

## Posters

Viernes 15 de noviembre - Serie 1

**Moderadores:** Rafael Pardo de la Vega y Antonio Hedrera Fernández

1. **ENCEFALOPATÍA CARENICIAL, UN PROBLEMA TODAVÍA NO RESUELTO EN EL MUNDO DESARROLLADO.** *Corpa Alcalde A, Morante Martínez D, Obregón Asenjo M, Elizondo Alzola A, Del Blanco Gómez I, Pérez Santaolalla E, Muñoz Albillos M, Conejo Moreno D. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La lactancia tiene unos beneficios más que probados como alimento exclusivo los seis primeros meses de vida; pero su contenido vitamínico depende en gran medida de las reservas maternas. Incluso en madres con déficit vitamínicos importantes, el recién nacido cuenta con reservas hepáticas mínimas para un desarrollo ponderoestatural y neuronal adecuados iniciales haciéndose evidente clínicamente el déficit entre los 4-10 meses de vida.

**Casos clínicos. Caso 1:** Lactante 5 meses que ingresa por episodios de desconexión de medio y movimientos tónico-clónicos de extremidades superiores. Microcefalia relativa (caída desde p50 al nacimiento al p6 al ingreso). Retraso psicomotor muy evidente con datos de regresión: fijación de la mirada fluctuante sin seguimiento visual. No intención manipulativa con control cefálico mínimo por hipotonía global. En la RM atrofia frontotemporal bilateral. Datos de ferropenia y niveles de B12 < 100 pg/ml, ácido fólico y homocisteína elevados. En el estudio metabólico: aumento de ácido metilmalónico. Se confirma déficit B12 materno carencial, lactancia materna exclusiva. Gran mejoría clínica y control de las crisis tras inicio de suplementación intramuscular y estimulación precoz. **Caso 2:** Lactante 3 meses de raza negra que ingresa por distrés respiratorio en el contexto de una insuficiencia cardíaca aguda grave. Se evidencia una miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica severa secundaria a niveles de vitamina D indetectables e hipocalcemia grave. Asocia retraso psicomotor con importante hipotonía global, y sostén cefálico inestable. Se confirma déficit materno de vitamina D carencial, lactancia materna exclusiva. Gran mejoría clínica tras inicio de suplementación de vitamina D y estimulación precoz.

**Conclusiones.** Una causa de retraso psicomotor precoz es la carencial y no solo pensando en madres con dietas restrictivas estrictas. La afectación es variable en función del papel de la vitamina deficitaria en el desarrollo SNC; pero toda hipovitaminosis cursa con distinto grado de afectación neurológica. Es importante el despistaje precoz de las hipovitaminosis porque forman parte del grupo de etiologías potencialmente reversibles y con buen pronóstico tras inicio del tratamiento precoz.

2. **“EL EXTRAÑO CASO DEL NIÑO ANCIANO”.** *Corpa Alcalde A, Arteta Sáenz E, Aguerrevere Machado M, Santamaría Sanz P, Miranda Vega M, Aja García G, Bustamante Hervás C, Suárez Fernández J. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** Realizamos un análisis descriptivo retrospectivo con el objetivo de analizar los casos de displasia ectodérmica (DE) diagnosticados en los últimos 15 años en nuestro hospital. La DE es un grupo heterogéneo de cerca de 200 trastornos hereditarios (80 genéticamente identificados), caracterizados por anomalías en al menos dos estructuras derivadas de la capa embrionaria ectodérmica (folículos pilosos, glándulas sudoríparas y/o dientes). Los signos clínicos cardinales son hipotricosis, hipohidrosis e hipodontia. Como resultado de la afectación de otras glándulas ecrinas, también asocian secreciones respiratorias espesas, disminución de las lágrimas y la saliva y alteraciones en el cerumen.

