuación ante mordedura de víbora: a propósito de un caso. Gonzalo San Esteban A, Oquillas Ceballos A, Pérez Ortiz D, Angulo Sánchez V, Mañaricua Arnaiz A, Ruiz Arous A, Melgosa Peña M, Gil Calderón FJ. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. En Castilla y León, confluyen las tres especies de víboras venenosas de España (*V. Aspis*, *V. Seoanei*, *V. Latastei*). Su mordedura puede producir importante edema, dolor, síntomas generales y alteraciones analíticas, de lo que dependerá la gravedad del cuadro. Tras la mordedura, se debe limpiar exhaustivamente la zona, mantener el miembro elevado y proporcionar adecuada analgesia. La profilaxis antibiótica, la corticoterapia y la antiagregación no han demostrado ser eficaces. El suero antiofídico está indicado en casos de mayor afectación. Todos los pacientes deberán permanecer al menos 6 horas en observación.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 13 años, derivada del Centro de Salud por mordedura de víbora en tercer dedo de mano derecha mientras se encontraba en el campo. A la hora y media, presenta dolor a la movilización con inflamación progresiva de la extremidad superior. A la exploración, presenta dos orificios de mordedura en dorso del tercer dedo con hematoma alrededor. Edema importante en dedo, mano y antebrazo. Adenopatías en región axilar. Dolor a la movilización. Se realiza analítica sanguínea que no presenta datos de gravedad. Ante mordedura con edema y dolor de todo el miembro superior, afectación ganglionar y equimosis, ingresa en Intensivos Pediátricos para administración de suero antiofídico y vigilancia. Se realizan vendajes y elevación de miembro, con disminución del edema y del dolor.

Conclusiones. Nuestra región es una zona endémica de víboras venenosas por lo que es importante conocer su actuación y derivar a un hospital terciario como en nuestro caso para su adecuado manejo.

Lo que la historia clínica esconde: vómitos de repetición en Pediatría. Prieto Domínguez C¹, Gómez Sánchez E¹, Martín Iranzo N², Angulo Sánchez V¹, Del Blanco Gómez I¹, Matilla Sainz-Aja N¹, Gonzalo San Esteban A¹, Ruiz Arous A¹. Servicio de Pediatría. ¹Hospital Universitario de Burgos. ²Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción. Los vómitos de repetición son una entidad frecuente en Pediatría que pueden llegar a producir cuadros de deshidratación importantes seguidos de oligoanuria. La historia clínica es clave para su correcto diagnóstico.

Caso clínico. Niña de 4 años, con antecedente de retraso psicomotor, que presenta episodios recurrentes de vómitos, cetosis, dolor abdominal y oliguria, que se atribuye a deshi-

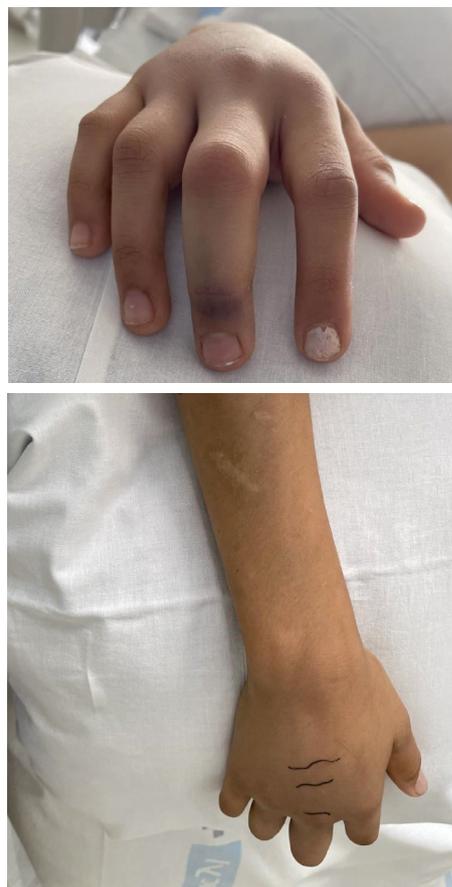


Figura 1. Mordedura de víbora.

dratación. Precisa en varias ocasiones ingreso con diagnóstico de vómitos cíclicos. Los episodios se resuelven habitualmente con sueroterapia, ondansetrón y dexclorfeniramina. Presenta nuevo episodio con ausencia de respuesta a tratamiento intravenoso y se completa estudio etiológico con TAC craneal y abdominal y ecocardiograma. El TAC abdominal objetiva defecto en la fusión de la vértebra S1 por lo que se programa RMN cráneo-medular en nuestro centro, que resulta anodina. A su llegada, presenta globo vesical asociado a signos de palidez, sudoración y vómitos que se resuelve con sondaje. Se realiza estudio urodinámico no patológico. Retirado sondaje vesical presenta vulvovaginitis y rechaza micción. Se rehistoria a los padres y llama la atención que la secuencia clínica de vómitos comienza siempre con la oligoanuria de varias horas y se resuelve tras reinicio de micción. Diagnóstico al alta de episodios de globo vesical por retención voluntaria en contexto de disuria. Tras el alta se repite nuevo episodio de globo vesical que se resuelve con sondaje.

Comentarios. La tecnificación de la medicina pone a nuestra disposición numerosas pruebas complementarias, pero una historia clínica y exploración cuidadosas siguen siendo la clave, especialmente en casos con una evolución extraña.



Figura 1.

Un cuerpo extraño, no tan extraño. *Miranda Montequín S, Martínez García C, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Alonso Alonso A, Muñoz Lumbreras M, Salcedo Fresneda O.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La presencia de cuerpos extraños en la vía respiratoria es muy frecuente, suponiendo los intranasales hasta el 66% de los encontrados en las vías respiratorias. Pueden ser asintomáticos aunque la clínica puede variar presentando rinorrea, epistaxis o lesiones ulcerantes. El diagnóstico diferencial va a depender de la clínica presentada. Las patologías más frecuentes a tener en cuenta son las infecciones del tracto respiratorio superior, sinusitis, rinitis alérgica, poliposis nasal e hipertrofia adenoidea.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Presentamos a una niña de 4 años que acude a Urgencias de Pediatría por haber notado un cuerpo extraño en fosa nasal izquierda, no percibido previamente, que impide el paso de aire por dicha fosa. Afebril en todo momento. No cuadro catarral. No otra sintomatología. A seguimiento en Reumatología Pediátrica por artritis idiopática juvenil (debut en noviembre de 2023) y en Neuropediatría por síndrome de West. A la inspección nasal se observa un cuerpo de consistencia gomosa, brillante, de color lila que protruye con maniobras de Valsalva y se retrae con la inspiración nasal profunda. Interconsultamos con Otorrinolaringología que lo define como una lesión polipoidea y recomienda realizar resonancia magnética para valoración. Descrita como “lesión de aspecto quístico de aproximadamente 19x25x22 mm y una segunda lesión polipoide de 14x40x22 mm”. Se programa exéresis de las lesiones tras el fracaso del tratamiento conservador.

Comentario. La poliposis nasosinusal es una entidad frecuente habitualmente relacionada con la atopia aunque etiopatogénicamente es un síndrome complejo relacionado con muchas otras enfermedades sistémicas. Generalmente se tratan con corticoterapia local aunque puede ser necesaria la

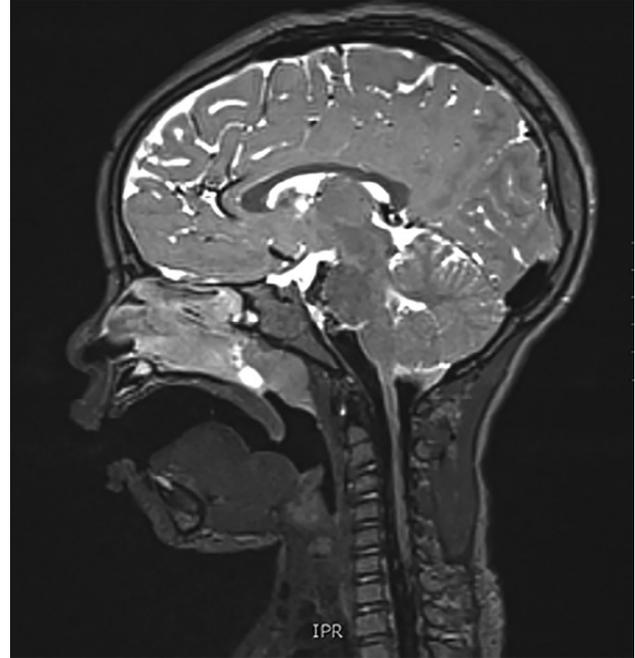


Figura 2.

exéresis quirúrgica en caso de fracaso del tratamiento médico o sintomatología grave.

Transformación digital en Enfermería: hacia un nuevo paradigma de atención sanitaria. *Herrero Izquierdo L.* Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Explorar el impacto de la digitalización en las competencias de los profesionales de enfermería y su influencia en la calidad de la atención sanitaria.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed, Scielo y Google Scholar. Se evaluaron estudios que abordaban la implementación de tecnologías digitales en el ámbito sanitario y su efecto en las competencias de los profesionales de enfermería.

Resultados. La digitalización mejoró la accesibilidad a los servicios de salud, especialmente mediante el uso de telemedicina y herramientas de autogestión de la salud. Los profesionales de enfermería adquirieron nuevas competencias relacionadas con la alfabetización digital y la protección de datos (Fig. 3).

Conclusiones. La transformación digital ha impulsado cambios en las competencias de los profesionales de enfermería, mejorando la eficiencia y la calidad de la atención. Es esencial continuar fomentando la formación en competencias digitales para garantizar una atención de calidad en el entorno sanitario digital.

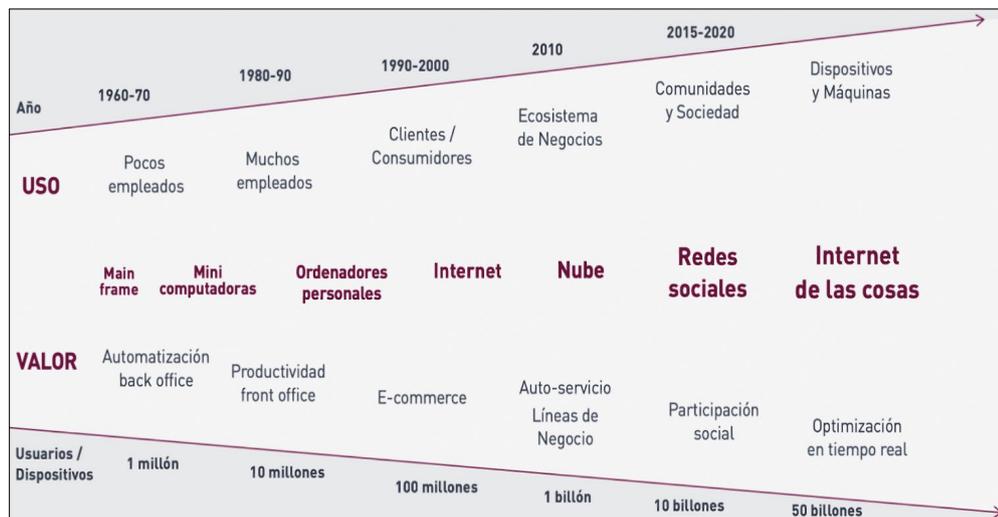


Figura 3.

Episodio de hipotonía e hiporrespuesta tras vacunación. A propósito de un caso. Barbadillo Mariscal B, Tejero Pastor L, Melgosa Peña M, Gil Calderón FJ, Pérez Ortiz D, Prieto Domínguez C, Merino Arribas JM, Hortigüela Saeta M. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El episodio de hipotonía hiporrespuesta (EHH) se caracteriza por inicio súbito de hipotonía, hiporrespuesta y alteración de la coloración (palidez o cianosis) en las primeras 48 horas tras administrar una vacuna. La duración es variable, de segundos a minutos, y la resolución espontánea. No existen pruebas que confirmen el diagnóstico. El antecedente de haber padecido un EHH no contraindica la administración de las siguientes dosis de vacuna.

Caso clínico. Paciente 1: lactante de dos meses que acude a Urgencias por episodio de 45 minutos de palidez cutánea con cianosis perioral e hipotonía, 4 horas tras administrar vacunas de los 2 meses. A su llegada a Urgencias asintomática, exploración normal. Ante sospecha clínica de EHH, se recomienda administración de futuras vacunas en medio hospitalario premedicando con paracetamol. No nuevos episodios. Paciente 2: lactante de 3 meses que acude a Urgencias por episodio de hipotonía, hipoactividad y palidez 2 horas tras administrar Bexsero. A su llegada discreta hipotonía, resto de exploración normal. Rehistoriando a la madre refiere episodio similar 5 horas tras administrar vacunas de los 2 meses. Se interpreta como EHH, por lo que a los 4 meses se administran vacunas en medio hospitalario, sin incidencias. En ambos casos niegan movimientos anómalos o desconexión del medio.

Comentarios. Conocer el EHH permite pensar en dicha entidad ante cuadros que inicialmente pueden simular episodios más agresivos (crisis convulsivas, BRUE, síncope...), evitando la realización de pruebas complementarias inne-

cesarias. Resulta fundamental la anamnesis completa preguntando por vacunación reciente, ya este antecedente en las horas previas es necesario para el diagnóstico. Ante esta entidad es necesario explicar la benignidad del cuadro para asegurar el cumplimiento del calendario vacunal.

Artritis reactiva post-vacunal en lactantes: experiencia clínica con la vacuna 4CMENB. Villa Álvarez M, Salcedo Fresneda O, Muñoz Hernández MB, Díaz Sierra L, Miranda Montequín S, Calle Miguel L, Murias Loza SM, Fernández Miaja M. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Se presentan dos casos de monoartritis en probable relación con la administración de la vacuna 4CMenB.

Caso clínico 1. Niña de 2 meses con limitación, dolor y tumefacción de rodilla derecha desde hace 24 horas. Afebril. Ingresada a los 11 días de vida por sepsis vertical tardía por *Streptococcus agalactiae*. Vacunación correspondiente a su edad 7 días antes, recibiendo vacuna 4CMenB en la parte distal del muslo en miembro afectado. Análítica: leucocitos 9.660/μl, neutrófilos 30%, proteína C reactiva (PCR) 0,2 mg/dl, procalcitonina (PCT) 0,03 ng/ml, velocidad de sedimentación globular (VSG) 16 mm/h. En ecografía, se objetiva derrame articular. Se realiza artrocentesis extrayendo escasa cantidad de líquido (cultivo y PCR *Kingella kingae* negativo). Se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima, con posterior desescalada a cefuroxima oral durante 3 semanas.

Caso clínico 2. Niña de 4 meses con disminución de movilidad de extremidad inferior derecha de 7 días de evolución, tumefacción y aumento de temperatura de rodilla derecha. Afebril. Vacunación correspondiente 10 días antes

(4CMenB en parte distal del muslo del miembro afectado). Analítica: leucocitos 10.380/ μ l, neutrófilos 31%, PCR 0,7 mg/dl, PCT 0,06 ng/ml. Ecografía: derrame articular. Se realiza artrocentesis obteniendo escasa muestra (cultivo negativo). Recibe tratamiento con cefuroxima 3 semanas, inicialmente intravenosa y posteriormente oral.

Comentarios. Dada la edad y la condición de monoartritis, en ambos casos se contempló como primera posibilidad la etiología séptica. Sin embargo, la evolución y exploraciones complementarias hicieron sospechar una artritis reactiva a la vacunación en zona cercana, con presumible resolución espontánea con tratamiento sintomático.

Más allá de la anafilaxia: desafíos metabólicos en el tratamiento con adrenalina. *Álvarez Smith CI¹, Alcubilla García L¹, Ferrín Ferrín MA¹, Gómez de Quero Masía P¹, Martín Uceda S².* Servicio de Pediatría. ¹Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción. Presentamos un caso que ilustra la complejidad del manejo de la anafilaxia y la posibilidad de acidosis láctica como efecto secundario de la adrenalina, resaltando la importancia de la monitorización gasométrica y la consideración de efectos adversos poco comunes en el tratamiento de emergencias alérgicas.

Caso clínico. Niña de 13 años que desarrolla anafilaxia durante prueba de provocación con amoxicilina. Tras la tercera dosis, presenta vómitos e hipotensión. Se administra adrenalina intramuscular, metilprednisolona y suero salino. Ante persistencia de hipotensión, ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por shock anafiláctico. En UCIP, se inicia perfusión continua de adrenalina (0,1-0,15 μ g/kg/min) por hipotensión refractaria. Horas después, una gasometría revela acidosis metabólica grave con hiperlactacidemia e hiperglucemia (pH 7,15, lactato 9,8 mmol/L, glucemia 355 mg/dl), a pesar de estabilidad hemodinámica. Se suspende la perfusión de adrenalina por sospecha de acidosis láctica tipo B inducida por esta. Dos horas después, se observa mejoría de parámetros (pH 7,30, lactato 2,7 mmol/L, glucemia 224 mg/dl).

Comentarios. La aparición de acidosis láctica en el contexto de shock anafiláctico, especialmente tras la administración de adrenalina, presenta un dilema clínico que requiere reevaluar la interacción entre la estimulación adrenérgica, la perfusión tisular y el metabolismo durante la anafilaxia aguda. Aunque la acidosis láctica inducida por adrenalina es relativamente común, los casos que complican el juicio clínico durante el tratamiento de la anafilaxia son raros.

Asma eosinofílica... ¿solo asma? A propósito de un caso de granulomatosis eosinofílica con poliangeitis. *Roldán Pascual N¹, Castro García-Montesinos MT¹, Matres López B¹, Giordano Urretabizkaya MN¹, Álvarez Álvarez C², Sancho Gutiérrez R³, Pérez Belmonte E³.* ¹MIR de Pediatría; ²FEA Sección Hospitalización de Pediatría; ³FEA Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPA, denominada antes Churg Strauss) es una patología infrecuente que se asocia a asma y eosinofilia. Presentamos un caso de inicio en la adolescencia.