**Casos clínicos. Caso 1:** Recién nacido con fenotipo peculiar compatible con DE. Se solicita estudio genético dirigido confirmando el diagnóstico. Asocia hipohidrosis con importantes problemas para el control de la temperatura corporal, motivo por el que precisó varios ingresos en periodo neonatal para descartar etiología infecciosa. Además, presenta úlceras corneales frecuentes por ausencia de lágrima y problemas de deglución por escasa producción de saliva. Portador de prótesis dentales desde los 3 años por hipodoncia. **Caso 2:** Recién nacido que en la exploración de las 24 horas de vida destaca piel muy fina con descamación cutánea, pliegues en párpados inferiores, hipotricosis y madarosis. Ante la sospecha de DE se realiza estudio genético confirmando DE hipohidrótica, recesiva ligada al X, con afectación del exón 1 del gen EDA (variante: GRCh37/hg19delXq13.1). En el seguimiento a los 7 meses presenta sudoración escasa, con adecuada ganancia ponderoestatural y neurodesarrollo normal.

**Conclusiones.** La incidencia encontrada concuerda con la descrita en la literatura de 1 cada 10.000 recién nacidos vivos. Su abordaje debe ser multidisciplinar, incidiendo en los cuidados de hidratación cutánea mucosa y controlando las situaciones de hipertermia. Es importante el examen clínico de los padres y su estudio genético, para proporcionar un adecuado asesoramiento genético.

3. **EPILEPSIA SINTOMÁTICA OCCIPITAL CON PRESENTACIÓN SIMILAR AL SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS: LA IMPORTANCIA DE LA NEUROIMAGEN.** *Fernández Castiñeira S<sup>1</sup>, Oreña Ansorena VA<sup>1</sup>, Quesada Colloto P<sup>1</sup>, Santoveña González L<sup>2</sup>, Anes González G<sup>3</sup>, Blanco Lago R<sup>1</sup>, Hedrera Fernández*

A<sup>1</sup>, *Málaga Diéguez P.* <sup>1</sup>Unidad de Neuropediatría, Área De Gestión Clínica de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología; <sup>3</sup>Sección de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El síndrome de Panayiotopoulos (SP) es el segundo síndrome epiléptico más frecuente de la infancia, caracterizado por episodios focales, prolongados, con signos disautonómicos, secundarios a actividad epileptiforme occipital. Su evolución es benigna. La neuroimagen debe ser normal, por lo que se ha cuestionado la indicación en casos con patrón electro-clínico típico. Presentamos dos casos compatibles inicialmente con SP en los que se objetivaron diferentes alteraciones estructurales a nivel occipital.

**Casos clínicos. Caso 1:** Niña de 6 años que presenta un episodio de tos, vómitos, desconexión del medio, mirada fija y clonías de extremidad superior derecha, con somnolencia postcrítica, objetivándose en el vEEG actividad epileptiforme en región occipital izquierda. La semiología electro-clínica inicial impresiona de SP. Se completa el estudio con RMc que objetiva un área de atrofia cortico-subcortical en la región occipital izquierda con patrón de ulegiria. Se diagnostica de epilepsia focal sintomática occipital izquierda y se inicia tratamiento farmacológico antiepiléptico. **Caso 2:** Niña de 5 años que presenta episodio de desconexión del medio con desviación ocular derecha y clínica disautonómica. En el vEEG se objetiva un trazado patológico en región occipital izquierda y se clasifica como SP. Se completa el estudio con una RMc informada como normal. Ante la persistencia de múltiples crisis se decide realizar nueva RMc, donde se observa displasia cortical parieto-occipital izquierda. Se recategoriza como epilepsia focal sintomática secundaria a displasia cortical y se inicia tratamiento antiepiléptico. Tras 2 años asintomática vuelve a presentar crisis y se detecta papiledema bilateral, por lo que se realiza una nueva RMc que identifica una extensa área hiperintensa temporo-parieto-occipital izquierda compatible con un xantastrocitoma pleomórfico, precisando tratamiento quirúrgico y quimioterápico.