Caso clínico. Mujer de 14 años remitida a Neumología infantil por asma grave, agudizado en el último año y tratada con múltiples inhaladores y antileukotrieno, sin mejoría del cuadro. Empeoramiento progresivo hasta ingresar por crisis asmática grave. Presenta hipereosinofilia de 3.600 (33%) y detectada en analíticas previas, con estudio alérgico siempre negativo. Se plantea diagnóstico inicial de asma grave TH2 eosinofílica con mal control, realizándose diagnóstico diferencial con GEPA, neumonía crónica eosinofílica y aspergilosis broncopulmonar alérgica. Durante el ingreso se amplía estudio con ANA, ANCA, aPCC negativos, FR: 120 UI/m, alfa 1 anti-tripsina normal, orina normal, coprocultivos, estudio parásitos y prick test negativos, IgE e IgG *Aspergillus* negativo, IgE elevada frente a epitelio de gato, ecocardiograma transtorácico normal. Se realiza TAC con hallazgos de poliposis nasosinusal e infiltrados pulmonares transitorios. Cumpliría por tanto tres criterios de GEPA (11 puntos): asma, hipereosinofilia > 1.000 y afectación de senos paranasales. Se inicia tratamiento con prednisona a dosis altas asociando mepolizumab, con buena respuesta inicial, pendiente de ver evolución.

Comentarios. La GEPA suele debutar en edad adulta aunque puede aparecer en la adolescencia. Generalmente suele presentarse como un empeoramiento de un asma preexistente con eosinofilia y en fases posteriores angeitis. Puede afectar a múltiples sistemas y sin tratamiento puede ser letal por lo que es importante su diagnóstico.

Discolored leg syndrome. *De la Iglesia Rivaya A, Baruaque Rodríguez S, Méndez Sánchez A, Álvarez Menéndez L, Álvarez Blanco E, Pérez Méndez C.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Los exantemas petequiales en la infancia tienen un amplio diagnóstico diferencial. El siguiente caso presenta una etiología poco frecuente.

Caso clínico. Lactante de 2 meses de vida que acude a Urgencias por exantema petequial en ambas extremida-

des inferiores de corta evolución. Previamente, refieren un episodio de llanto intenso. No fiebre ni otros síntomas. Esa mañana, recibe la primera dosis de vacunas (hexavalente, neumococo, meningococo B y rotavirus). Una semana antes consulta por exantema maculopapular en miembro inferior derecho, realizándose analítica, sin alteraciones, y estudio de virus (incluyendo parvovirus), negativo. En la exploración, se observan múltiples lesiones petequiales milimétricas, en ambas extremidades inferiores, predominantemente en cara anterior. No hematomas ni equimosis. Resto normal. En la analítica, presenta 31.470 leucocitos con recuento diferencial normal, proteína C reactiva 41,2 mg/L y procalcitonina 1,02 ng/ml. Coagulación normal. Ingresa para observación, manteniéndose afebril, con excelente estado general y sin cambios en el exantema. Ante negatividad del hemocultivo, es alta. Impresiona de reacción cutánea a la vacuna, descrita como *discolored leg syndrome*, en su forma petequial pura. El exantema desapareció en 2-3 días y se realizó analítica de control de forma ambulatoria con normalización de parámetros.

Comentarios. El *discolored leg syndrome*, es una reacción vacunal que aparece una mediana de 12 horas tras su administración. Puede afectar a ambas extremidades y se acompaña, con frecuencia, de un episodio de llanto intenso. Las lesiones remiten en 2-3 días. Un pequeño porcentaje de casos recurre con la vacunación, pero no es motivo de contraindicación.

Simulación clínica de alta fidelidad en la formación de RCP: impacto en la calidad y retención de habilidades. *Herrero Izquierdo L.* Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Evaluar el impacto de la simulación clínica de alta fidelidad en la formación de RCP, especialmente en la retención de conocimientos y la calidad de las compresiones torácicas.

Material y métodos. Se realizó un metaanálisis de ensayos controlados aleatorizados publicados entre diciembre de 2022 y enero de 2023. Se analizaron variables como la profundidad de las compresiones, la frecuencia de ventilaciones correctas y la retención de conocimientos a corto y largo plazo.

Resultados. La simulación de alta fidelidad mejoró significativamente la calidad de las compresiones torácicas (Fig. 1) y la retención de conocimientos a corto plazo (Fig. 2). Sin embargo, se observó una disminución en la retención a largo plazo, lo que subraya la necesidad de entrenamientos periódicos.

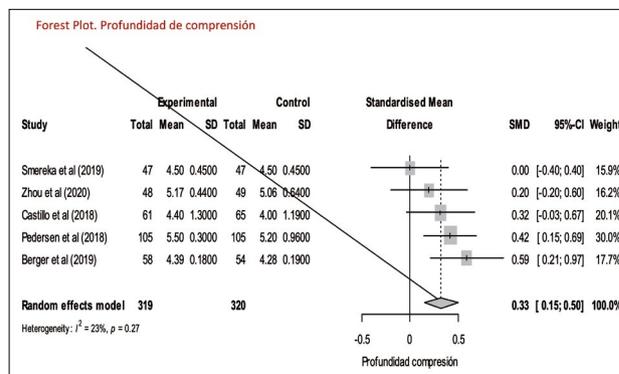


Figura 1.

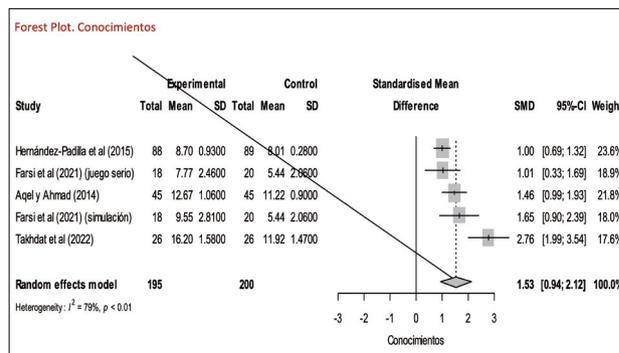


Figura 2.

Conclusiones. La simulación clínica de alta fidelidad es una herramienta eficaz para mejorar la formación en RCP, aunque se requiere formación continua para mantener las habilidades a largo plazo. La simulación es clave para mejorar la preparación de los profesionales en situaciones de emergencia.

Viernes 15 de noviembre • Aula 15. Planta primera

Síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal. *Ornia Fernández C¹, Martínez García C¹, Rodríguez-Noriega Béjar L¹, Cabeza Antuña A¹, Martino Redondo P¹, Castellanos Mata A¹, Salcedo Fresneda O¹, Taborga Díaz E².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. ²Centro de Salud El Cristo. Asturias.

Introducción. El nervio trigémino está formado por fibras parasimpáticas, que inervan las glándulas salivares, y fibras simpáticas, que inervan vasos subcutáneos y glándulas sudoríparas. El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal se produce cuando un estímulo gustativo activa simultáneamente las glándulas salivares a través del sistema parasimpático y, erróneamente, los vasos cutáneos y glándulas

sudoríparas por el sistema simpático, resultando en eritema facial e hiperhidrosis.

Caso. Lactante de 6 meses sin antecedentes que, al iniciar la alimentación complementaria, muestra exantema en la región temporal y periocular mientras come fruta. Este exantema desaparece espontáneamente en pocos minutos sin otros síntomas. Durante una consulta, se administra fruta y se observa un exantema eritematoso en la misma zona, acompañado de sudoración. Se intensifica con la cantidad de fruta ingerida y es más notable con frutas ácidas. La exploración física es normal. Se establece el diagnóstico de síndrome de Frey.

Comentarios. Este síndrome se caracteriza por eritema facial unilateral o bilateral en la región inervada por el nervio auriculotemporal tras la estimulación gustativa, desapareciendo al finalizar esta. En niños puede relacionarse con traumas obstétricos, aunque existen casos idiopáticos. El diagnóstico es clínico y se recomienda un enfoque expectante con probable resolución a medio plazo.

Doctor, ¿qué es ese bulto? Quiste infundibular en Pediatría. *Montejo Marcos B¹, De Pablo García M¹, García Ugarte B¹, Andrés Blanco L¹, San Segundo Nieto C².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. El quiste infundibular es el más frecuente de todos los quistes cutáneos. Suelen presentarse como nódulos dérmicos delimitados y puede objetivarse un punto visible que representa el folículo del que deriva el propio quiste. Pueden ser primarios o desarrollarse a partir de estructuras foliculares alteradas o de epitelio implantado de forma traumática. En algunos casos se asocian al síndrome de Gardner o de Gorlin. También se han observado tras la toma de inhibidores de BRAF, imiquimod y ciclosporina.

Caso clínico. Presentamos a un niño de 2 años sin antecedentes personales de interés con un nódulo cutáneo único, de 0,5 cm en antebrazo derecho de tres semanas de evolución que tratan inicialmente con mupirocina tópica, sin mejoría aparente. Se realiza interconsulta con Dermatología, que informa de quiste infundibular. Ante la ausencia de sintomatología asociada, las características del nódulo y la presencia de una lesión única recomiendan actitud expectante y revisión en 6 meses.

Comentarios. Clínicamente puede resultar difícil diferenciar los tipos de quistes. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con lipoma, furúnculo, quiste pilonidal, esteatocistoma y hallazgos cutáneos del síndrome de Gardner, entre otros. Suelen tener un crecimiento lento y baja tasa

de malignidad, es por ello por lo que no se recomienda la escisión quirúrgica de rutina. Alrededor del 1% de los quistes epidermoides sufren una transformación maligna a carcinoma de células escamosas y de células basales. Entre los factores desencadenantes posibles de malignidad se encuentran la irritación crónica y repetida, infección, radiación ultravioleta e inmunosupresión.

Retraso diagnóstico de malformación anorrectal: reporte de un caso. *Valdés Rodríguez D¹, González Guerrero C¹, Pérez Suárez I¹, Navas Méndez de Andés F¹, Pulache Chávez HD¹, Andrés Andrés AG¹, Rosell Echevarría MJ², Arredondo Montero².* ¹Servicio de Pediatría; ²Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las malformaciones anorrectales constituyen un grupo de alteraciones congénitas complejas que pueden incluir anomalías a distintos niveles (colon sigmoide, recto y ano). Su diagnóstico suele realizarse en los primeros días de vida. Una identificación temprana es clave para su adecuado manejo y evolución.

Caso clínico. Recién nacida a término, mujer, en la que al nacimiento se reportó una exploración genital y anal normal. Tras ser dada de alta, presentó un estreñimiento pertinaz con irritabilidad franca, además de una distensión abdominal progresiva que precisó de valoración en Urgencias Pediátricas hasta en dos ocasiones. Tras la imposibilidad por parte de la familia de introducir los supositorios con glicerina pautados por su pediatra, se derivó al servicio de Cirugía Pediátrica que valoró clínicamente la malformación anorrectal tipo fístula perineal. Dada la distensión abdominal considerable, se trató con antibioterapia e irrigaciones rectales. Fue intervenida quirúrgicamente realizando una anorrectoplastia sagital posterior, con una evolución favorable.

Comentario. Es fundamental realizar una exploración exhaustiva en todo recién nacido, especialmente de la región perineal, ya que los hallazgos clínicos de este tipo de malformaciones pueden ser sutiles. Un diagnóstico temprano es esencial para el adecuado manejo de la patología.

Lo que esconde la fimosis. *Andrés Blanco L¹, Martín Galache M¹, De Pablo García M¹, Montejo Marcos B¹, San Segundo Nieto C².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. El doble meato uretral es una malformación congénita poco frecuente en la que se presentan dos aber-

turas en la uretra, que pueden estar ubicadas en posición fisiológica o ectópica. El diagnóstico se alcanza mediante una exploración física detallada, más llamativa en varones. Pruebas de imagen como la uretrografía retrógrada o la ecografía ayudan a evaluar la anatomía y funcionalidad de ambas vías. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos o presentar síntomas como disuria o infecciones urinarias recurrentes.

Caso clínico. Lactante varón de 18 meses, de nacionalidad marroquí, asintomático, se somete a una circuncisión por motivos culturales en su país de origen. En la consulta de Atención Primaria se identifica, de forma incidental, un posible meato urinario accesorio. Tras la observación de una micción se confirma la doble salida meatal. Se deriva a Cirugía Pediátrica, donde se confirma el diagnóstico de doble meato uretral. Dado que el paciente permanece asintomático, se opta por una actitud expectante sin intervención quirúrgica de momento.

Comentarios. El doble meato uretral constituye una condición poco prevalente, que en ocasiones puede pasar desapercibida y acompañarse de otro tipo de malformaciones, por lo que es importante su diagnóstico y detección temprana. El tratamiento se determina según los síntomas y la anatomía. Si no hay síntomas, no se requiere intervención; sin embargo, en presencia de obstrucción, alteración del flujo o infecciones frecuentes y, dependiendo del tipo de malformación, se puede realizar una intervención quirúrgica, como una meatoplastia o la exéresis de la uretra accesorio dorsal.

Úlcera de Lipschütz: aunque duele, si la conoces evitarás mucho dolor. *De la Iglesia Rivaya A, Álvarez Menéndez L, de Juan Vázquez D, Bueno Pardo S, González García J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las úlceras genitales agudas son un motivo de consulta infrecuente en la edad pediátrica. Entre sus causas se incluye el abuso sexual, que produce una gran preocupación personal y familiar. Conociendo la entidad que presentamos, podemos evitar, no solo pruebas innecesarias, sino también situaciones desagradables.

Caso clínico. Niña de 11 años, sana, que consulta por lesiones genitales dolorosas y de aparición brusca de 24 horas de evolución. Febrícula en días previos. Refiere aumento del flujo vaginal, de aspecto blanquecino, sin prurito ni mal olor en los últimos dos meses. No menarquía. Niega relaciones sexuales. No traumatismos ni ingesta de fármacos. Se observan úlceras costrosas, de pequeño tamaño y simétricas en región inferior de labios vulvares, así como eritema y edema vulvar bilateral. No adenopatías locales. Se recoge cultivo de orina, patógenos genitales y virus. Ante sospecha de úlcera

de Lipschütz, se decide alta con tratamiento sintomático, explicando a la paciente y a su familia el probable diagnóstico y su carácter benigno. Mejoría progresiva de las lesiones, presentando imagen “en espejo” inicialmente hasta la resolución completa en diez días. La negatividad de las pruebas microbiológicas confirma el diagnóstico.

Comentarios. La úlcera de Lipschütz es una patología de etiología desconocida que se caracteriza por úlceras dolorosas, simétricas y de inicio agudo. Es característica de mujeres jóvenes sexualmente inactivas. El tratamiento es sintomático y las lesiones se resuelven en 2 o 3 semanas sin cicatrices. Conocer esta entidad puede evitar procesos innecesarios y situaciones desagradables a la paciente y su familia.

Caso de apendicitis aguda con una anatomía patológica peculiar. *Escobar Hernaiz B¹, Sus Usero J¹, Estefan Andrés MF¹, Balbuena Mejías Y¹, Molano Acosta M¹, Liras Muñoz J², Molnar A², Cebrián Muiños MC².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La apendicitis granulomatosa ocupa una frecuencia inferior al 2% de las apendicectomías. La etiología puede ser infecciosa y no infecciosa (diverticulitis, enfermedad de Crohn, reacciones a cuerpo extraño, tumores y sarcoidosis), aunque la causa más frecuente es idiopática.

Caso clínico. Varón de 7 años presenta dolor abdominal y disuria desde hace 10 días, acompañándose de fiebre de 72 horas, sin otra sintomatología. Como antecedentes, seguido por cardiología por válvula aórtica bicúspide. En la analítica destacaba leucocitosis, PCR alta y ligera anemia. Cirugía Pediátrica valoró clínica, exploración y pruebas y decidió exploración quirúrgica. Se realizó apendicectomía laparoscópica sin incidencias, encontrando una apendicitis perforada. Al mes de la intervención, ante el hallazgo anatómico-patológico de granulomas con células gigantes multinucleadas en la pieza extraída, se realiza estudio para hongos y micobacterias. Además, se contacta con Pediatría de Atención Primaria para realizar serologías de *Yersinia*, *Brucella* y *Salmonella* y comunicar la especial atención en síntomas digestivos sugerentes de enfermedad inflamatoria intestinal. En la revisión histológica de la pieza, no se observa positividad en tinciones de PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen, pero se objetivan estructuras que impresionan de cuerpos extraños cristaloides. En Atención Primaria se obtienen resultados negativos para *Brucella* y el hemograma mostró leve linfocitosis con monocitosis, aunque no se consigue realizar serología para *Salmonella* ni *Yersinia*. El paciente se mantiene asintomático.



Figura 1.



Figura 2.

Comentarios. La apendicitis granulomatosa puede producirse por reacción a cuerpo extraño y se resuelve con tratamiento quirúrgico. Sin embargo, es importante descartar otras posibles causas sistémicas e infecciosas de la misma.

Mamá, no puedo mover el cuello. *Cancho Soto T, Sumpsi Sánchez C, Bullón González I, Pérez Porra S, Segovia Molina I, Campo Fernández MN, Salamanca Zarzuela B, Cancho Candela R.* Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

La tortícolis es una consulta frecuente en Urgencias Pediátricas. La subluxación atlanto-axial rotatoria es una causa común de tortícolis adquirida en edad pediátrica.

Casos clínicos (Figs. 1 y 2). **Caso 1.** Niña de 3 años, con desviación cefálica izquierda de una semana, sin otra clínica. Afebril. Proceso infeccioso hace 2 semanas. En la exploración, limitación para las rotaciones activas, con analítica sanguínea y radiografía cervical normales. Se solicita TAC observando una subluxación rotatoria atlanto-axoidea grado I. Se inmoviliza con collarín durante 7 días, resolviéndose el cuadro.

Caso 2. Niño de 5 años, con tortícolis desde hace 24 horas, sin trauma ni clínica infecciosa. En exploración, lateralización cervical izquierda con limitación a la rotación y flexión. Se solicita TAC objetivándose una subluxación rotatoria atlanto-axoidea grado II. Se inmoviliza a la paciente durante 7 días con collarín, con resolución de la clínica.

Caso 3. Niña de 20 meses, con dolor cervical súbito sin traumatismo. Hace cinco días, fiebre con clínica gastrointestinal. En la exploración, dificultad para la extensión y lateralización izquierda. Analítica sanguínea y ecografía de partes blandas normales, realizándose TAC cervical visualizándose una subluxación rotatoria atlantoaxoidea grado I. Precisa ingreso para analgesia intravenosa e inmovilización, con resolución de la clínica en 3 días.

Comentarios. Los precipitantes comunes incluyen traumatismos, cirugía faríngea, un proceso inflamatorio cervical o infección respiratoria superior. El diagnóstico diferencial incluye anomalías de la columna vertebral superior y tumores de la fosa posterior o médula espinal. El tratamiento para casos leves es el collar cervical y para los casos más graves, la tracción cervical seguida de inmovilización e intervención quirúrgica.

Microcalcificaciones testiculares como hallazgo incidental. *Escalona Gil AM, Jiménez Domínguez A, Martín Galache M, De Pablo García M, Domínguez Sevillano B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. Las microcalcificaciones testiculares constituyen un hallazgo radiológico infrecuente (prevalencia 2%) en la población pediátrica. Suelen ser asintomáticas y bilaterales y se definen como imágenes hiperecogénicas, sin sombra

acústica posterior, de 1-3 mm presentes en el parénquima testicular.

Caso clínico. Varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias Pediátricas por dolor testicular izquierdo desde hacía 12 horas con mejoría parcial tras administración de analgesia. Se encontraba afebril, sin náuseas ni vómitos. No presentó traumatismo previo, ni clínica miccional concomitante. No refería clínica infecciosa las semanas previas. Había presentado episodios similares de dolor testicular, aunque de menor duración. La exploración física general no presentó alteraciones. A la exploración genital, únicamente destacaba leve aumento de tamaño de testículo izquierdo y dolor a la palpación del mismo. El reflejo cremastérico se encontraba conservado y la maniobra de Prehn fue positiva. Se realizó ecografía *Doppler* testicular en la que se descartó patología escrotal aguda. Como hallazgo casual, se objetivaron microcalcificaciones parenquimatosas testiculares bilaterales dispersas, por lo que se recomendó seguimiento clínico y control ecográfico periódico.

Comentarios. A pesar de que las microcalcificaciones testiculares son infrecuentes en la edad pediátrica, debemos conocer su asociación con entidades como criptorquidia, torsión testicular, varicocele o tumores testiculares, entre otras. Se recomienda autoexamen manual rutinario principalmente en aquellos pacientes con factores de riesgo a partir de la pubertad, y seguimiento ecográfico anual.

No te olvides de explorar. *Iglesias Oricheta M¹, Herreras Martínez A¹, Rodrigo Fernández A¹, Escudero Villafañe A¹, Fernández Rodríguez L¹, Valdés Rodríguez D¹, Pou Blázquez A¹, Arredondo Montero J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El absceso perianal se trata de una patología frecuente en el primer año de vida, predominantemente en varones. Alrededor de los 1-3 meses de vida existe un pico de producción de testosterona relacionado con un aumento de la secreción de las glándulas anales y su colonización por la flora intestinal.

Caso clínico. Lactante de 5 meses que acude por tercera ocasión en una semana a Urgencias Pediátricas por irritabilidad y rechazo de la ingesta. Afebril, sin otra clínica asociada. La exploración física es anodina pero al retirar el pañal se visualiza en zona perianal una induración de 2 cm de diámetro, fluctuante, dolorosa a la palpación y con aumento de temperatura local, compatible con absceso perianal. Se drena quirúrgicamente el mismo con abundante salida de material purulento recogiendo muestra para cultivo y pautándose

antibiótoterapia oral. A las 48 horas requiere nuevo drenaje de material purulento con buena evolución posterior.

Comentario. Es primordial una exploración minuciosa de todo lactante, incluyendo la zona del pañal, porque puede pasar desapercibido el origen del motivo de consulta. En el caso de los abscesos perianales pequeños y sin repercusión sistémica el manejo es conservador y si es insuficiente está indicado tratamiento antibiótico. En abscesos de gran tamaño o con fiebre se requiere drenaje quirúrgico, teniendo en cuenta el riesgo de progresión a fístula perianal que conlleva.

Remanente uracal infectado, ¿es frecuente en la infancia? *García Terrazas A, Ferlini RL, Urquiza Físico J, Almeida De Miranda G, Gonzalo San Esteban A, Oquillas Ceballos A, Melgosa Peña M, Tejero Pastor L.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El uraco es un remanente tubular embriológico extraperitoneal, involución del alantoides, que conecta la vejiga con la pared abdominal anterior (ombligo). Posterior al nacimiento suele regresar y obliterarse, originando el ligamento umbilical, aunque queda permeable en 1-2%. Diagnóstico por ecografía con 75-90% de éxito. Es importante extirparlo ante evidencia de malignización tardía hasta en el 50%.

Caso clínico. Niña de 8 años con antecedente de linfadenitis cervical por *Mycobacterium avium complex*, y estreñimiento tratado con Casenlax, acude a Urgencias por supuración umbilical, tras cuadro de 4 días de abdominalgia tipo cólico, sin otra clínica, que había motivado consultar dos veces más en urgencias. Afebril. A la exploración, abdomen doloroso de forma difusa, más intenso en fosa ilíaca derecha con importante defensa a dicho nivel. Eritema y supuración purulenta a nivel umbilical. Se solicita analítica sanguínea (anodina), y ecografía abdominal, hallando a nivel de retroumbilical de pared abdominal anterior, colección fusiforme de 17x15,3 mm con contenido espeso y cambios inflamatorios a nivel de la pared, confirmándose origen uracal dada su localización, sin demostrar comunicación valorable con la vejiga. Ingresó para recibir antibiótoterapia intravenosa con amoxicilina-clavulánico, aunque presenta empeoramiento clínico y 3 días después se realiza abordaje laparoscópico para escisión. Se extirpa completamente el remanente uracal en contacto con la cúpula vesical, con buena evolución posterior y resolución de la clínica.

Conclusiones. El remanente uracal es una patología poco frecuente y rara en la infancia, pero una vez que presenta clínica, normalmente infecciosa, debe retirarse para evitar complicaciones futuras.

Una causa poco común de dolor lumbar, a propósito de un caso. Rodríguez-Noriega Béjar L¹, Martínez García C¹, Ornia Fernández C¹, Herrero Fernández J². ¹Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud de Pola de Siero. Siero.

Introducción. El número de consultas por dolor lumbar en la edad pediátrica ha ido en aumento en los últimos años. Una buena anamnesis y un correcto diagnóstico diferencial son claves para excluir causas graves y la necesidad de tratamientos específicos. Se presenta el caso de una mujer de 13 años con lumbalgia crónica.

Caso clínico. Mujer de 13 años, sin antecedentes de interés, que consulta por dolor lumbo-sacro de un año de evolución sin traumatismo previo. Refiere que empeora con deportes de impacto o bipedestación prolongada. No refiere síntomas neurológicos ni mejoría con antiinflamatorios orales. A la exploración, la paciente presenta buen estado general, con una hiperlordosis marcada, sin dolor ni limitación funcional significativa de columna dorso-lumbar. La fuerza, la sensibilidad y los reflejos son normales. Se realizó radiografía dorsolumbar donde se apreció imagen lumbar susceptible de síndrome de Bertolotti. El diagnóstico se confirmó con un TAC que mostró una megaapófisis transversa de L5 que articulaba con el ala sacra derecha en presencia de cambios degenerativos. Se realizó manejo conservador con medidas higiénico-dietéticas, ejercicio y rehabilitación física.

Comentarios. El síndrome de Bertolotti es una causa frecuente de dolor lumbar de características mecánicas en pacientes jóvenes, y se caracteriza por el agrandamiento anómalo de las apófisis transversas de la vértebra lumbar más caudal, que puede articular o fusionarse con el sacro. El tratamiento es sintomático con antiinflamatorios, rehabilitación y actividad física. El conocimiento de esta patología y su imagen característica es importante para el diagnóstico diferencial de un dolor lumbar crónico.

Ombigo cutáneo, presentación y manejo. A propósito de un caso. Crespo Estrada J, Ferlini RL, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El ombigo cutáneo es una malformación congénita que consiste en un crecimiento de la piel en el tronco del cordón umbilical. Aunque es una entidad poco frecuente, se trata de la tercera patología más común de esta región, solo por detrás de la hernia y el granuloma.



Figura 1.



Figura 2.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Neonato que a la exploración presenta una extensión redundante de piel que rodea parcialmente el cordón umbilical. No se observan secreciones, signos ni síntomas inflamatorios o infecciosos. Se reevalúa a la paciente a los 2 meses, presentando una retracción espontánea del muñón casi total, quedando unos mínimos restos cutáneos. Además de estos, la única clínica asociada es una hernia umbilical con un defecto pequeño. En este caso no se piden pruebas complementarias tales como la ecografía al no haber presentado clínica en ningún momento. Se realizará una nueva revisión en 4 años para control evolutivo, pudiendo ser posible una intervención a esta edad tanto estética de la piel redundante como una corrección del defecto de la pared.

Conclusión. El ombligo cutáneo es una entidad que no tiene significación patológica de manera aislada y que en muchos casos tiende a autolimitarse sin necesidad de intervención médica o quirúrgica.

“Doctor, cuando estornudo se me hincha el ojo”. *Herreras Martínez A, Muñiz Fontán M, Pulache Chávez HD, Iglesias Oricheta M, Rodrigo Fernández A, Escudero Villafañe A, Fernández Rodríguez L, Ariztegui Hoya L. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El enfisema orbitario suele ser secundario a un traumatismo significativo, aunque en ocasiones este puede ser poco aparente como una maniobra de Valsalva. Descrito como una complicación potencial de las fracturas orbitarias, se objetiva hasta en un 50% de las mismas. Presenta habitualmente una evolución espontánea favorable, sin embargo, no está carente de complicaciones potenciales.

Caso clínico. Niño de 9 años que acude por traumatismo en globo ocular derecho tras recibir impacto con un lápiz. Refiere tumefacción y dolor palpebral derechos. Destaca aumento de la tumefacción palpebral al sonarse. Exploración física: tumefacción y edema palpebral inferior con crepitación y pequeño desgarro conjuntival junto a restos del cuerpo extraño. Se interconsulta a Oftalmología que confirma el enfisema orbitario e indica tratamiento antibiótico oral y tópico. Reacude tras 24 horas presentando diplopía y aumento de la crepitación palpebral inferior derecha, realizándose TAC orbitario que muestra extenso enfisema orbitario sin objetivarse presencia de fracturas. Resolución espontánea en aproximadamente una semana con controles periódicos por Oftalmología dentro de la normalidad.

Comentarios. El enfisema orbitario en ausencia de fractura orbitaria es una entidad extremadamente infrecuente. Se han descrito casos de enfisema espontáneo tras maniobras de Valsalva. Los estudios de imagen como el TAC son fundamentales para valorar el daño del nervio óptico. La mayoría de casos se resuelven con tratamiento conservador. Es importante una buena anamnesis y exploración física para detectar a tiempo las posibles complicaciones y prevenir los daños en el nervio óptico.

Un hallazgo casual con movimiento paradójico: un caso de parálisis diafragmática en Pediatría. *García Guilbert MC¹, Martino Redondo P¹, Simón Bernaldo de Quirós C¹, Díaz Sierra L¹, Sánchez García I¹, Suárez Abella M¹, Amat Vale-ro S², Gutiérrez Martínez JR¹.* ¹Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; ²Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La parálisis diafragmática es una condición poco frecuente en la que el diafragma pierde su capacidad de moverse adecuadamente por afectación neuromuscular o bien por lesión del nervio frénico. Esta alteración puede ser congénita o deberse a causas secundarias (parto instrumental, traumatismos, cirugías, tumores...) y sus manifestaciones clínicas abarcan desde casos asintomáticos hasta insuficiencia respiratoria o síntomas digestivos.

Caso clínico. Lactante de 6 meses sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por fiebre de 39,5°C y cuadro catarral de 24 horas de evolución. A la auscultación, se oyen crepitantes en base derecha. Se realiza radiografía de tórax donde se observa condensación retrocardíaca izquierda y elevación asimétrica del diafragma derecho. Se realiza ecografía pulmonar, observando clara disminución de la movilidad diafragmática derecha. Se realiza ingreso para tratamiento antibiótico de la neumonía y se inicia estudio con impresión diagnóstica de parálisis diafragmática derecha. El paciente es visto por Neumología Pediátrica, que indica pautas preventivas (evitación estricta de exposición a humo de tabaco, vacunación, vigilancia precoz de infecciones respiratorias...) y valoración por Cirugía Pediátrica, que recomienda la corrección quirúrgica como tratamiento definitivo, con rehabilitación respiratoria posterior.

Comentarios. La parálisis diafragmática puede presentarse como hallazgo radiológico casual pero debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de pacientes pediátricos con infecciones respiratorias de repetición o disnea de esfuerzo. Ante sospecha de parálisis diafragmática, la ecografía pulmonar permite valorar la movilidad diafragmática. El tratamiento definitivo de la parálisis diafragmática es la fijación quirúrgica del diafragma.

Obstrucción nasal, ¿patología banal? *Bernardo García C¹, Castro García-Montesinos T¹, Gándara Samperio C¹, García Blanco C¹, Pérez Santos AB¹, Orizaola Ingelmo A¹, Gutiérrez Pascual D¹, Pérez Mora RM².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La causa principal de obstrucción nasal en neonato y lactante es la rinitis inflamatoria o infecciosa. Menos frecuentes son causas congénitas, neoplásicas, traumáticas o iatrogénicas. Es el pediatra quien alertará ante signos y síntomas de patologías menos frecuentes pero graves que deben diagnosticarse precozmente.

Caso clínico. Neonata de 18 días de vida que acude a Urgencias derivada por su pediatra por infección respiratoria de vías altas y dificultad respiratoria asociada a rinitis

de 24 horas de evolución. La familia refiere episodios frecuentes de rinitis desde el nacimiento, que han precisado tratamiento con budesonida nasal. A la exploración destaca discreto tiraje subcostal y auscultación pulmonar con ruidos transmitidos de vías altas. Dada evolución progresiva, se decide inicio de tratamiento corticoideo inhalado e ingreso para estudio y vigilancia clínica. Durante el ingreso precisa durante 4 días soporte respiratorio de alto flujo por aumento de trabajo y acidosis respiratoria. Se solicita tomografía computarizada (TC) craneal en el que se objetivan hallazgos sugestivos de estenosis de la apertura piriforme. Valorado por Otorrinolaringología, que indica mantener tratamiento corticoideo intranasal y solicita RM cerebral para descartar malformaciones asociadas (pendiente).

Conclusiones. La estenosis de la apertura piriforme es una alteración infrecuente que cursa con clínica de obstrucción de la vía alta en neonatos y lactantes. Su diagnóstico se realiza mediante TC de fosas nasales cuando el diámetro transversal máximo del orificio piriforme es menor de 11 mm. Entra en el diagnóstico diferencial de obstrucción nasal en neonatos junto con atresia de coanas, encefalocele nasofaríngeo y tumores nasales.

Malformación dérmica con sorpresa oculta. Sánchez Mengíbar H¹, Fernández González S¹, Gómez Menduñía J¹, López Santos A¹, Infante López M², Matías del Pozo V², Sánchez Minguez A², Torres Ballester P². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El lipomielocele es una malformación del tubo neural cerrado que suele ocurrir entre la quinta y/o sexta semana de gestación. Concretamente, es una herniación del líquido cefalorraquídeo, meninges y tejido neural, asociando un lipoma. Suele localizarse en región lumbo-sacra. La incidencia de los disrafismos espinales es de 1-2 casos/1.000 recién nacidos vivos (se estima que un 2% corresponden a disrafismos cerrados, dentro del grupo, el lipomielocele es un diagnóstico muy raro).

Caso clínico (Fig. 1). Recién nacida, a término, con somatometría adecuada. Madre sin antecedentes de interés y embarazo controlado. Parto eutócico, con adecuada adaptación a la vida extrauterina. Durante el período perinatal, se constata una tumoración blanda pediculada de 4x3 cm en zona sacrococcígea de base ancha, aumento y desviación del pliegue glúteo hacia la derecha, con fosita paramedial izquierda, sin otras malformaciones visibles. En la ecografía y resonancia, se objetiva lipomielocele, con médula anclada a nivel de S1. Clínicamente, la paciente tenía buen tono axial

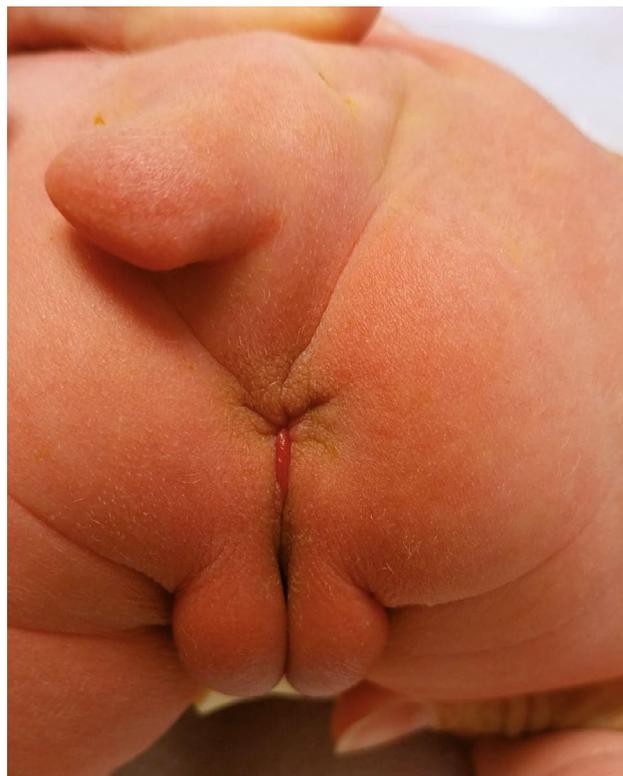


Figura 1. Lipomielocele.

y de extremidades, con reflejos arcaicos y osteotendinosos presentes, movimientos activos, con tránsito y diuresis conservadas. Sin asimetrías. Tras valoración por Neurocirugía, se indica tratamiento quirúrgico a partir de los 3 meses de vida. Actualmente, en espera.

Comentarios. El lipomielocele es una enfermedad de presentación poco frecuente. Destaca su posible asociación a otras malformaciones dérmicas, neurológicas y ortopédicas. Su diagnóstico es radiológico, mediante resonancia magnética nuclear. Requiere de un abordaje multidisciplinar y de un diagnóstico precoz para intentar evitar las secuelas que pueda conllevar y así reducir su comorbilidad.