**Comentarios.** La experiencia de recategorización de dos casos inicialmente diagnosticados como SP a epilepsia focal sintomática occipital, hace considerar necesario incluir de forma sistemática la realización de RMc ante la sospecha clínica de SP a fin de descartar una etiología estructural.

#### 4. SÍNDROME DE XIA-GIBBS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Mateos Benito ÁF, Conejo Moreno D, Menéndez Bango C, Aguerrevere Machado MP, Corpa Alcalde A, García Miralles LC, Bolea Muguruza G, Ibáñez Llorente R.* Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** El síndrome de Xia-Gibbs (SXG) es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante de baja prevalencia, que se caracteriza por retraso mental, retraso en el neurodesarrollo, afectación estructural cerebral con rasgos dismórficos y alteraciones en sueño.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 9 años en seguimiento en consultas de Neurología infantil por macrocefalia desde los 10 meses de edad. Dentro de las manifestaciones clínicas, destaca una facies peculiar consistente en frente prominente y abombada, fontanela anterior amplia, orejas de implantación bajas, hipoplasia alas de la nariz con hipertelorismo y epicantus. A nivel del neurodesarrollo, presenta retraso nivel psicomotor y del área del lenguaje que mejoran evolutivamente con estimulación temprana. Además, presentó síndrome de apnea-hipopnea del sueño intervenido en 2012 de adenoamigdalectomía. Se realizaron inicialmente pruebas complementarias donde destaca una resonancia magnética (RM) craneal con hallazgos de dilatación ventricular supratentorial con atrofia cortico-subcortical e hipoplasia

del cuerpo caloso. Resto de estudios realizados (estudio metabólico en sangre, orina y LCR; cariotipo, CGH-arrays, detección de X-frágil, deleciones subteloméricas y depósito de glucosaminoglucanos) fueron normales. Se realiza en 2018 exoma clínico informado como mutación en heterocigosis en gen AHDC1 compatible con Síndrome de Xía-Gibbs.

**Discusión.** A pesar de los pocos casos descritos en la literatura sobre el SXG y su baja prevalencia, la asociación en nuestro paciente de clínica de retraso del neurodesarrollo con rasgos fenotípicos, las alteraciones en la neuroimagen y la mutación registrada, hace compatible el diagnóstico. La utilización del exoma clínico en nuestro paciente pudo precisar un síndrome concreto para un diagnóstico que permanecía abierto desde el inicio del cuadro.

**Conclusiones.** Gracias a las nuevas técnicas genéticas de secuenciación masiva podemos realizar diagnósticos certeros en pacientes en los que, previamente, se realizaba gran batería de pruebas sin llegar a un diagnóstico final.

#### 5. SÍNDROME DE COFFIN SIRIS, A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Morante Martínez D, Elizondo Alzola A, Mateos Benito ÁF, Pérez Salas S, Corpa Alcalde A, De La Mata Franco G, Blanco Barrio Amaya, Hortigüela Saeta MM.* Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción:** El síndrome de Coffin-Siris (CSS) es una entidad diagnosticada infrecuentemente (200 casos publicados), con presentación clínica variable, pudiendo asociar retraso mental, fenotipo peculiar con facies tosca, arcos ciliares prominentes, boca amplia con labios gruesos y alteraciones de extremidades distales además de hipertriosis marcada e hipocrecimiento. El conocimiento actual de mutaciones asociadas en los genes ARID1A, ARID1B, SMARCA4 y SMARCE1 es útil de cara a su diagnóstico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 5 años en seguimiento multidisciplinar desde los 3 años de edad. Presenta fenotipo característico, retraso psicomotor global, más marcado en áreas de lenguaje y socialización asociando marcada hipertriosis, implantación baja del cabello y falange del quinto dedo hipoplásica sin aplasia ungueal. Asocia además talla baja con retraso en la edad ósea e hipotonía.

**Discusión.** El CSS presenta penetrancia completa y expresividad variable que clínicamente se manifiesta con alteraciones fenotípicas similares a las de nuestra paciente presentando además retraso psicomotor e hipocrecimiento. Pueden asociarse alteraciones a otros niveles como cardíacas, nefrológicas o en órganos sensoriales, no observándose en nuestro caso salvo por la presencia de hidronefrosis en contexto de litiasis cálcica, no descrito previamente en ningún caso en la literatura. El diagnóstico es clínico y se apoya en la presencia de mutaciones patogénicas compatibles. En nuestro caso se solicitó exoma, detectándose en el mismo variante patogénica en el gen ARID1B compatible con CSS. En el momento actual la paciente recibe terapia estimuladora con buena respuesta a la misma, continuando vigilancia y manejo multidisciplinar de las posibles complicaciones.

**Conclusiones.** El CSS es una entidad infrecuente con pocos casos descritos en la literatura, podemos sospecharlo ante la presencia de un retraso psicomotor asociado a un fenotipo típico. Las pruebas genéticas son útiles para el diagnóstico y asesoramiento genético pudiendo así, coordinar el seguimiento y evitar probables complicaciones.

#### 6. EPISODIO CONFUSIONAL AGUDO: NO OLVIDEMOS LA MIGRAÑA.

*Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, Rodríguez Lorenzo P, García Iglesias A, Gómez González B, Pardo de la Vega R.* Hospital Universitario de Cabueñes.

**Introducción.** La migraña confusional es una entidad clínica infrecuente en Pediatría, que se presenta como un episodio confusional agudo, con un diagnóstico basado en las características clínicas, los antecedentes y la exclusión de otras patologías.

**Caso clínico.** Niño de 9 años que consulta por un episodio de agitación y confusión de 1 hora de evolución, iniciado tras despertarse de la siesta, estando previamente asintomático salvo leve cefalea. La familia niega posible ingesta de tóxicos, no presenta fiebre ni antecedente traumático. Presenta un desarrollo psicomotor previo normal, con episodios previos de cefalea sugestivos de migraña. Al exploración física, el paciente se muestra agitado y desorientado, con habla no coherente y emisión intermitente de gritos. La exploración de pares craneales, fuerza, tono, reflejos osteotendinosos y marcha no muestra alteraciones. Se realiza hemograma, bioquímica, gases venosos, tóxicos en orina, TAC cerebral y punción lumbar, con resultado normal. El episodio duró aproximadamente 1,5 horas, tras lo que el niño se queda dormido. Al despertarse, se encuentra asintomático, con amnesia de lo ocurrido, y se decide ingreso hospitalario para observación. El electroencefalograma (EEG) mostró actividad cerebral lentificada de forma difusa y predominio en áreas occipitales, sin descargas epileptiformes. La Resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral fue normal. Se diagnosticó de migraña confusional y el paciente fue dado de alta con tratamiento preventivo con flunarizina. En el control posterior realizado en consultas externas de pediatría el paciente continuaba asintomático, sin episodios de cefalea, con EEG de control normal.

**Conclusión.** Ante su baja incidencia y su alarmante sintomatología, es importante conocer la migraña confusional e incluirla entre las posibilidades diagnósticas en un episodio confusional agudo.