Presentación de un caso: sinusitis etmoidal y celulitis orbitaria complicada con absceso intracraneal. *Moriana Río N, Gómez Menduiña J, Fernández de la Mano S, Fraile Manzano MI, Sánchez Mengívar H, Alfaro González M, Barrio Alonso MP.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Se presenta el caso de una paciente de 9 años con antecedentes de alergia ambiental y broncoespasmo de repetición en tratamiento con salbutamol inhalado.

Antecedentes personales y familiares. No antecedentes patológicos en Otorrinolaringología. No antecedentes familiares de interés.

Historia actual. La paciente acude a Urgencias Pediátricas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por inflamación de hemicara derecha, visión borrosa del ojo derecho, rinorrea y lagrimeo tras el diagnóstico de sinusitis por su pediatra de Atención Primaria.

Diagnóstico. Se diagnostica de sinusitis etmoidal complicada con celulitis preseptal por lo que ingresa para inicio de antibioterapia intravenosa.

Evolución y tratamiento. A su ingreso, se solicita TAC (tomografía axial computarizada) craneal y se inicia tratamiento intravenoso con cefotaxima y clindamicina durante 4 días, tras mejoría clínico-analítica se cambia el tratamiento a amoxicilina-clavulánico intravenoso durante 6 días. No signos de focalidad neurológica ni de hipertensión intracraneal durante el ingreso. Durante el seguimiento hospitalario, el noveno día de ingreso se observa en TAC craneal una colección intracraneal subyacente a seno frontal derecho y se interviene quirúrgicamente. Posteriormente, pasa a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con antibioterapia intravenosa: cefotaxima, vancomicina y metronidazol. Ante la sospecha de reacción medicamentosa se suspenden vancomicina y metronidazol y se inicia tratamiento con linezolid manteniendo la cefotaxima hasta completar 25 días de antibioterapia. Se decide alta y continuar tratamiento domiciliario dos semanas más.

Seguimiento. Al alta, en seguimiento por pediatra de Atención Primaria, Neurocirugía y Otorrinolaringología con adecuada evolución de la incisión quirúrgica y sin nuevos signos de infección intracraneal.

Úlceras por presión en Pediatría: prevención y manejo. *Escudero Villafañe A, Ricoy Chaín E, Pérez Suárez I, Hevia Tuñón A, Fernández Rodríguez L, Iglesias Oricheta M, Rodrigo Fernández A, Herreras Martínez A.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las úlceras por presión (UPP) en la población pediátrica, aunque menos frecuentes que en

adultos, son una entidad que considerar en niños inmovilizados.

Caso clínico. Paciente de 11 años con diagnóstico de epifisiolisis tipo II en la tibia distal derecha, es intervenida quirúrgicamente por parte de Traumatología, realizándose una osteosíntesis con tornillos reabsorbibles. Posteriormente, es inmovilizada con una férula suropédica. La paciente no realiza las revisiones pautadas y, seis semanas después, acude al Servicio de Urgencias Pediátricas para retirada de la férula. Tras verificar la consolidación de la fractura mediante radiografía, se retira la férula, revelando una úlcera por presión tipo II en el talón del pie inmovilizado, con signos de infección (mal olor y supuración). Se realiza desbridamiento y cura de la úlcera con Irujol y Aquacel planta, indicándose curas en su centro de salud cada 48-72 horas y seguimiento evolutivo por parte de Traumatología.

Conclusión. La prevención de las úlceras por presión (UPP) resulta un punto clave en su manejo. En los casos relacionados con inmovilizaciones ortopédicas, el adecuado vendaje de algodón sobre las prominencias óseas antes de la colocación de férulas o yesos es esencial para prevenir estas lesiones. En UPP ya establecidas, la limpieza y el desbridamiento son fundamentales para reducir la carga bacteriana en lesiones contaminadas o infectadas. Además, la utilización de apósitos de plata mejora la eficacia del tratamiento. Los antibióticos sistémicos solo están indicados en presencia de signos de diseminación de la infección, como celulitis, sepsis u osteomielitis.

Quiste ovárico gigante en paciente adolescente con distensión abdominal progresiva: reporte de un caso. *Pulache Chavez HD¹, Navas Méndez de Andrés F¹, González Guerrero C¹, Valdés Rodríguez D¹, Rodríguez Ruiz M², Andrés Andrés AG¹, Arredondo Montero J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Ante una paciente adolescente con distensión abdominal progresiva deben considerarse múltiples entidades en el diagnóstico diferencial, generalmente de carácter benigno. Aunque principalmente corresponden a procesos gastrointestinales, respecto a las mujeres se deben considerar los procesos ginecológicos, como el embarazo o los quistes anexiales.

Caso clínico. Paciente mujer de 13 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de relevancia y menarquia desde hace un año que acudió a urgencias por distensión abdominal progresiva de aproximadamente 2 meses de evolución. La exploración constató la presencia de distensión abdominal difusa,

sin defensa ni irritación peritoneal. Se solicitó una analítica de sangre urgente, sin alteraciones. Se realizó una ecografía abdominal, documentándose una masa quística intraperitoneal de 30x11 cm, con septos en su interior. Ante dichos hallazgos, se decidió hacer una tomografía computarizada que sugirió dependencia anexial y que mostró hidronefrosis derecha y compresión de estructuras retroperitoneales. Se solicitaron marcadores tumorales séricos, que fueron negativos. La laparoscopia exploradora confirmó la existencia de un quiste ovárico izquierdo y previa punción intraoperatoria del mismo y evacuación de 2,8 L de líquido seroso, se realizó una quistectomía ovárica izquierda. La paciente evolucionó favorablemente. Actualmente se encuentra asintomática y en seguimiento evolutivo.

Comentarios. Ante una paciente adolescente mujer con distensión abdominal progresiva hay que considerar múltiples etiologías, incluyendo patologías anexiales. En relación con las de carácter benigno, un diagnóstico precoz permite una intervención más sencilla, segura y con una mayor tasa de preservación ovárica. En el caso de etiologías malignas, un diagnóstico precoz es crucial para mejorar su pronóstico.

Úlcera por decúbito iatrogénica en paciente pediátrica: consideraciones diagnósticas y terapéuticas. *González Guerrero C¹, Navas Méndez de Andrés F¹, Puchale Chavez HD¹, Valdés Rodríguez D¹, Pérez Suárez I¹, Fernández García A¹, Arredondo Montero J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las úlceras por decúbito son lesiones poco frecuentes en población pediátrica, lo que obliga a tener un alto índice de sospecha diagnóstica, especialmente en la primera infancia.

Caso clínico. Niña de 2 años sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes que presentó fractura tibial tratada con ferulización durante dos semanas. A su retirada, se objetivó una lesión eritematosa por decúbito en región aquilea sin solución de continuidad ni necrosis. Debido a la persistencia de limitación funcional, se decidió prolongar la ferulización una semana, tras lo cual se constató la presencia de necrosis cutánea franca con úlcera por decúbito grado IV. Esta lesión fue manejada durante 1 mes con en curas oclusivas y povidona yodada, sin ningún desbridamiento. Tras una evolución tórpida con múltiples esfacelos y mal olor en el lecho, la paciente acudió a Urgencias Pediátricas donde se descartó afectación ósea y se derivó al Servicio de Cirugía Pediátrica. Este realizó desbridamiento bajo sedoanalgesia y curas oclusivas con apósitos antibacterianos hidropoliméricos, logrando la cura de la lesión tras un mes de tratamiento.

Comentario. La baja incidencia de úlceras por decúbito pediátricas obliga a tener un elevado índice de sospecha. El entrenamiento específico en profesionales que no trabajen con pacientes pediátricos es fundamental para evitar casos de complicaciones iatrogénicas.

Causa infrecuente de obstrucción intestinal. *Olarte Ingaroca SE, Crehuet Gramatyka D, Hortelano Romero E, Calvo Penín C, Sánchez Pulido LJ, Álvarez Muñoz V.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Los tricobezoars son una patología asociada a problemas psiquiátricos, debido a la tricofagia. Pueden producir problemas obstructivos a nivel del tracto gastrointestinal que requieran de intervención quirúrgica.

Niña de 9 años, sin antecedentes de interés, acude a Urgencias por dolor abdominal generalizado de 4 días de evolución, asociado a vómitos y ausencia de deposiciones, con exploración compatible de obstrucción intestinal. En la radiografía de abdomen se evidencia obstrucción intestinal y mediante tomografía computarizada (TC) se confirma la obstrucción mecánica sin lograr definir la causa. Se interviene de urgencia por laparoscopia exploradora con evidencia de distensión de asas intestinales y cambio de calibre debido a una masa intraluminal. Se realiza resección intestinal y anastomosis término-terminal. Finalmente se aprecia hallazgo de tricobezoar indurado dentro de la luz intestinal. Evoluciona favorablemente con correcta tolerancia vía oral siendo dada de alta al 6º día postoperatorio, actualmente asintomática a nivel abdominal, en seguimiento por salud mental (Figs. 1, 2 y 3).

El tricobezoar es una causa inusual de obstrucción mecánica, frecuentemente se localiza a nivel gástrico, de forma muy poco frecuente la masa se puede originar a nivel intes-



Figura 1.



Figura 2.

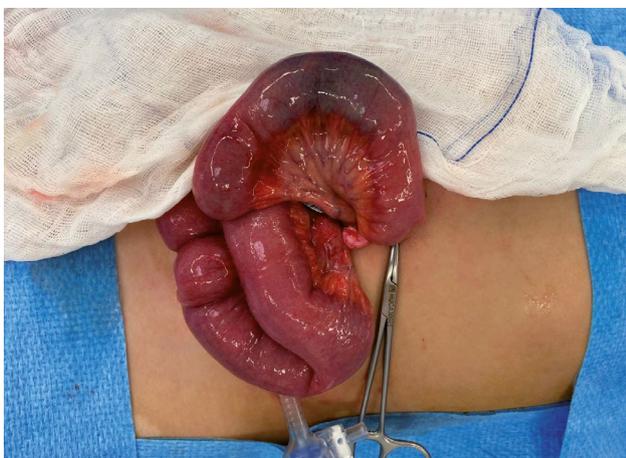


Figura 3.

tinal, siendo el feon terminal la localización intestinal más frecuente, como en nuestro caso. Su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, aunque en casos seleccionados a nivel gástrico se puede valorar tratamiento con sustancias que disuelvan la masa capilar. Es muy importante el manejo psiquiátrico con apoyo psicológico de estos pacientes para evitar las recidivas.

Utilización de verde de indocianina para la preservación de vasos linfáticos en la cirugía de varicocele infantil. *Ferlini RL, Crespo Estrada J, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El varicocele es la dilatación anormal de las venas testiculares. Es más frecuente en adolescentes afectando generalmente el lado izquierdo. Entre los trata-

mientos se encuentran la escleroterapia y la ligadura-sección de las venas espermáticas por vía abierta, laparoscópica o por robot con el objetivo de evitar la atrofia testicular e infertilidad. Una de las complicaciones postoperatorias más frecuente es el hidrocele secundario a la sección de vasos linfáticos, por lo que se propone linfografía con verde de indocianina para evitar su sección durante la cirugía laparoscópica o robótica.

Casos clínicos (Figs. 4, 5 y 6). Pacientes de 13 y 10 años con varicocele izquierdo grado III, en seguimiento durante 1 año que en la última ecografía presentan disminución del volumen testicular mayor del 20% con respecto al testículo contralateral. Se realiza intervención quirúrgica por robot utilizando verde de indocianina para la tinción de vasos linfáticos. Se colocó 1 ml de dilución (25 mg en 8 ml de suero fisiológico) del colorante intratesticular y a los 10 segundos de la aplicación usando luz infrarroja se visualizó la tinción de vasos linfáticos. Se procedió al clipaje de los vasos venosos preservando los vasos linfáticos marcados. A las 24 horas fueron dados de alta sin incidencias. Al mes posoperatorio ambos se encuentran asintomáticos, bolsas escrotales de tamaño similar y ninguno de los pacientes presenta hidrocele.

Conclusión. El marcaje con colorante Verde de Indocianina ha demostrado ser seguro y eficaz para la preservación de vasos linfáticos, lo que contribuye a la reducción de la incidencia de hidrocele postoperatorio.



Figura 4.



Figura 5.



Figura 6.

Sábado 16 de noviembre • Aula 10. Planta primera

Sordera congénita, la dificultad de la interpretación genética. *Urbano Ruiz C¹, Madruga Zaera A¹, Sus Usero J¹, Justel Rodríguez M¹, Criado Muriel C¹, Schuffelmann Gutiérrez S², Prieto Matos P¹, Arroyo Ruiz R¹.* ¹Hospital Universitario de Salamanca. ²Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.

Introducción. La sordera neurosensorial genética representa entre el 50% y 60% de los casos de hipoacusia en niños, de los cuales alrededor de un tercio son sindrómicos y asocian otras anomalías. Las causas sindrómicas genéticas más comunes de sordera neurosensorial incluyen los síndromes de Usher, Waardenburg (SW), Pendred, Alport, Jervell y Lange-Nielsen, entre otros.

Caso clínico. Varón de 3 años con sordera congénita, remitido a la Consulta de Enfermedades Earas en un hos-

pital de tercer nivel. Antecedentes familiares que incluyen hipoacusia unilateral en el padre y hermano. En la exploración física, se observaron ojos almendrados, oblicuidad palpebral, epicanto, distopia cantorum leve e hipertelorismo. El estudio genético inicial reveló una variante de significado incierto en heterocigosis en el gen TECTA. Esta variante a pesar de ser causa de sordera congénita, no explicaba la clínica de manera adecuada. Tras un segundo análisis, se identificó una variante en MITF cuadro asociado a síndrome de Waardenburg. Revisando antecedentes, se halló una tía paterna con hipoacusia y heterocromía de iris. El estudio de cosegregación confirmaba la sospecha clínica, siendo la variante en MITF heredada por vía paterna, y la variante en TECTA por vía materna, la cual era completamente asintomática.

Conclusiones. Ante la sospecha de una enfermedad genética, la caracterización clínica y un estudio de cosegregación adecuado son esenciales para interpretar correctamente los estudios genéticos y descartar variantes confusas, así como para identificar síndromes poco diagnosticados, como el SW.

Displasia espondilometafisaria tipo *Corner Fracture* secundaria a una variante no descrita en el gen de la fibronectina. *De Pablo García M¹, Domínguez Sevillano B¹, Escalona Gil AM¹, García Salgado MJ², Prieto Matos P¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Bioquímica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. Las displasias espondilometafisarias (DEM) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades óseas. Destacamos un subtipo denominado *Corner Fracture*, que cursa con afectación de bordes de huesos tubulares largos y anomalías de cuerpos vertebrales. Presentamos el caso de dos hermanos, 9 y 6 años, varón y mujer, respectivamente, diagnosticados de DEM tipo *Corner Fracture*, con una variante del gen FN1 no descrita hasta ahora.

Caso clínico. El varón debutó con 7 años, con dolor de miembros inferiores durante el ejercicio, hallándose en las pruebas de imagen múltiples alteraciones metafisarias en fémures y tibias. Su hermana debutó con 3 años objetivándose coxa vara bilateral, sin *fracturas en esquina*, y requiriendo osteotomía valguzante de fémur izquierdo. Sin hallazgos reseñables, en ninguno de ellos, de las pruebas analíticas, niveles hormonales ni déficit vitamínicos. Se solicita estudio genético, en el contexto de exoma completo enfocado por *Human Phenotype Ontology*, mostrando una variante *inframe* en FN1: NM_212482.4:c.2597_2602delCCCTC, (p.Thr866_Leu867del), en heterocigosis, probablemente patogénica. Se completa el estudio a los progenitores, resultando su padre

portador de la variante, presentando también alteraciones a nivel de la cadera. Variante positiva en otros ocho miembros más por rama paterna.

Comentarios. La relevancia radica en la variante no descrita previamente y sin asociar las típicas “fracturas en esquina”. En los casos descritos, la alteración en FN1 es del tipo *missense*, afectándose el dominio I y resultando en cambios conformacionales de la fibronectina. En nuestro caso, hablamos de una variante *inframe* en el dominio III-3, resultando en la pérdida de dos aminoácidos en la proteína final.

Errores innatos del metabolismo: homocistinuria. Matilla Sainz-Aja N, Fernández de Valderrama Rodríguez A, Arnáez Solís J, García Terrazas A, Ruíz Araus A, Gil Calderón FJ, Barbadillo Mariscal B, Almeida de Miranda G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La homocistinuria es un error congénito del metabolismo diagnosticado en el *screening* neonatal a las 48 horas de vida desde 2021 en Castilla y León. Consistente en la deficiencia de la enzima cistationina beta sintetasa que metaboliza la homocisteína hacia cisteína para su eliminación vía urinaria. Previo a su incorporación al *screening* neonatal era preciso una alta sospecha clínica ante sus manifestaciones más frecuentes: neurológicas, esqueléticas, vasculares y oculares.

Caso clínico. Lactante participante en ensayo clínico neonatal como grupo control, realizan analítica sanguínea en la que destaca aumento de metionina plasmática. Se realizan pruebas complementarias, y se obtiene en estudio genético mutación en homocigosis en el gen de cistationina beta sintetasa. Se instaura tratamiento con piridoxina y ácido fólico sin conseguir control de niveles de metionina. Se añade al tratamiento, pauta dietética con restricción de proteínas y fórmula proteica adaptada. A lo largo de su desarrollo precisa añadir al tratamiento suplementos de cisteína y betaína para un correcto control. Ante el buen cumplimiento del tratamiento, no ha presentado manifestaciones clínicas en relación con la enfermedad. Aunque sí secundarias al tratamiento dietético, como esteatosis hepática secundaria.

Comentario. Desde 1990, se han ido ampliando las enfermedades metabólicas diagnosticadas en el cribado neonatal. Por esta razón, hay que tener especial atención en aquellos niños fuera de la época neonatal con clínica compatible para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, que normalice la concentración del producto del metabolismo aumentado y así disminuir la morbilidad asociada a la enfermedad.