**7. PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA A UNA EDAD ATÍPICA.** *Santamaría Sanz PI, Maldonado Toral M J, Morante Martínez D, Bolea Muguruza G, Elizondo Alzola A, Gabaldón Pastor D, Conejo Moreno D, De la Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La parálisis facial periférica es una patología común en la infancia, que puede ser de origen congénito o adquirido (infeccioso, neoplásico, traumático, metabólico, vascular, inmunológico o idiopático), debiendo descartar causas que originen parálisis facial central. El diagnóstico es clínico, y suele resolverse sin secuelas. Aunque no existe evidencia concluyente sobre el tratamiento, se recomienda el uso de corticoides y en casos de mayor severidad el uso de antiviricos.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 2 meses que consulta en Urgencias pediátricas por presentar en las últimas 24 horas desviación de la comisura bucal hacia la derecha e incapacidad de cierre completo del ojo izquierdo. No presenta dificultades para la succión con ingesta conservada. No presenta fiebre ni otros síntomas infecciosos concomitantes. Los padres refieren contacto con abuela materna con herpes oral, así como con un adulto con herpes zoster. Como antecedentes perinatales, el embarazo fue controlado con evolución normal con serología IgG CMV positiva. En la exploración neurológica presentaba datos compatibles con parálisis facial periférica izquierda, con resto de la exploración física normal. Se realizó estudio en urgencias con hemograma, bioquímica y coagulación que fueron normales, serologías (IgG CMV +, IgG EBNA +, IgG VVZ +, VHS 1 y 2 negativos), citoquímica y cultivo de líquido cefalorraquídeo normal (virus neurotrofos y bacterias), CMV en orina negativo, ecografía transfontanelar sin alteraciones. Se decide ingreso de la paciente para completar estudio y se inicia tratamiento con aciclovir intravenoso y prednisolona oral.

**Conclusiones.** En la mayoría de los casos la etiología de la parálisis facial periférica es idiopática y de buen pronóstico. Esta patología es rara

en neonatos y lactantes, por lo que estos casos se recomienda realizar pruebas complementarias adicionales para descartar otras causas de parálisis facial periférica.

**8. TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA Y SÍNDROME DE DUPLICACIÓN CROMOSÓMICA 16P11.2.** *González García C, Soltero Carracedo JF, Corral Hospital S, Doval Alcalde I, Peña Valenceja A, Barrio Alonso P, Villagómez Hidalgo FJ, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** Los trastornos del espectro autista (TEA) comprenden un grupo heterogéneo de trastornos, que, aunque comparten algunas características fenotípicas, pueden ser muy variables tanto en su origen como en su presentación clínica. Actualmente se sabe que la genética juega un rol importante en el desarrollo de los TEA.

**Caso clínico.** Niño de 3 años derivado a Consulta para valoración por problemas en la regulación de conducta y de adquisición del lenguaje. En seguimiento por Servicio de Otorrinolaringología y Unidad de Salud Mental Infante Juvenil con diagnóstico provisional DSM-5: retraso en el desarrollo del lenguaje. Los padres refieren actitud apática con el entorno y pérdida de habilidades en el lenguaje en los últimos meses. Rechazo para el contacto visual. Poca expresividad. Abundante jerga y sabe decir 3-4 palabras. A veces obedece órdenes sencillas. Estereotipias. Atención por determinados objetos, como los coches de juguete y la lavadora cuando está funcionando. Niegan comportamiento agresivo desmesurado o crisis comiciales. Los padres lo definen como risueño, simpático. Describen habilidades motoras normales. La exploración se contrasta con la anamnesis y rasgos TEA. Resto de exploración general y neurológica normales. Ante hallazgos, se solicita realización de resonancia magnética y estudio genético (CGH-array). En el CGH-array de alta resolución, se observa duplicación 16p11.2. La resonancia magnética craneal revela ausencia de alteraciones intracraneales significativas.

**Comentarios.** Aunque el estudio genético no es por sí mismo sustento para la toma de decisiones terapéuticas, puede darnos información acerca de las posibles comorbilidades, orientación pronóstica y el consejo genético. El síndrome de duplicación cromosómica 16p11.2 es una cromosopatía infrecuente que puede manifestarse con retraso general del desarrollo y del lenguaje, rasgos del espectro autista, alteraciones del comportamiento y deficiencia intelectual pudiendo acompañarse de rasgos dismórficos, microcefalia, bajo peso, alteraciones orgánicas y crisis comiciales.

**9. TIMECTOMIA TORACOSCÓPICA EN PACIENTE CON MIASTENIA GRAVIS.** *Pontón Martino B<sup>1</sup>, Pérez Costoya C<sup>1</sup>, Cuesta Argos M<sup>2</sup>, Palazón Bellver P<sup>2</sup>, Saura García L<sup>2</sup>, Tarrado Castellarnau X<sup>2</sup>, González Sánchez C<sup>1</sup>, Molnar A<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

**Introducción.** La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune asociada a anticuerpos contra receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica neuromuscular. Sus síntomas principales son fatigabilidad y debilidad de la musculatura voluntaria. Es una enfermedad poco frecuente. A pesar de los avances en el tratamiento médico, la timectomía continúa siendo una parte importante del manejo de las formas graves de MG.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que ingresa por crisis miasténica. Refiere disfonía, voz nasal y disfagia a sólidos de unos 5 meses. En urgencias dificultad respiratoria grave, taquicardia y desaturación que obligan a intubación. Se aísla en BAL *H. influenzae*. Mejoría clínica progresiva, aunque la paciente presenta disfonía, cierre ocular

incompleto y debilidad de la movilidad lingual. Electromiograma compatible con MG antiMusk. Se inicia tratamiento con corticoides y gammaglobulinas. Se obtienen anticuerpos anti receptor de acetilcolina por lo que se añade piridostigmina al tratamiento. Respuesta clínica parcial incluso tras terapia de inmunoadsorción, por lo que se decide realización de timentomía toracoscópica. Intervención sin incidencias por abordaje derecho. Evolución clínica favorable, actualmente con tratamiento médico.

**Conclusiones.** La MG es una enfermedad autoinmune en la cual el uso de la timentomía está bien establecido. La indicación principal para la timentomía en la MG es la falta de respuesta con un tratamiento médico óptimo. La vía de abordaje que actualmente se utiliza es la mínimamente invasiva por toroscopia. El objetivo de la operación es remover todo el tejido tímico, que es la fuente mayor de anticuerpos anti receptor de acetilcolina. Esta vía de abordaje tiene como ventajas inherentes al acceso mínimamente invasivo el menor dolor postoperatorio, menor requerimiento analgésico, menor estancia hospitalaria y mejor resultado estético.

**10. SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Herrera Quilón L, García Barbero E, Castro Rey M, Fraile García L, Cenzano Ruiz S, Vázquez Martín S, Bartolomé Albistegui MJ, Urbaneja Rodríguez E. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La parálisis facial periférica en la infancia es una entidad infrecuente, de presentación aguda y resolución generalmente espontánea, siendo raras las recurrencias.

**Caso clínico.** Mujer, 9 años con antecedente de 2 episodios de parálisis facial periférica (unilateral izquierda y derecha). Acude a Urgencias por parálisis facial derecha de 4 días de evolución, acompañada de edema facial ipsilateral e hipoestesia de hemicara afecta. Exploración física: incapacidad para el cierre palpebral derecho. Desviación de la comisura bucal hacia la izquierda (escape salivar). Escala de House-Brackmann grado IV-V. Reflejo corneal bilateral conservado. Ligera hipoestesia en hemicara derecha. Pruebas complementarias: citoquímica LCR: normal. Serologías víricas negativas. Cultivo y detección virus LCR negativos. Angio RM cerebral normal. Evolución: se inicia tratamiento endovenoso con metilprednisolona y aciclovir suspendiéndose este último tras recepción de microbiología. Recuperación iniciada tras 2 semanas de tratamiento corticoideo con desaparición de edema facial y persistencia de cierre ocular incompleto. ENG N. facial afectación axonal en proceso de reinervación.

**Comentario.** El síndrome de Melkersson-Rosenthal es una entidad infrecuente en niños, de origen desconocido (genético, infeccioso, autoinmune...), curso crónico y progresivo, con compromiso neuromucocutáneo que afecta a la inervación orofacial (VII y ocasionalmente V par). Se caracteriza por la tríada diagnóstica: parálisis facial periférica aguda recurrente y alternante, edema recurrente de labios y/o cara y lengua escrotal o geográfica. Las formas de presentación en la infancia suelen ser mono u oligosintomáticas. El diagnóstico en el niño es clínico excluyendo otras entidades (biopsia inflamatoria). Los tratamientos que se han ensayado son corticoides, antibióticos, vitaminas e inmunosupresores según la causa probable.