Síndrome de Chilaiditi. Radiografía casual diagnóstica. Delgado Lafuente A, Ferrer Ortiz I, Redondo Vegas E, Liqueste Marín M, Arnelas Gil L, Vegas Álvarez A, Sanz Rueda L, Díez Monge N. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La interposición de un asa de intestino (habitualmente colon transverso) entre hígado y diafragma, da una imagen radiológica de interposición de gas denominada signo de Chilaiditi. Cuando además asocia sintomatología como episodios de distensión abdominal, dolor recidivante o estreñimiento hablamos del síndrome de Chilaiditi, pero esto es poco frecuente.

Caso clínico. Niño de 10 años que consulta por dolor torácico y disnea tras caída accidental hace 12 horas. Ingesta conservada, no vómitos ni disfagia. Retraso madurativo y estreñimiento crónico. Constantes estables salvo ligera tendencia a la taquicardia. Exploración física: postura antiálgica encorvado. Tórax: pectus excavatum con dolor a la palpación esternal. No dolor a la palpación de apófisis espinosas, clavículas ni otros niveles óseos. Abdomen no doloroso, distendido y timpánico. Resto de exploración anodina. Electrocardiograma normal. En radiografía torácica importante distensión de asas intestinales en hipocondrio derecho que parecen corresponder al ángulo hepático del colon posicionado ventralmente al hígado (Figs. 1 y 2).

Comentarios. El signo de Chilaiditi suele ser un hallazgo casual que raras veces asocia sintomatología. Es importante conocerlo dentro del diagnóstico diferencial radiológico de neumoperitoneo o hernia diafragmática, siendo la clínica del paciente fundamental para diferenciarlo de estas entidades. La respuesta suele ser buena al tratamiento conservador, basado principalmente en una dieta rica en fibra, laxantes o enemas y descompresión nasogástrica cuando sea necesario. La princi-



Figura 1.



Figura 2.

pal complicación es la obstrucción y la formación de vólvulos, siendo en estos casos de elección el tratamiento quirúrgico.

Trimetilaminuria. *Fernández Rodríguez L¹, González Guerrero C¹, Escudero Villafañe A¹, Iglesias Oricheta M¹, Herreras Martínez A¹, Rodrigo Fernández A¹, Gómez Sorrigueta P².*

¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Centro de Salud Eras de Renueva. León.

Introducción. La trimetilaminuria o síndrome del olor a pescado es un metabolopatía causada por un defecto de la enzima favinmonooxigenasa 2 cuya función es reoxidar trimetilamina en trimetilamina-N-Óxido.

Caso clínico. Lactante de 20 meses que acude a consulta por infección de vías respiratorias superiores de 48 horas de evolución. Durante la anamnesis el padre refiere que desde hace 2 meses nota que al cambiar el pañal la orina tiene un intenso olor a pescado, especialmente tras ingesta de merluza. No habían consultado previamente debido a que el olor desaparece aproximadamente tras 24 horas. Ausencia de otra clínica asociada. No alergias alimentarias conocidas. Tras la sospecha diagnóstica se procede al estudio bioquímico en orina y se cuantifica la concentración de trimetilamina (TMA) y trimetilamina-N-Óxido (TMANO), tras sobrecarga de pescado y en ausencia del mismo, siendo el resultado compatible con trimetilaminuria. Para diagnóstico definitivo se realiza el análisis de mutación del gen FMO 3.

Comentario. El síndrome de orina a pescado es una entidad poco frecuente por lo que es importante la sospecha clínica. Los valores de trimetilamina no son tóxicos sin embargo puede acarrear importantes problemas psicosociales. En

cuanto a la dieta es recomendable evitar alimentos sospechosos pero sin excederse en la restricción dietética debido a que la colina es necesaria para el desarrollo.

Crisis febriles atípicas como manifestación inicial de una malformación cerebral compleja relacionada con variante en FIG4. *Vázquez Villa JM¹, Santos Gómez L¹, Hedrera Fernández A¹, Anes González G², Álvarez Martínez MV³, Blanco Lago R¹, Málaga Diéguez I¹.* ¹Área de Gestión Clínica de Pediatría; ²Unidad de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico; ³Laboratorio de Genética Molecular. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las alteraciones de la migración neuronal constituyen un extenso grupo de malformaciones del sistema nervioso central (SNC) que originan diferentes manifestaciones clínicas, como discapacidad intelectual, retraso psicomotor y epilepsia, variando según el área anatómica afectada.

Caso clínico. Niña que debutó a los 3 años con crisis febriles atípicas debido a su focalidad y duración prolongada, motivando la ampliación de estudios, identificándose una malformación compleja del desarrollo cortical en el hemisferio izquierdo, con polimicrogiria temporo-occipital. El electroencefalograma (EEG) mostró actividad irritativa con puntas en la región temporal anterior izquierda. Se completaron los estudios con un panel de secuenciación para displasias corticales, que reveló una variante de significado clínico incierto en el gen *FIG4* (variante c.1376G>A, p.R459Q, en heterocigosis) (MIM *609390), asociada a polimicrogiria temporo-occipital bilateral (BTOP, MIM *612691). La paciente, actualmente de 12 años, mantiene libertad de crisis bajo monoterapia con eslicarbazepina.

Comentarios. Las crisis febriles atípicas deben llevar a la realización de estudios complementarios, como neuroimagen y EEG, para descartar causas subyacentes. El hallazgo de polimicrogiria temporo-occipital bilateral y la identificación de una variante en *FIG4* proporcionaron un diagnóstico preciso en esta paciente.

La importancia del análisis genético: síndrome de microdelección 16p13.11. *Jiménez Hernández EM, Martín Iranzo NM, Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Quintela Alonso P, García Barbero E, Gutiérrez Zamorano M, Macías Panedas A.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. El síndrome de microdelección 16p13.11 es una alteración cromosómica poco frecuente, con una pre-

valencia < 1/1.000000. La presentación puede ser *de novo* o siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante, teniendo una penetrancia incompleta y expresividad variable. Clínicamente tiene diferentes presentaciones incluyendo malformaciones esqueléticas y cardíacas, retraso psicomotor, epilepsia y trastornos de la conducta, pero siendo variables entre los distintos casos.

Caso clínico. Paciente en seguimiento por Endocrinología Pediátrica desde los 6 años por talla baja. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física destacaba talla en percentil menor a 3, cúbito valgo, acortamiento de las 4^o-5^o metacarpofalángicas, genu valgo y discreta micrognatia. Se realiza seguimiento en Consultas Externas solicitándose estudio de talla baja sin encontrar alteraciones. A los 10 años inicia crisis eléctricas, inicialmente tipo ausencias, pero posteriormente inicia crisis generalizadas. Se inicia tratamiento antiepiléptico, pero precisa sustitución por mala respuesta en dos ocasiones. Durante el seguimiento realizado de forma conjunta en Neurología y Endocrinología Pediátrica, se solicita exoma completo valorando panel de 25 genes asociados a SHOX/PAR1 y panel de talla baja demostrando una delección que afecta a la región 16p13.11, compatible con las crisis convulsivas con repercusión tanto clínica como eléctrica, talla baja y a las dismorfias previamente descritas.

Comentarios. El diagnóstico del síndrome de microdelección 16p13.11 supone un desafío debido a la expresión fenotípica variable. El estudio genético es preciso para realizar un diagnóstico, permitiendo orientar el pronóstico, ofrecer asesoramiento genético y seguimiento adecuado.

Fiebre recurrente e hipertrigliceridemia: un diagnóstico inesperado. *Ariztegui Hoya L, Ricoy Chaín E, Martínez Pérez M, Fernández Álvarez M, Herreras Martínez A, Andrés Andrés AG, Muñiz Fontán M, Rodríguez Blanco S.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción y objetivo. Los episodios febriles recurrentes son motivo de consulta frecuente en Pediatría. Su etiología es muy variada: infecciosa, neoplásica, inmune, autoinflamatoria... siendo las infecciones virales autolimitadas la causa más frecuente. Por el contrario, los trastornos lipídicos como hipertrigliceridemia son causa infrecuente de consulta siendo normalmente un hallazgo incidental. Presentamos un caso de deficiencia de glicerol kinasa diagnosticado casualmente durante estudio por fiebre recurrente.

Caso clínico. Paciente de 22 meses en seguimiento por episodios de fiebre recurrente. Examen físico normal. En analítica únicamente hipertrigliceridemia (668 mg/DI) y

elevación de IgD. Ante sospecha de síndrome de hiperIgD solicitamos ácido mevalónico en orina siendo negativo, objetivando, sin embargo, elevación de glicerol en orina (135.363 mmol/mol creat) y suero. Posteriormente se confirma genéticamente deficiencia de glicerol kinasa (variante patógena c.876G>A del gen GK). Madre portadora de dicho cambio. La evolución es favorable durante el seguimiento.

Conclusiones. La deficiencia de glicerol kinasa es un trastorno genético ligado al X poco frecuente en pediatría que no se relaciona con episodios de fiebre recurrente, pero si condiciona hipertrigliceridemia. La presentación clínica es variable, desde formas asintomáticas hasta manifestaciones graves con retraso del desarrollo, convulsiones, hipoglucemia y acidosis metabólica. Debido a su heterogeneidad fenotípica, su diagnóstico precoz es complicado, siendo en ocasiones un hallazgo casual. Distinguimos tres tipos: infantil, juvenil y del adulto. La genética confirma el diagnóstico y orienta en el abordaje de potenciales comorbilidades. El manejo es fundamentalmente sintomático y precisa seguimiento clínico y analítico por equipos multidisciplinares para diagnóstico precoz de complicaciones asociadas.

Reaparición de clínica tras extirpación de tumor espinal. *Ruiz Arous A, Navarro Abia V, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Gil Calderón FJ, Mañarica Arnaiz A, Tejero Pastor L, Angulo Sánchez V.* Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El schwannoma espinal es un tumor benigno encapsulado poco frecuente, de crecimiento lento, que se origina en una vaina nerviosa mielinizada (células de Schwann). La mayoría son esporádicos y solitarios, pero pueden estar asociados a la neurofibromatosis. El tratamiento de elección es quirúrgico. La recidiva tras una extirpación total es rara excepto en la neurofibromatosis.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Niña de 13 años con antecedente de tumor espinal intradural extramedular con lesión neurológica asociada (hemiparesia izquierda) tratada mediante laminectomía C3-C4-C5, durotomía y extirpación completa de la tumoración. Confirmación anatomopatológica de schwannoma. Desde la intervención mejoría clínica progresiva, con recuperación de la fuerza y sensibilidad a nivel de extremidad superior izquierda hasta la práctica normalidad. Tras cuatro meses se realiza resonancia magnética (RM) cervical de control en la que no se observan restos tumorales, sí presenta cambios postquirúrgicos (fibrosis y rectificación de lordosis cervical fisiológica con inversión de la curva en segmento cervical medio). A los 9 meses presenta de nuevo clínica similar a la prequirúrgica, de forma rápidamente progresiva. La neuroimagen muestra inversión de la



Figura 1. Día de ingreso.

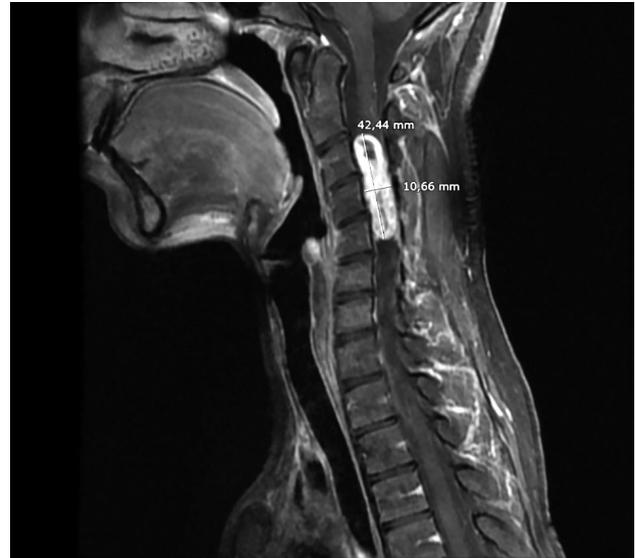


Figura 2.

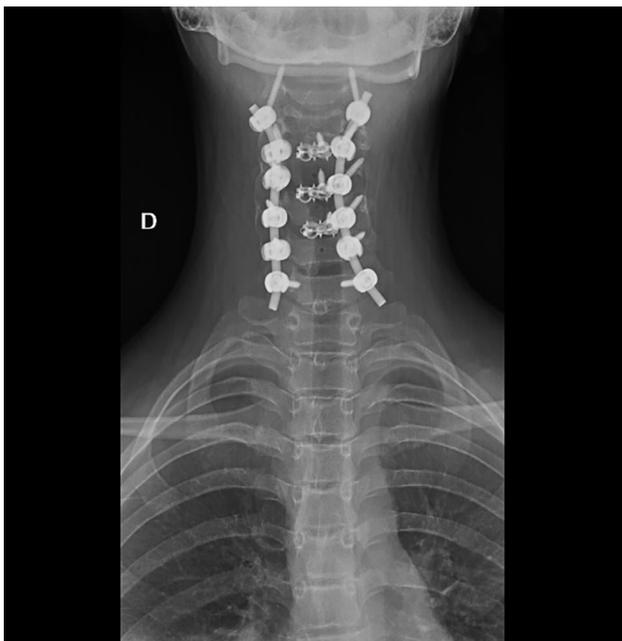


Figura 3.

lordosis cervical en el segmento C3-C6, que ha progresado de manera significativa condicionando estenosis de canal con deformidad del cordón medular. Se interviene en dos tiempos (halo de tracción cervical y colocación de tornillos y barras laterales). Actualmente presenta leve atrofia distal de mano izquierda, sin otros hallazgos.

Comentarios. Ante reaparición de clínica previa al tratamiento de un tumor espinal hay que descartar, además de la recidiva, causas compresivas. El tratamiento rehabilitador es imprescindible.

Tumores no tan benignos... Pérez Suárez I, Martínez Pérez M, Andrés Andrés AG, Navas Méndez de Andes F, Valdés Rodríguez D, González Guerrero C, Pulache Chávez HD, López Iniesta S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los tumores benignos son neoplasias con incidencia baja de metástasis, sin embargo, pueden llegar a ser localmente agresivos con invasión de tejidos circundantes y generando complicaciones clínicas importantes. Su comportamiento acelerado y silente permite una expansión rápida, pudiendo permanecer el paciente asintomático hasta estadios avanzados.

Casos clínicos. Niño de 12 años derivado de Atención primaria por epistaxis unilateral izquierda diaria al inicio, de aproximadamente 10 meses de evolución, que cede con compresión local. En consulta de Otorrinolaringología se evidencia masa blanca que obstruye parcialmente los cornetes mediante rinoscopia que es informada mediante escáner y resonancia como proceso expansivo en múltiples espacios, sin extensión intracraneal. Tras biopsia compatible con angiofibroma juvenil, se cita en consultas con determinación de ANCA para valoración de posible vasculitis asociada y plan a seguir. Niña de 3 años que acude a Urgencias por tumefacción hemimandibular derecha y asimetría facial tras traumatismo, donde se descarta fractura mediante radiografía y se pauta tratamiento sintomático. Se realiza ortopantografía por crecimiento progresivo de la lesión visualizando tumoración redondeada osteolítica, orientada mediante pruebas de imagen adicionales como lesión ósea expansiva de probable origen benigno. Tras biopsia con hallazgos compatibles con

fibroma osificante trabecular juvenil, se deriva a hospital de referencia para resección, injerto óseo y placa de titanio.

Comentarios. Es importante establecer un diagnóstico precoz en este tipo de lesiones tanto para descartar malignidad, como para establecer diagnósticos diferenciales y definir un tratamiento adecuado precoz para evitar posibles complicaciones locales. Los hallazgos histológicos son determinantes para la aproximación diagnóstico-terapéutica.

Sábado 16 de noviembre • Aula 11. Planta primera

SMARD1: una enfermedad neuromuscular grave y muy poco frecuente, a propósito de dos casos. *Delgado Lafuente A, Cabeza Arce N, Redondo Vegas E, Liqueste Marín M, Vilches Fraile S, Cancho Candela R, Urbano Martín M, Hernández Prieto A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La atrofia muscular espinal tipo 1 con distrés respiratorio es una enfermedad monogénica autosómica recesiva, muy poco frecuente, relacionada con variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2*. Su fenotipo más grave se caracteriza principalmente por dificultad respiratoria de inicio precoz y debilidad muscular distal progresiva.

Casos clínicos. Caso 1. Mujer sana que a los 4 meses de vida inicia hipotonía progresiva y rachas de polipnea que evolucionan a insuficiencia respiratoria restrictiva, precisando ventilación domiciliaria. En electroneurograma se objetiva polineuropatía axonal severa. La genética muestra dos variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2*. A los 9 meses sufre parada cardiorrespiratoria de origen ventilatorio llegando al éxitus.

Caso 2. Varón que a los 5 meses de vida comienza con debilidad e hipotonía distal, succión débil. Se evidencia neuropatía axonal severa en electroneurograma y en estudio genético dos variantes probablemente patogénicas en *IGHMBP2*. Actualmente (14 meses) se ha realizado traqueotomía y permanece en UCIP.

Comentarios. SMARD1 es una atrofia músculo-espinal muy poco frecuente que generalmente afecta a lactantes, ya que el pronóstico de vida es inferior al año. De acuerdo con la bibliografía, ambos casos se han iniciado con clínica de dificultad respiratoria, hipotonía distal y estancamiento ponderal a los 4-6 meses de vida en pacientes previamente sanos. Ambos pacientes presentaron electroneurograma patológico y variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2*, coincidiendo con lo descrito en la bibliografía. Uno de los pacientes falleció antes del año de vida, mientras que el otro está actualmente

en tratamiento paliativo, superando el pronóstico de vida referido en la literatura.

No todo mioclonos es epilepsia. *Sus Usero J, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y, Urbano Ruiz C, Madruga Zaera A, Justel Rodríguez M, Gómez Martín H, Hernández Fabián A. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las mioclonías en la infancia se encuadran dentro de los trastornos paroxísticos. Consisten en contracciones repentinas y breves de cuello o extremidades superiores y/o atonía. Su frecuencia es variable, tendiendo a acumularse en salvas. Aquellos de carácter benigno, aparecen en el primer año de vida con resolución espontánea y paulatina en los dos o tres años posteriores. Se debería realizar diagnóstico diferencial con espasmos infantiles.