**11. ¿CRISIS EPILÉPTICA O TRASTORNO PAROXÍSTICO NO EPILÉPTICO?: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Herrera Quilón L, García Barbero E, Castro Rey M, Sáez García L, Goetz Sanz C, Vázquez Martín S, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) conforman un grupo de situaciones de clínica diversa, repetitiva y este-reotipada, aparición brusca, breves y recurrentes, provocadas por procesos fisiológicos o psicológicos. Pueden simular crisis epilépticas. La diferencia entre ambos procesos es, en ocasiones, difícil de evidenciar.

**Caso clínico.** Lactante sana de 6 meses. Desarrollo psicomotor adecuado. En las últimas 24 horas presenta episodios bruscos de supravisión ocular, de apenas 1-2 segundos de duración, repetidos en salvas, sin desconexión del medio ni cambios en el tono muscular ni coloración. Asociados a movimientos de aducción-flexión de extremidades en ocasiones. Asintomática entre episodios. Exploración física: sin signos de disfunción neurológica. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, amonio y láctico, gasometría venosa normales. Tóxicos en orina: negativos. Vídeo-EEG: Actividad de fondo en vigilia y sueño dentro de la normalidad para la edad (NREM). No se registra actividad epileptiforme, asimetrías ni otras anomalías significativas. No se registran episodios paroxísticos. Ecografía transfontanelar: normal. Evolución: reiteración de eventos durante 7 días, reduciéndose en frecuencia e intensidad. Controles seriados de V-EEG a los 7, 15 y 30 días excluyéndose epilepsia tipo espasmos infantiles.

**Comentario.** Los TPNE constituyen un motivo frecuente de consulta pediátrica. Su prevalencia es más elevada (10%) que la de los trastornos epilépticos. Se clasifican en grupos de edad y según su relación con movimiento, sueño, hipoxia, trastornos psicógenos, dolor o presencia de alteraciones oculomotoras y/o movimientos cefálicos. La desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba, de causa desconocida, se inicia entre los 3 meses y 2 años, caracterizándose por episodios de desviación continua o episódica de los ojos hacia arriba, que pueden acompañarse de ataxia y nistagmo vertical. Nivel de conciencia conservado. Desaparecen durante el sueño incrementándose con el cansancio o las infecciones. Remiten espontáneamente y, aunque benignos, un 50% asocia retraso del desarrollo y lenguaje. Neuroimagen y EEG normales. No requieren tratamiento ni precisan otras exploraciones complementarias.

**12. SÍNDROME DE EMANUEL, A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Fernández Castiñeira S<sup>1</sup>, Viejo Díaz M<sup>2</sup>, Méndez Velasco C<sup>2</sup>, Hernández Peláez L<sup>1</sup>, Quesada Colloto P<sup>1</sup>, Díaz Anadón LR<sup>1</sup>, Carnicero Ramos S<sup>1</sup>, Hernando Acero P.<sup>1</sup> <sup>1</sup>AGC Pediatría, <sup>2</sup>Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El síndrome de Emanuel se caracteriza por la asociación de retraso en el neurodesarrollo con discapacidad intelectual grave, dismorfismo facial y anomalías congénitas. Está causado por un cromosoma supernumerario que contiene material de los cromosomas 11 y 22 cuyo origen es una traslocación equilibrada parental entre dichos cromosomas. Se trata de la traslocación recíproca recurrente más común en humanos y los portadores suelen diagnosticarse tras abortos múltiples, infertilidad o el nacimiento de un niño con síndrome de Emanuel.