Caso 1. Lactante, con antecedentes de EHI, que inicia episodios de elevación de miembro superior izquierdo, ocasionalmente en salvas, que no producen malestar en el paciente. Neurodesarrollo normal. EEG sin alteraciones. Neuroimagen con lesión focal inespecífica en centro semioval izquierdo en probable relación con foco de gliosis. Se mantiene vigilancia activa con desaparición progresiva de los episodios.

Caso 2. Lactante con episodios de caída cefálica brusca, a veces en salvas, que aparecen desde los 9 meses en una frecuencia entre 1 y 3 al día, que no resultan molestos para la paciente. Neurodesarrollo normal. EEG sin alteraciones. Se mantiene vigilancia activa con disminución progresiva de los episodios.

Conclusiones. La historia clínica y la vigilancia activa en cualquier episodio paroxístico resulta fundamental para la identificación de estas condiciones.

Antipsicóticos como causa menos frecuente de síndrome extrapiramidal. *García Blanco C, Díaz Fernández P, Gándara Samperio C, Sanz Santillán B, Docio Pérez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los trastornos del movimiento hiperkinéticos son movimientos involuntarios anormales y repetitivos, entre los que se encuentran tics, corea, distonía, mioclonías, temblor. Se relacionan con alteraciones en el sistema extrapiramidal, encargado del movimiento involuntario del organismo. De causa congénita o adquirida, destacan los casos producidos por consumo de fármacos.

Caso clínico. Niño de 9 años, diagnosticado de TDAH de mal control, en tratamiento con risperidona (dosis elevadas desde hacía 3 semanas). Acude por episodio de distonía cer-

vical y desconexión del medio, con hiperextensión y desviación cefálica hacia la izquierda, desviación lateral de la mirada. Duración aproximada de 10-15 minutos, posteriormente clínica fluctuante con dificultad para el habla y limitación intermitente para la fijación y supravisión de la mirada. En Urgencias, se realiza interconsulta a Psiquiatría que suspende el tratamiento, y se realiza analítica con hemograma y bioquímica, sin hallazgos destacables. Ante persistencia de la clínica, se administra biperideno endovenoso a 0,07 mg/kg, con recuperación posterior de la sintomatología. Asintomático al alta tras varias horas de observación.

Comentarios. La anamnesis exhaustiva de los pacientes es clave en el diagnóstico y tratamiento de estos casos. La distonía cervical (retocolis) con desviación oculogira aguda orienta a distonía asociada a fármacos. Históricamente en Pediatría destacaban los antieméticos como principal causante de estos episodios de extrapiramidalismo. En nuestro caso, adquiere un papel importante el consumo previo de risperidona. Se trata de un antipsicótico que puede producir discinesias tardías y distonías. El biperideno es el antídoto indicado en estos casos.

Epilepsia generalizada debida al síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1. *Gonzalo San Esteban A, Barbadillo Mariscal B, Navarro Abia V, Recalde Tabar A, Clavijo Izquierdo ME, Angulo Sánchez V, Almeida De Miranda G, Gil Calderón J.* Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral de tipo 1 (GLUT-1) es una patología infrecuente debida a un error en el transporte de glucosa al cerebro causada por la mutación en el gen *SLC2A1*, que codifica el transportador GLUT-1. La mayor parte de los casos son de novo, con expresividad variable. Suelen cursar con epilepsia, retraso en el desarrollo y trastornos del movimiento. Las convulsiones de madrugada, en ayunas o las ausencias de inicio temprano deben hacer sospechar esta entidad. El diagnóstico es genético y el tratamiento específico es dietético.

Caso clínico. Niño de 7 años, con antecedente de crisis febriles y parainfecciosas. Debut a los 4 años de epilepsia ausencias refractaria a ácido valproico, con buen control con etosuximida. Asocia dificultades de aprendizaje, impulsividad, torpeza motora y retraso del lenguaje expresivo. Padre con epilepsia tipo ausencias. La resonancia magnética craneal no muestra alteraciones. X-frágil y CGH array 180K normales. Presentó cuadro de hipoglucemia cetósica en verano 2022. Dada la clínica del paciente se decide completar el estudio con panel dirigido, que muestra una mutación patogénica missense en gen *SLC2A1*, confirmando el diagnóstico.

Por ello, se inicia una dieta cetogénica que permite la retirada de valproato, con adecuado control de crisis y clara mejoría de la impulsividad y las dificultades de aprendizaje.

Comentarios. El déficit de GLUT-1 es una entidad infrecuente que debemos conocer, dado que asocia epilepsia refractaria a fármacos anticrisis habituales, con afectación neurológica progresiva, y tiene un tratamiento dietético específico y eficaz.

Encefalitis autoinmune en un hospital de tercer nivel: a propósito de tres casos. *Pérez-Porra S¹, Vilches Fraile S¹, Bullón González I¹, Castro Rey M², García Miralles LC¹, Hernández Prieto A¹, Urbano Martín M¹, Cancho Candela R¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Hospital Recoletas Salud Campo Grande. Valladolid.

Introducción. La encefalitis es una inflamación aguda del parénquima cerebral. La incidencia de encefalitis autoinmune (EAI) está en aumento. Presentan alteración del nivel de conciencia, disfunción cerebral y a veces fiebre entre otros. Comienzo insidioso en EAI con predominio de síntomas psiquiátricos, menos fiebre y menos alteración del líquido cefalorraquídeo (LCR). Importante la anamnesis y exploración neurológica. *Pruebas complementarias.* Análisis del LCR: ligera pleocitosis, anticuerpos y bandas oligoclonales. Resonancia magnética (RMN): normal o inespecífica. Videoencefalograma (vEEG): poco específico. Tratamiento fundamentalmente de soporte, en autoinmunes bolos de corticoides, inmunoglobulinas acompañado o no de plasmaféresis y, como segunda línea, rituximab o ciclofosfamida. Resección del tumor en paraneoplásicas.

Casos clínicos. Tres niños con encefalitis autoinmune en el último año, dos varones, mediana de 24 meses. Dos presentaron fiebre y uno gastroenteritis previo al inicio de síntomas neurológicos destacando alteración motora, disminución de lenguaje, fluctuación mental y crisis, dos presentaron status epiléptico. TC y RMN normales, en vEEG uno presentaba actividad enlentecida y desorganizada. Analítica y punción lumbar normales salvo anticuerpos antiNMDA en dos pacientes. Los tres recibieron corticoides e inmunoglobulinas, dos ingresaron en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y recibieron rituximab el otro paciente presentó otro brote 8 meses después recibiendo también rituximab. Evolución favorable, dos mantienen tratamiento antiepiléptico.

Conclusiones. Necesario alto grado de sospecha para el diagnóstico, siendo este importante para el manejo. Predominio de síntomas psiquiátricos en encefalitis autoinmune: inmunoterapia precoz. Las encefalitis autoinmunes presentan un 12-25% de recaídas y un 75% recuperación lenta.

Desafíos del manejo antiepiléptico en la lisencefalia. *Prieto Domínguez C¹, Navarro Abía V¹, Martín Irazo N², Conejo Moreno D¹, Gabaldón Pastor D¹, Ruiz Araus A¹, Cuervas-Mons Tejedor M¹, Valencia Ramos J¹.* Servicio de Pediatría. ¹Hospital Universitario de Burgos. ²Hospital General Río Carrión. Palencia.

Introducción. La lisencefalia engloba un grupo de malformaciones del desarrollo cortical con ausencia/reducción de circunvoluciones y engrosamiento cortical. Los síntomas aparecen durante el primer año de vida, incluyendo microcefalia, hipotonía, problemas de alimentación, retraso psicomotor y epilepsia. La etiología principal es genética, destacando también infecciones y falta de flujo sanguíneo al cerebro durante el desarrollo fetal. El pronóstico varía según el grado de afectación cerebral. Se presentan dos casos.

Caso clínico. Caso 1. Lactante, 6 meses, cuya madre recibió metimazol durante el embarazo. Debut de epilepsia a los 5 meses de edad, tipo espasmos infantiles. La resonancia muestra lisencefalia con heterotopia en banda subcortical. Recibe politerapia farmacológica. Actualmente se encuentra en tratamiento con valproato, vigabatrina y topiramato sin lograr el control de las crisis, por lo que se asocia dieta cetogénica, con control parcial. Pendiente estudio genético.

Caso 2. A los 16 meses de edad, en estudio de neuroimagen solicitado por microcefalia y retraso psicomotor, se observa lisencefalia-paquigiria con hipoplasia de vermis cerebeloso. Debut de epilepsia a los 2 años (crisis focales no motoras con afectación de conciencia). Inicialmente bien controlado con levetiracetam, actualmente ha precisado asociar lacosamida por aumento de frecuencia de las crisis (pasando de una al año a una cada 3 meses). El estudio genético revela mutación del gen DCX (herencia materna).

Comentarios. Más del 90% de los pacientes con lisencefalia tiene epilepsia de debut en el primer año de vida. El tratamiento anticrisis es un desafío, ya que hasta la mitad de los pacientes tiene farmacoresistencia.

Acercándonos al síndrome de Alicia en el país de las maravillas. *Navas Méndez de Andrés F¹, Pulache Chavez HD¹, Suárez Rodríguez MA², Pérez Suárez I¹, Valdés Rodríguez D¹, González Guerrero C¹.* ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud La Palomera. León.

Introducción. El síndrome de Alicia en el país de las maravillas es un trastorno neurológico infrecuente que afecta la percepción visoespacial, provocando distorsiones en el

tamaño y la forma de los objetos, así como en la percepción del propio cuerpo. A diferencia de los cuadros psiquiátricos, los pacientes son conscientes de lo ilusorio de estas percepciones. Si bien sus causas no están claras, se han identificado varias condiciones desencadenantes. Las más comunes en Pediatría son las migrañas, especialmente con aura y las enfermedades infecciosas. Otras de menor prevalencia son traumatismos craneales, epilepsia, fármacos, tumores cerebrales y aneurismas.

Caso clínico. Paciente de 9 años, con clínica migrañosa desde los 7, que acude tras percibir que los animales y las vallas del campo se acercan y se alejan, así como variaciones en la percepción auditiva de sus sonidos. No presenta alteración de su imagen corporal ni signos de focalidad neurológica, apreciándose únicamente contractura del esternocleidomastoideo derecho. Se solicita valoración por Neurología Infantil ante la sospecha de síndrome de Alicia en el país de las maravillas, confirmándose el diagnóstico. Pendiente de realizar resonancia magnética y electroencefalograma, ha disminuido la frecuencia de los episodios tras un mayor control de la migraña.

Comentarios. La migraña es un cuadro clínico frecuente en Atención Primaria. El relato de alteraciones visuales, sensoriales y/o auditivas, genera gran inquietud familiar y profesional, por lo que conocer este síndrome ayuda a plantear un diagnóstico diferencial de benignidad. La realización de pruebas complementarias está justificada para discriminar cuadros de mayor gravedad.

Parálisis del VI par como signo de hipertensión intracraneal en Pediatría: a propósito de un caso. *Díaz Sierra L, Martino Redondo P, Salcedo Fresneda O, Álvarez Merino M, Villa Álvarez M, Hedrera Fernández A, Pérez Gordon J, Garrido García E.* Área de Gestión Clínica Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) se manifiesta ante un incremento mantenido de la presión intracraneal por lesiones ocupantes de espacio (LOEs), sangrados, traumatismos... La clínica puede ser variable, por ello es importante la sospecha clínica, exploración y neuroimagen para un diagnóstico precoz. En Pediatría es importante conocer el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática (HII) o *pseudotumor cerebri*.

Caso clínico. Varón, 13 años, 106 kg, sin antecedentes de interés. Acude por cefalea y diplopía binocular de 4 días de evolución. En exploración presenta parálisis del VI par craneal izquierdo. Se explora agudeza visual (sin alteraciones) y fondo de ojo, observándose papiledema bilateral.

Se realiza resonancia magnética cerebral, con hallazgos sugestivos de hipertensión intracraneal, sin LOEs, y punción lumbar, objetivando presión de apertura > 25 cmH₂O, que confirma el diagnóstico de HII. Se inicia tratamiento con acetazolamida con rápida mejoría clínica. Tras tres meses de tratamiento, el paciente está asintomático, y en control de fondo de ojo se observa resolución del papiledema, reduciendo progresivamente la dosis de acetazolamida hasta suspenderla.

Comentarios. La HII es un diagnóstico de exclusión, pero su tratamiento precoz es necesario para evitar secuelas irreversibles. El fondo de ojo es una prueba primordial para detectar el papiledema, evaluar el nervio óptico y monitorizar la respuesta al tratamiento. La resonancia magnética es la prueba de imagen de elección, permite detectar signos de HTIC y descartar la presencia de LOEs. El tratamiento con acetazolamida busca la mejoría clínica y evitar la pérdida de visión por atrofia óptica.

Epilepsia relacionada con la ingesta. *Escobar Hernaiz B¹, Sus Usero J¹, Balbuena Mejías Y¹, Montes Gonzalo MC², López Viera K², Gómez Martín H^{1,3}, Justel Rodríguez M^{1,3}, Hernández Fabián A^{1,3}.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurofisiología; ³Servicio de Neuropediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La epilepsia relacionada con la ingesta es un tipo de epilepsia refleja poco común cuyo trigger es la alimentación. Existen casos idiopáticos, pero también asocian causas genéticas (mutación SYNGAP1 o MECP2), estructurales (área temporal o perisilviana), étnicas o ambientales. La semiología ictal más frecuente incluye crisis parciales complejas. El control de estas crisis suele requerir varios fármacos debido a una alta prevalencia de farmacoresistencia.

Casos clínicos. Varón con encefalopatía epiléptica y del desarrollo asociada a SYNGAP1 que comienza a edad temprana con empeoramiento de la conducta tras comidas, sin crisis epilépticas evidentes. En EEG intercríticos no se apreciaban crisis ni anomalías paroxísticas. En vídeo-EEG durante ingesta, se objetivó actividad epiléptica generalizada de polipunta-onda esporádica, con un episodio de desconexión. La sintomatología mejoró con ácido valproico. Varón seguido por retraso motor que, con 9 meses de edad, comienza con episodios de desconexión del medio, hipertonia generalizada y cianosis facial tras toma de lactancia, de 1 minuto de duración y postcrítico de 15 minutos. En EEG se apreció actividad epileptiforme temporo-parietal derecha con difusión a región contralateral. En vídeo-EEG durante ingesta, se objetivó incremento significativo de la actividad epiléptica e

irritabilidad del paciente. Control de crisis con levetiracetam, lacosamida y zonisamida. Pendiente estudio genético.

Comentarios. La epilepsia relacionada con la ingesta podría estar infradiagnosticada por su baja frecuencia, posibilidad de aparición con otros síndromes epilépticos y desconocimiento de un mecanismo fisiológico-etiológico claro. Sin embargo, debemos pensar en ella al descubrir síntomas neurológicos relacionados con la ingesta, especialmente en pacientes de riesgo.

Papiledema en paciente con síndrome de Down, ¿significa siempre hipertensión intracraneal? *Melgosa Peña M¹, Navarro Abia V¹, Delgado Bárcena L², Barbado Mariscal B¹, Oquillas Ceballos A¹, Pérez Ortiz D¹, Clavijo Izquierdo ME¹, Mañaricua Arnaiz A¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Down es un trastorno genético multisistémico, que resulta de la copia adicional del cromosoma 21, y afecta aproximadamente 1 cada 400-1.500 nacidos vivos. Este exceso de material genético altera el neurodesarrollo y condiciona rasgos físicos característicos.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Niño de 3 años con síndrome de Down, en seguimiento por Neurología Pediátrica y Oftalmología desde los 6 meses de edad por nistagmo, sin alteraciones en fondo de ojo, ecografía ni resonancia cerebrales. En revisión a los 3 años persiste nistagmo horizontal binocular leve que mejora con fijación de mirada, además se añade componente vertical, y en exploración reflejo cutáneo plantar izquierdo extensor. Solicitamos nueva valoración por Oftalmología, en ojo derecho presenta edema papila con gran tortuosidad vascular, en ojo izquierdo tortuosidad vascular sin edema papila. Ingresa para estudio de hipertensión intracraneal. Se realiza analítica urinaria y sanguínea sin alteraciones incluido perfil tiroideo, punción lumbar con medición de presión apertura normal (20 cmH₂O, quedando en 11 cmH₂O tras extracción muestras). Resonancia magnética cerebral con cortes vías ópticas, sin hallazgos patológicos. Una vez descartadas lesiones intracraneales e hipertensión intracraneal como posibles causas de alteraciones oculares, se considera que los hallazgos oftalmológicos encontrados estén en relación con su patología de base.

Comentarios. El síndrome de Down se manifiesta con una amplia gama de síntomas oftálmicos, incluido nistagmo, alteraciones retinianas y alteraciones en nervio óptico. Es importante conocer las alteraciones a nivel óptico que puedan presentar estos pacientes para así evitar realizar pruebas complementarias innecesarias.

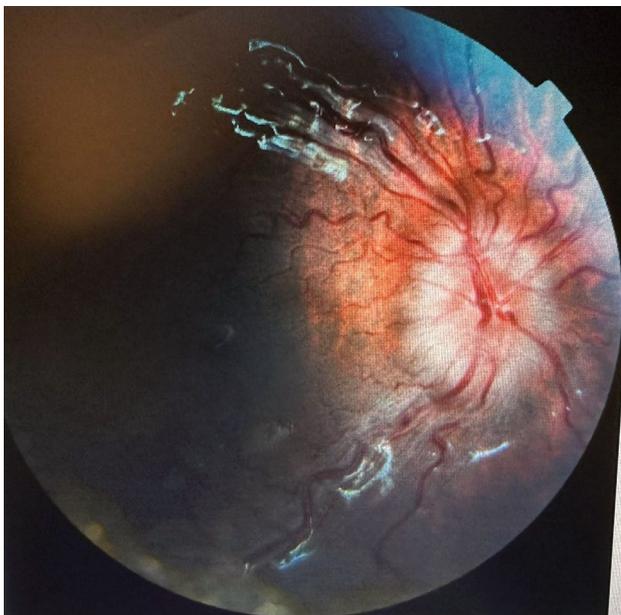


Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

Sábado 16 de noviembre • Aula 14. Planta primera

Enfermedad de Kawasaki clásica de presentación atípica.

Álvarez Blanco E, De Juan Vázquez D, De La Iglesia Rivaya A, Corihuela Menéndez P, Méndez Sánchez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda propia de la edad pediátrica que

puede presentarse de forma atípica, dificultando su diagnóstico. Es esencial considerarla en el diagnóstico diferencial de fiebre persistente, ya que la intervención precoz mejora el manejo clínico y el pronóstico.

Caso clínico. Varón de 19 meses con fiebre de cuatro días de evolución y adenitis cervical unilateral dolorosa sin respuesta a amoxicilina-clavulánico oral que ingresa para antibioterapia intravenosa. En Urgencias analítica normal salvo proteína C reactiva (PCR) 70,9 mg/L y procalcitonina 0,34 ng/ml. Durante el ingreso, persistencia de picos febriles y disminución

leve en tamaño de adenopatía. Al séptimo día de fiebre, se realiza ecografía, con cambios supurativos, sin poder descartar absceso independiente. También se aprecia exantema maculopapuloso en tronco y extremidades inferiores, intermitente (que ya había presentado dos días antes del inicio del cuadro), asociando hiperemia conjuntival sin secreción, sutil edema labial y lengua aframbuesada. Control analítico normal salvo elevación de PCR (87,7 mg/L) y VSG (85 mm/h), y anemia (Hb 8,6 g/dl). Se realiza ecocardiografía, sin alteraciones. Con ello, y ante persistencia de fiebre durante 8 días, con estudios microbiológicos negativos, se sospecha EK clásica de inicio atípico, con criterios de alto riesgo, iniciándose tratamiento con ácido acetilsalicílico, corticoides e inmunoglobulina intravenosa con resolución completa del cuadro.

Comentarios. Este caso clínico resalta la variabilidad de la EK y la necesidad de un enfoque diagnóstico amplio. La respuesta positiva al tratamiento, que reduce notablemente el riesgo cardiovascular, subraya la importancia de una intervención precoz.

Cuando una infección solo es el inicio. *Carrasco Villanueva MJ¹, Jiménez Hernández EM¹, Haupt Arabia V¹, Martín Irazo NM¹, Fernández Alonso JE¹, Bartolomé Porro JM¹, Izquierdo Herrero E¹, Gómez Sánchez E².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Palencia. ²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda y autolimitada, probablemente desencadenada por infecciones. Tiene mayor incidencia en lactantes entre 6 y 24 meses y en meses de invierno y primavera. Los criterios clínicos diagnósticos son fiebre de 5 o más días, conjuntivitis, alteraciones orales, alteraciones en pies y manos, exantema polimorfo y adenopatía. El tratamiento consiste en gammaglobulinas, corticoides y ácido acetilsalicílico.

Caso clínico. Lactante de 10 meses con fiebre de 48 horas de evolución, vómitos, hiporexia, eritema genital y abdominal, y gingivoestomatitis. Se realiza analítica sanguínea objetivándose elevación de reactantes de fase aguda y sistemático de orina con leucocituria, hematuria y proteinuria. Ingresó por sospecha de pielonefritis aguda, confirmándose mediante urocultivo positivo para *E. coli*. Se inicia tratamiento con cefotaxima. Posteriormente empeoramiento, persistiendo los síntomas iniciales y apareciendo síntomas compatibles con síndrome nefrótico, por lo que, se inicia tratamiento con corticoide sistémico. Ante aparición de labios fisurados, conjuntivitis y adenopatía cervical, se realiza ecocardiografía por sospecha de EK y se halla ectasia de coronarias. Se deriva

a un centro de referencia, donde realizan tratamiento con gammaglobulina, corticoides y ácido acetilsalicílico. Evoluciona favorablemente.

Comentarios. Ante una infección de evolución tórpida hay que considerar la posibilidad de una EK, sobre todo en lactantes con edemas e hipoalbuminemia. Realizar un diagnóstico precoz e iniciar tratamiento antes del 10º día de evolución es fundamental para disminuir el riesgo de la complicación más importante de esta enfermedad, que es la aparición de aneurismas coronarios.

Síncope por peinado de cabello. *Elices Crespo R, Urbaneja Rodríguez E, Castro Rey M, Salgado Valencia S, Salcedo Mora X, Centeno Malfaz F, Aguiar Menéndez S, González Díaz R.* Urgencias Pediátricas. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.

Introducción. El síncope es una pérdida súbita y completa del nivel de conciencia por hipoperfusión cerebral global transitoria, con recuperación espontánea. Es una entidad muy frecuente en Pediatría principalmente en la adolescencia, siendo más frecuente en el sexo femenino. Una entidad específica son los síncope situacionales como el síncope por cuidado del pelo.

Caso clínico. Niña de 10 años que acudió a Urgencias por episodio de pérdida de conocimiento de 30 segundos de duración con pródromos previos (palidez cutánea y visión borrosa) y recuperación inmediata. Ocurrió mientras se estaba peinando el pelo. No tiene antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración física incluyendo la neurológica era normal. Se realizó un electrocardiograma que era normal por lo que se dio el alta con diagnóstico de síncope por peinado de cabello informando a la familia de la benignidad y de las medidas preventivas para su evitación.

Comentarios. La etiopatogenia del síncope por cuidado de pelo no se conoce totalmente, pero parece que está mediado por la estimulación del nervio trigémino o raíces cervicales que inervan el cuero cabelludo, en respuesta a desencadenantes tales como la manipulación del cabello o el cuero cabelludo o el dolor de un tirón de pelo. Para su diagnóstico es importante realizar una buena anamnesis y también se recomienda hacer un electrocardiograma. El tratamiento consiste en tranquilizar, informar y explicar medidas preventivas a la familia y al paciente.

Acortando el síndrome de QT largo. *Martínez García C¹, Ibáñez Fernández A², Rodríguez-Noriega Béjar L¹, Ornia Fernández C¹, Cabeza Antuña A¹, Persinal Medina M³, Riaño*

Galán I¹, Fernández Barrio BC². ¹Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; ²Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Universidad de Oviedo.

Objetivo. Descripción del espectro clínico-genético del síndrome QT largo (SQT) en población pediátrica en el Área Sanitaria IV de Asturias.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, descriptivo, retrospectivo realizado mediante la revisión de historias clínicas de pacientes menores de 19 años con *screening* familiar positivo para SQT o sintomatología y/o electrocardiogramas compatibles, seguidos en Cardiología Pediátrica de un hospital de nivel III-b.

Resultados. Se registraron 27 casos que cumplieron los criterios de inclusión. Tres casos no pudieron filiarse a ningún subtipo de SQT. El fenotipo más frecuente fue el SQT2 (59,3%), seguido por SQT1 (11,3%) y SQT3 (11,3%). El SQT1 se asoció a mutación del gen *KCNQ1* en el 100% de los casos. El espectro SQT1-*KCNQ1* se vio exclusivamente en etnia caucásica, destacando la bradicardia en todas las mujeres. El SQT2 se asoció a la mutación del gen *KCNH2* en el 93,8% de los casos. El espectro SQT2-*KCNH2* fue predominante en etnia gitana (81,3%). Clínicamente, destacó la presencia de melladuras en la onda T. El SQT3 se asoció con mutación de los genes *MCEP2* y *SCN5A* (66,7%). Estudiando el QTc y utilizando la puntuación de Schwartz, los espectros SQT1-*KCNQ1* y SQT2-*KCNH2* son patológicos y de alto riesgo de eventos letales.

Conclusiones. En nuestra población existen tres espectros fenotípico-genéticos: SQT1-*KCNQ1*, SQT2-*KCNH2* –el más frecuente a diferencia de lo descrito en la literatura– y SQT3-*SCN5A*. El diagnóstico temprano y el cribado de familias con historia de SQT, permitieron identificar estos espectros antes del *debut* de la enfermedad e instaurar un tratamiento de forma precoz.

Desafío en el diagnóstico de la taquicardia supraventricular. *Tejero Pastor L, Prieto Domínguez C, Clavijo Izquierdo ME, Barbadillo Mariscal B, Mañaricua Arnaiz A, Obregón Asenjo M, Torres Mariño C, Oyagüez Ugidos PP.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La taquicardia supraventricular paroxística es la arritmia más frecuente en Pediatría y constituye una urgencia médica. Se presenta mayormente como hallazgo casual o palpitaciones; aunque pueden desencadenarse arritmias malignas, insuficiencia cardíaca o miocardiopatía dilatada, especialmente en lactantes.

Caso clínico. Lactante de 45 días de vida, sin antecedentes de interés, presenta clínica de irritabilidad, quejido y trabajo respiratorio. Impresiona como primer diagnóstico, cuadro de bronquiolitis. En Urgencias se constata taquicardia, taquipnea, hipoxemia severa, mal estado general, cutis reticular, hipoperfusión periférica, afebril. Tórax hiperinflado, sin ruidos patológicos. No soplos cardíacos. Al impresionar cuadro de shock séptico de origen respiratorio, se inicia estabilización con ventilación no invasiva, expansión con suero salino fisiológico y una dosis de ceftriaxona intravenosa. Se extrae analítica, destacando troponina 129 ng/ml y proBNP 36.297 pg/ml; PCR de virus respiratorios positivo para rinovirus/enterovirus. Se traslada a UCIP donde destaca hiperinsuflación bilateral sin signos de broncoespasmo y una frecuencia cardíaca de 290 lpm. La radiografía torácica no revela cardiomegalia ni consolidaciones y la gasometría venosa evidencia acidosis metabólica descompensada. El electrocardiograma impresiona de taquicardia supraventricular y en el ecocardiograma se objetiva contractilidad y llenado ventricular comprometido. Ante el cuadro de TSV con compromiso hemodinámico, se procede a intubación orotraqueal y cardioversión eléctrica, logrando un ritmo sinusal.

Conclusión. Pacientes pediátricos con signos de insuficiencia respiratoria aguda y taquicardia precisan un abordaje multidisciplinar con vigilancia clínica continua para llevar a cabo un correcto diagnóstico diferencial. La sintomatología inespecífica en lactantes puede retrasar el diagnóstico lo que conlleva a un mayor riesgo de insuficiencia cardíaca.

Miofibroma infantil solitario. *Recalde Tabar A, Mañaricua Arnaiz A, Clavijo Izquierdo ME, Tejero Pastor L, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Blanco Barrio A, García Terrazas A.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La miofibromatosis infantil, a pesar de ser una patología rara, es el tumor mesenquimal más frecuente en la infancia. Suele presentarse en niños menores de 2 años como nódulos solitarios (miofibroma) o multicéntricos (miofibromatosis). Constituye un grupo de lesiones de proliferación benigna, que afectan sobre todo a la piel, aunque también pueden aparecer en otras localizaciones. El diagnóstico definitivo es histológico, pero las pruebas de imagen resultan fundamentales para realizar el seguimiento. En general, las formas solitarias tienen buen pronóstico y pueden regresar espontáneamente en uno o dos años.

Caso clínico. Lactante mujer de 5 meses sin antecedentes de interés que acude por bultoma en región temporal derecha

de una semana de evolución, detectada de forma casual, sin otra sintomatología asociada. A la exploración física destaca bultoma de consistencia dura, mal definido de 2x2 cm en región temporal derecha, sin signos de inflamación local. Se realiza resonancia magnética craneal confirmando dicha lesión, por lo que se realiza biopsia por punción, que confirma el diagnóstico de miofibroma. A continuación, se completa estudio de extensión mediante resonancia magnética de cuerpo entero, que descarta lesiones a otros niveles. Dado que se trata de un nódulo solitario, de manera multidisciplinar se decide actitud expectante con vigilancia estrecha mediante observación clínica y controles radiológicos.

Comentarios. El miofibroma infantil solitario es una patología benigna con posibilidad de regresión espontánea. En los casos asintomáticos y sin compromiso vital, mantener una actitud expectante con controles seriados se considera una opción de manejo aceptable, evitando actitudes más agresivas.

Dos nuevos casos de hipomelanosis de Ito: mucho más que mosaicismo pigmentario. Santos Gómez L, Vázquez Villa JM, Hedrera Fernández A, Rubín Roger S, Mesa Lombardero E, Alonso Alonso A, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I. *Unidad de Neuropediatría. Área de Gestión Clínica de Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hipomelanosis de Ito o *incontinentia pigmenti achromians* es el tercer trastorno neurocutáneo más frecuente en Pediatría y su diagnóstico es clínico, no existiendo marcador genético específico. Su signo guía es la hipopigmentación cutánea siguiendo las líneas de Blaschko, asociando clínica neurológica (retraso psicomotor o epilepsia), y menos frecuentemente otras manifestaciones. A continuación presentamos dos casos que cumplen los criterios diagnósticos de Ruiz-Maldonado *et al.* 1992 y Gómez-Laro *et al.* 2004.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 2 años sin antecedentes de interés que consulta por máculas hipocrómicas lineales en hemicuerpo derecho que siguen las líneas de Blaschko. A los 9 años, debut epiléptico en forma de estatus focal temporal secundariamente generalizado, continuando con crisis durante el sueño, en tratamiento.

Caso 2. Paciente de 2 años con antecedente de prematuridad tardía (34+5 semanas), malformaciones del sistema nervioso central (aumento del espacio subaracnoideo, ventriculomegalia, adelgazamiento de cuerpo caloso), cardíacas (arco aórtico derecho), renales (dilatación pielocalicial izquierda) y músculo-esqueléticas (agenesia de primer dedo de mano, hemivértebra derecha duplicada fusionada, sublu-

xación atloaxoidea rotatoria, paladar hendido) junto con talla baja y retraso del desarrollo psicomotor. Presenta lesiones lineales hipocrómicas en abdomen y posteriormente también en extremidad superior derecha.

Comentarios. El hallazgo de máculas hipocrómicas siguiendo las líneas de Blaschko debe alertar sobre la posibilidad de afectación en otros órganos y sistemas, que deben ser evaluados. La hipomelanosis de Ito presenta una gran variabilidad clínica. Los dos casos aquí descritos muestran las características cutáneas típicas y algunas de las manifestaciones neurológicas y sistémicas asociadas.

El parvovirus altera la sangre: un caso de aplasia en contexto de infección común. Rodríguez Morán C, Montero Placeres A, Balbuena Mejías Y, González Prieto A, Riesco Riesco S, Mendoza Sánchez MC. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El parvovirus B19 tiene características mielotóxicas, y presenta tropismo hacia los precursores eritroides. La infección es frecuente en la infancia, y su manifestación más común es una enfermedad exantemática de curso benigno, aunque se ha relacionado con cuadros más graves, entre los que destacan las crisis aplásicas en pacientes con hemoglobinopatías conocidas.

Caso clínico. Niña de 10 años diagnosticada de esferocitosis congénita ingresa por crisis hemolítica en contexto infeccioso. Presenta fiebre, vómitos, síndrome catarral y aumento del tinte icterico habitual. A la exploración, ictericia, hepatomegalia y esplenomegalia, ya conocidas en la paciente. Se objetiva Hb 9 g/dl, que desciende en 24 horas a 5,4 g/dl. En el 2º día de ingreso, inicia afectación del resto de series, hasta un mínimo de 1.650 leucocitos/ μ l (560 neutrófilos) y 56.000 plaquetas/ μ l en 4º-5º día de ingreso, con recuperación progresiva posterior, con buena evolución clínico-analítica. En tres ocasiones, precisa transfusión de hematíes, sin necesidad de otro soporte hematológico. Se solicita frotis sanguíneo, compatible con crisis aplásica, así como serología de parvovirus, con resultados negativos tanto para IgG como IgM. En el seguimiento posterior, se constata recuperación adecuada. Tres meses después del episodio, se repite serología resultando IgG positiva, lo que confirma infección pasada.

Comentarios. En todo paciente con hemoglobinopatía que presenta crisis aplásica, debe investigarse la infección por parvovirus B19, que puede cursar sin producir IgM específicas. Las infecciones comunes pueden producir alteraciones más graves, como crisis aplásicas, en pacientes con hemopatías previas.

Malformación vascular y anemia hemolítica: complicando lo complicado. *Salcedo Fresneda O, Mesa Lombardero E, Muñoz Lumbreras M, Miranda Montequín S, Santos Gómez L, Gil Peña H, Calle Miguel L, Alonso Álvarez MA.* Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las malformaciones venosas son anomalías vasculares de bajo flujo, con predisposición a desarrollar coagulopatía intravascular localizada (CIL) y trombosis.

Caso clínico. Varón de 4 años, con malformación venosa congénita en miembro inferior derecho tratada con rapamicina y esclerosis, valorado por fiebre de 72 horas, tos y dolor abdominal. Presenta trabajo respiratorio e hipoventilación en hemitórax izquierdo.

Pruebas complementarias: proteína C reactiva: 2,1 mg/dL, procalcitonina: 2,94 ng/ml y D-dímero: 147.755 ng/ml (sesión de esclerosis reciente). Se confirma radiológicamente condensación en lóbulo superior izquierdo y llingula. Ingresa con amoxicilina-clavulánico, siendo suspendida la rapamicina por el proceso infeccioso. Evolución tórpida inicial hacia necrosis del parénquima pulmonar y empiema. Se modifica antibioterapia, pautándose cefotaxima y clindamicina, con progresión posterior favorable. Un control analítico revela fibrinógeno bajo (65 mg/dl) y tiempo de protrombina alargado (16,9 segundos), hallazgos compatibles con CIL asociada a la malformación venosa, y anemia hemolítica (hemoglobina 9,6 g/dl, reticulocitos 3,12%, lactato deshidrogenasa 598 U/L) no esperable. El paciente recibió tratamiento con vitamina K y cuatro dosis de fibrinógeno, con normalización posterior. Al alta se realizó estudio genético, detectando una variante en heterocigosis en el gen PIEZO1, posible causante de xerocitosis hereditaria, responsable de la anemia hemolítica detectada en el contexto infeccioso.

Comentarios. El paciente presenta una asociación no descrita en la literatura revisada de dos entidades poco frecuentes. El hallazgo de hemólisis fue importante ya que se trataba de una anemia leve, previsible en el contexto de una neumonía complicada en un paciente con riesgo infeccioso aumentado secundario al tratamiento inmunosupresor.

Sábado 16 de noviembre • Aula 15. Planta primera

¡Oro, no gracias! El caso de una alergia brillante. *Varela Pérez P¹, Bartolomé Calvo G², Soler Monterde M¹, Collada Carrasco M¹, Espinosa Rodríguez C¹.* ¹Médico Interno Residente; ²Adjunto. *Pediatría y Áreas Específicas. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La dermatitis de contacto representa la respuesta inflamatoria de la piel a múltiples agentes exógenos. Existen dos subtipos: irritativa y alérgica, mediada por un mecanismo de hipersensibilidad retardada tipo IV. La sensibilización puede requerir de meses o años. Una vez sensibilizado, las lesiones suelen desencadenarse en 24-48 horas tras la exposición. Es altamente prevalente en la población general. El níquel es la fuente de sensibilización más frecuente en la edad pediátrica.

Caso clínico. Paciente de 11 años, alérgica al huevo IgE mediada y dermatitis atópica, consulta por reacción local eritematosa, edematosa y pruriginosa sobreinfectada en lóbulos de ambas orejas tras 3-4 días de cambio de pendientes a unos de oro, que previamente había usado sin incidencias. Se realizan pruebas epicutáneas *standard* (TRUE test) + plata y paladio: 48 horas, +tiosulfato sódico de oro (TO); 96 horas, ++TO. Diagnóstico de dermatitis de contacto alérgica por metales (oro). Se recomienda evitar joyería de oro y en caso de reacción, aplicar corticoide tópico.

Comentarios. La dermatitis por contacto al oro aunque no sea de las más frecuentes, debemos tenerla en cuenta. La dermatitis atópica predispone a ello. Se suele localizar en cabeza y cuello (uso de joyería), produce eritema, pápulas, ulceraciones... Ante sospecha se deben solicitar pruebas epicutáneas para un correcto diagnóstico y un tratamiento eficaz. El TO al 0,5% en petrolato es actualmente el alérgeno más utilizado. Es un sensibilizante común muy presente en nuestro ambiente. Se desconocen los mecanismos exactos de interacción de esta sustancia con el cuerpo humano.

Doctora, mi hija tiene un eccema con forma de máscara... *Haupt Arabia V¹, Jiménez Hernández EM¹, Martín Irazo NM¹, Carrasco Villanueva MJ¹, Martínez Fernández MM², Gutiérrez Zamorano M¹, García Barbero E³, Macías Panedas A⁴.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Carrión. Palencia. ²Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud La Puebla. Palencia. ³Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Pintor Oliva. Palencia. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Las dermatofitosis son micosis superficiales producidas por dermatofitos. Su prevalencia mundial es del 20-25%. Pueden ser transmitidos por animales (zoófilos), seres humanos (antropófilos) o encontrarse en el suelo (geófilos). En pacientes inmunocompetentes producen micosis superficiales. Cuando se afecta únicamente la epidermis el tratamiento tópico suele ser suficiente. Si se produce una afectación más extensa, se administrará tratamiento sistémico. Concretamente la tiña faciei, es muy



Figura 1. Lesión antes del tratamiento.



Figura 2. Lesión tras 14 días de tratamiento tópico + oral.



Figura 3. Lesión tras 28 días de tratamiento.

frecuente en edad pediátrica y suele estar producida por *Trichophyton rubrum*.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Mujer de 7 años, único antecedente personal destacable: dermatitis seborreica, presenta lesión eritematosa pruriginosa sobreelevada en puente nasal desde hace un mes tratada con corticoide tópico durante dos semanas con empeoramiento y extensión de la lesión de manera simétrica hacia surco nasogeniano. Refieren contacto con ciervos dos semanas antes de que apareciera la lesión. Se inició tratamiento con clotrimazol tópico y se consulta el caso con Dermatología quien recomienda cultivo de la lesión, suspender clotrimazol y sustituirlo por terbinafina tópica + terbinafina oral durante 28 días. Tras finalización de tratamiento se resolvió la lesión y el resultado del cultivo fue negativo.

Comentarios. La paciente presentaba como antecedente dermatitis seborreica facial, por lo que en un primer momento se pensó en un eccema. Se trató con corticoides tópicos

que en algunos casos podrían enmascarar la lesión ya que pueden producir cierta mejoría inicial. El cultivo de la lesión fue negativo, probablemente porque se inició tratamiento con clotrimazol tópico antes de recoger el cultivo.

Dactilitis ampollosa distal: a propósito de un caso. Martínez García C, Ornia Fernández C, Rodríguez-Noriega Béjar L, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A, Fernández Montes R, Garrido García E. Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La dactilitis ampollosa distal es una infección superficial del pulpejo de los dedos, más frecuentemente de las manos, cuya etiología es principalmente bacteriana (*S. pyogenes*). Entre los factores predisponentes se encuentran la presencia de heridas cutáneas, dermatitis atópica o la humedad.

Caso clínico (Fig. 4). Lactante varón de 12 meses que consulta en Urgencias de Pediatría por lesión en 2º dedo de pie izquierdo de 3 días de evolución. Afebril durante todo el proceso. Los padres describen el inicio de la lesión como exudación sanguinolenta con ampolla ya rota, que había presentado mala evolución a pesar de curas diarias con crema cicatrizante. A la exploración física destacaba dedo tumefacto con varias lesiones ampollosas rotas, visualizándose erosión cutánea de predominio en zona medial de dicha falange sin supuración, pero sí con exudación. Se realizó cultivo del exudado de la lesión que resultó positivo para *S. aureus* y *S. pyogenes*. El tratamiento consistió en amoxicilina-clavulánico vía oral durante 10 días y curas locales con septomida, con resolución completa posterior.



Figura 4. Dactilitis ampollosa.

Conclusión. Esta afectación dermatológica debe sospecharse ante una ampolla con contenido purulento, poco dolorosa, con base eritematosa. El paciente no suele presentar otra afectación del estado general. La confirmación diagnóstica se realiza mediante cultivo. El tratamiento se basa en la incisión y drenaje de la ampolla junto a tratamiento antibiótico vía oral –amoxicilina-clavulánico– durante 10 días pudiendo asociar mupirocina tópica.

Enfermedad de Ritter o dermatitis atópica, esa es la cuestión. Pérez Ortiz D, Recalde Tabar A, Almeida de Miranda G, Angulo Sánchez V, Gonzalo San Esteban A, García Terrazas A, Santamaría Sanz PI, Mirás Veiga A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSSS, por sus siglas en inglés) o enfermedad de Ritter es un trastorno cutáneo mediado por toxinas bacterianas que

afecta principalmente a niños pequeños. Se produce por diseminación hematógena de exotoxinas de *Staphylococcus aureus*. Los hallazgos clínicos característicos incluyen dolor difuso, eritrodermia, formación de ampollas superficiales y descamación.

Caso clínico. Varón de 3 años con antecedentes de dermatitis atópica que consulta por eritrodermia progresiva de una semana de evolución, iniciada al ponerse un disfraz de poliéster, en tratamiento con metilprednisolona tópica (dos aplicaciones) y cloxacilina oral (tres dosis). Había presentado fiebre y clínica catarral al inicio, afebril las últimas 24 horas. A la exploración, se observa eritema mal delimitado ocupando gran porcentaje de tronco y extremidades, con xerosis y denudación en pliegues de antebrazos, área perianal y pseudo denudación en espalda y cuello. No vesículas ni ampollas francas. Eritema, edema, costras melicéricas y pseudofisuras en área perioral; y párpados. Labios fisurados y descamados. Hiperemia de conjuntivas tarsales, con secreción purulenta. Se recoge cultivo de exudado cutáneo, aislándose *Staphylococcus aureus* y PCR de exudado nasofaríngeo positiva para Rinovirus/Adenovirus/Parainfluenza 2/Coronavirus NL63. Se decide ingreso para antibioterapia intravenosa con mejoría posterior.

Comentarios. El SSSS es una entidad infradiagnosticada y fácilmente confundible con otras afecciones que provocan eritrodermia, como la dermatitis atópica. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Es importante realizar un diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas de los pacientes con dermatitis atópica. El pronóstico es excelente, recuperándose la mayoría de los enfermos sin secuelas.

Melanosis óculi en Pediatría: ¿un hallazgo casual o algo más? García Ugarte B¹, De Pablo García M¹, Andrés Blanco L¹, Montejo Marcos B¹, San Segundo Nieto C². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. La *melanosis óculi* es una hiperpigmentación congénita del tracto uveal producida por un aumento del número de melanocitos. Puede afectar al globo ocular denominándose melanosis ocular o bien al párpado, nevus de Ota. Histológicamente, se caracteriza por un aumento del número y tamaño de los melanocitos tanto uveales como de la esclera y epiesclera. Dicha alteración es resultado de una migración incompleta de los melanocitos desde la cresta neural, no alcanzando la conjuntiva.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de doce meses, sin antecedentes personales de interés y con antecedentes maternos de vitiligo, que presenta desde el período

neonatal una mancha redondeada de aspecto marrónáceo en la esclera izquierda. Se deriva a Oftalmología, impresionando de *melanosis óculi* en conjuntiva nasal izquierda. No observan pigmentación cutánea ni iridiana. Movimientos oculares extrínsecos preservados, así como pupilas isocóricas y normorreactivas.

Comentarios. La *melanosis óculi* se trata de una entidad poco frecuente en la población blanca (5% de incidencia), mucho más frecuente en etnias muy pigmentadas, llegando a una incidencia en dichas poblaciones del 95%. Es un factor de riesgo para el desarrollo de **melanoma uveal** y, además, se ha relacionado con el desarrollo de **glaucoma** debido al acúmulo de melanocitos en el ángulo de la cámara anterior. Por lo tanto, los pacientes con esta entidad deben realizarse exámenes oftalmológicos cada 6-12 meses, consistentes en estudios de fondo de ojo y medición de la presión intraocular.

Nevo sebáceo de Jadassohn: la importancia de la vigilancia activa. *Martín Galache M¹, De Pablo García M¹, Escalona Gil AM¹, Andrés Blanco L¹, García Ugarte B¹, López González MM².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. ²Centro de Salud Alfonso Sánchez Montero. Salamanca.

Introducción. El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa congénita que generalmente aparece en cuero cabelludo, cuello o cara. Se presenta como una placa alopecica, lineal u ovalada, con superficie rugosa y un color que varía desde el tono de la piel hasta tonos amarillentos, anaranjados o marrónáceos. Aparece en el 0,3% de los recién nacidos. Su etiología no está clara, aunque estudios recientes sugieren asociación con mutaciones en la vía RAS. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el nevo epidérmico y la aplasia cutis.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente de 8 años que acudió por primera vez a nuestra consulta para una revisión de rutina. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración física fue normal, excepto por la presencia de una lesión ovalada en cuero cabelludo de 2x1,5 cm, superficie rugosa y color marrónáceo-rojizo. La lesión estaba presente desde el nacimiento y había crecido de manera proporcional al desarrollo del niño. Dada la apariencia de la misma, se estableció el diagnóstico clínico de nevo sebáceo de Jadassohn y se explicó a la madre la naturaleza de la lesión.

Comentarios. Se recomienda un seguimiento regular de esta lesión ya que el nevo sebáceo puede asociarse con el desarrollo de neoplasias, generalmente benignas, aunque en hasta un 5% se describen neoplasias malignas. Es esencial que el pediatra esté familiarizado con esta patolo-

gía, ya que un diagnóstico precoz, junto con una vigilancia adecuada, son claves para optimizar el manejo de esta condición.

Neurofibromas plexiformes: una nueva forma de tratar. *Ricoy Chaín E¹, Fernández Álvarez M¹, Sánchez Prieto C¹, Ariztegui Hoya L¹, Escudero Villafañe A¹, Andrés Andrés AG¹, Cabezas Delamare BC², Rodríguez Fernández C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad multisistémica con variabilidad fenotípica y genotípica. Los neurofibromas plexiformes (NP) son un criterio diagnóstico. Su potencial malignización y complicaciones han supuesto un cambio en el manejo.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 14 años diagnosticado de NF1 con mutación patogénica r.7262T>G (Leu 2421x). Al mes de vida se evidencia NP supraciliar izquierdo de rápido crecimiento. Sin compromiso visual ni otras complicaciones salvo las derivadas de la deformidad estética, no se considera candidato quirúrgico. Actualmente actitud expectante.

Caso 2. Mujer de 13 años diagnosticada de NF1 a los 6 meses con mutación patogénica (c.499_502delTGTT(p. Cys167 Glnfs*10)). Evolutivamente aparecieron manchas café con leche, neurofibromas en tronco y un NP en muñeca derecha doloroso. A los 2 años de vida se visualizan en la RMN lesiones sugerentes de gliomas vía óptica bilaterales con evolución favorable. Dada la estabilidad clínica se decide actitud expectante.

Caso 3. Varón de 19 años diagnosticado de NF1 al año de vida con NP laterocervical derecho dependiente del nervio vago, doloroso, que desplaza carótida y yugular. Dada la localización y crecimiento progresivo se cataloga de inoperable por lo que se inicia recientemente tratamiento con selumetinib.

Conclusiones. La NF1 está causada por una variante patogénica en el gen NF1 que produce activación de la vía RAS/RAF/MEK/ERK implicada en el crecimiento tumoral. A pesar de que histológicamente se trata de tumores benignos, la comorbilidad derivada de su localización, así como su potencial malignización conllevan un nuevo cambio en el manejo de los mismos. El Selumetinib como inhibidor MEK 1/2 constituye una opción alentadora en los NP inoperables.

Más que ampollas: epidermiolisis ampollosa intermedia. *García Ugarte B¹, De Pablo García M¹, Montejo Marcos B¹, Andrés Blanco L¹, San Segundo Nieto C².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. La epidermólisis ampollosa se caracteriza por fragilidad cutánea que resulta en la formación de ampollas y erosiones no cicatrizantes causadas por traumas mínimos. Se produce por mutaciones en genes que codifican las proteínas estructurales de la unión dermoepidérmica. Dependiendo del nivel de formación de la ampolla y la mutación genética identificada, existen diferentes variantes.

Caso clínico. Presentamos el caso de una adolescente de trece años actualmente que, desde los 3 días de vida, presenta lesiones vesículo-ampollosas tensas, de contenido seroso, entre 1-1,5 centímetros de diámetro, en distintas localizaciones, además de una llamativa hiperpigmentación residual, de aspecto moteado, en zonas previamente afectadas. Se realizan interconsultas a Dermatología y Enfermedades Raras, confirmándose una mutación *missense* que afecta al dominio B1 del exón 1 en el gen KRT 14 que, junto a los síntomas, permite asegurar el diagnóstico de **epidermólisis ampollosa simple generalizada intermedia**. Dicha alteración desencadena en un cuadro clínico más leve, con una prevalencia del 15% de los casos descritos.

Comentarios. Se considera una enfermedad rara, que aparece en 1/100.000 personas, habiéndose descrito pocos casos a nivel mundial. No existe un tratamiento curativo. Se recomienda tratar de manera individualizada en función de las alteraciones cutáneas del paciente, así como un asesoramiento genético de los progenitores, ya que, en caso de querer descendencia, el 50% de los hijos estarán afectados, independientemente del sexo.

Erupción primaveral juvenil. La importancia de saber buscar. *Parro Olmo P, Vilches Fraile S, González Castro R, Fekete López E, Delgado Lafuente A, Pérez Rodríguez M, Alcalde Martín C, García Miralles LC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Las consultas dermatológicas son frecuentes en Pediatría, principalmente en relación con procesos crónicos o parainfecciosos autolimitados. Sin embargo, en los meses de primavera y verano son habituales las fotodermatitis, poco conocidas, requiriendo una buena anamnesis y exploración física para llegar a un diagnóstico adecuado. La erupción primaveral juvenil constituye una fotodermatitis idiopática y autolimitada habitual en días soleados de primavera con aparición brusca y cíclica de lesiones papulares y vesiculosas pruriginosas en áreas fotoexpuestas, típicas del hélix del pabellón auricular. Su diagnóstico es clínico y no precisa tratamiento específico. Debemos realizar un diagnóstico diferencial con impétigo, dermatosis infecciosas y eccema de contacto.

Caso clínico. Presentamos dos pacientes con clínica similar de erupción pruriginosa en hélix y extremidades superiores de días de evolución. En el primero de los casos se presenta de manera cíclica desde hace 3 años, ocurriendo de septiembre a noviembre; y en el segundo de manera puntual en el mes de marzo. Ambos, a la exploración, presentan un exantema y eritema no doloroso en ambos hélix auriculares asociado a lesiones vesiculosas, así como lesiones papulares en extremidades superiores y tronco. En ambos pacientes el diagnóstico fue clínico, aunque el primero de los casos fue derivado a consulta de Alergología descartando este mecanismo como origen de la erupción.

Comentario. No fue necesario realizar pruebas complementarias, siendo un diagnóstico clínico, y solo precisaron tratamiento sintomático con antihistamínicos, además de fotoprotección para evitar recidivas. Nos parece relevante conocer la entidad, para poder evitar pruebas y tratamientos innecesarios.

Hiperpigmentación de las falanges distales en lactantes. *Andrés Blanco L¹, De Pablo García M¹, Montejo Marcos B¹, García Ugarte B¹, San Segundo Nieto C². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. La hiperpigmentación distal del lactante se manifiesta como una coloración marronácea de predominio en las falanges distales de las manos y, con menor frecuencia, en los pies. Su diagnóstico es clínico y se ha descrito con mayor frecuencia en lactantes con fenotipo racial, debido a una producción aumentada de melanina en las localizaciones referidas.

Caso clínico. Se presentan tres casos. El primero, una lactante de 18 meses que es traída por sus padres a la consulta de Atención Primaria para consultar el carácter y causa de una pigmentación más oscura de las falanges de las manos y los pies. El segundo y tercer caso constituyen hallazgos casuales en revisiones de lactantes de 2 y 12 meses, respectivamente, ambos con fenotipo racial. En todos los tres casos se identifica rápidamente como una hiperpigmentación de las falanges distales del lactante y se informa a los padres de su carácter benigno e indolente.

Comentarios. Es importante conocer su carácter benigno y transitorio, así como informar adecuadamente a los familiares. Sin embargo, se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades como la enfermedad de Addison, la acropigmentación reticulada de Kitamura o la acropigmentación de Dohi. La evolución de las lesiones es variable, siendo habitual un período de progresión, seguido de una estabilización hasta su ulterior resolución.