**Caso clínico.** Paciente de 18 años, natural de Argentina. Es hijo único, de pareja no consanguínea. Padre de 45 años, sano, con cariotipo normal. Madre de 42 años, portadora sana de una traslocación recíproca 11; 22. El paciente presenta discapacidad intelectual grave y fenotipo peculiar: escaso panículo adiposo con amiotrofia de las 4 extremidades, cifoescoliosis muy marcada, tórax excavado, hendiduras palpebrales amplias y descendentes, párpados gruesos, displasia de pabellones auriculares, filtrum alargado, frente estrecha, micrognatia,... Diagnosticado por Cardiología de insuficiencia aórtica moderada y CIA tipo *ostium secundum*. Refieren crisis epilépticas a los 6 meses de vida que precisaron tratamiento farmacológico hasta el año aproximadamente. Asintomático en ese sentido desde entonces. Se le ha realizado estudio

de inmunodeficiencias ante infecciones de repetición, sobre todo del área ORL, con resultados dentro de la normalidad. En el Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. se le solicita estudio genético con array de CGH, en el que se encuentran 2 duplicaciones patológicas (11q23.3-q25 y 22q11.1-q11.21). Cariotipo 47 XY. Estas duplicaciones son compatibles con un síndrome de Emanuel.

**Conclusiones.** El síndrome de Emanuel es una entidad rara y compleja que precisa de un seguimiento estrecho y multidisciplinar. En este tipo de patologías es importante el diagnóstico genético familiar de cara al asesoramiento reproductivo, ya que otros miembros de la familia podrían ser portadores asintomáticos de la traslocación.

### 13. "DOCTOR, MI HIJA NO PUEDE BAILAR LA MACARENA".

*González Uribebarrea S<sup>1</sup>, García De Ribera C<sup>2</sup>, Ruiz Labarga C<sup>2</sup>, Palenzuela Ribote M<sup>3</sup>, Rodríguez Piñera M<sup>3</sup>, Castro Rey M<sup>1</sup>, Fraile García L<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>C.S. Rondilla. Valladolid. <sup>3</sup>C.S. Medina del Campo Urbano, Medina del Campo, Valladolid.

**Introducción.** La sinostosis radio-cubital proximal es una anomalía congénita poco frecuente. Se debe a la detención en la segmentación de los esbozos cartilaginosa del radio y el cúbito durante el periodo embrionario, lo que provoca la falta de separación de ambos huesos, y por ello, una limitación en la supinación del antebrazo. Esporádica y aislada en la mayoría de los casos, puede presentarse con carácter familiar, asociarse a otras anomalías del desarrollo o formar parte de algún síndrome. Frecuentemente bilateral con igual distribución en ambos sexos.

**Caso clínico.** Niña de 2 años acude a su pediatra porque sus padres han notado, de manera casual, que su hija no es capaz de rotar el antebrazo izquierdo tanto como el derecho. No refieren dolor ni traumatismo. Obesidad, no otros antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración no se observa deformidad de extremidad superior izquierda ni dolor a la palpación. Bloqueo de la pronosupinación, compensado funcionalmente con la muñeca. Flexo-extensión del codo conservada. Se solicita radiografía de ambas extremidades superiores, mostrando fusión del extremo proximal del cúbito y cabeza radial izquierdos, diagnosticándose un caso de sinostosis radiocubital proximal. Valorada en el Servicio de Traumatología de nuestro hospital y posteriormente en hospital de referencia, se decide manejo conservador y seguimiento evolutivo.

**Comentarios.** La limitación de la pronosupinación suele encontrarse compensada con la hiper movilidad de las articulaciones vecinas, lo que confiere una clínica leve, pudiendo pasar desapercibida hasta los 4-5 años de edad. Es importante conocer esta entidad para poder diagnosticarla en las revisiones de salud habituales. El tratamiento será individualizado en función del grado de deformidad, de la alteración funcional, afectación bilateral y la edad.

### 14. ABSCESO EPIDURAL POR PREVOTELLA, ¿MANEJO CONSERVADOR O QUIRÚRGICO? *Nonide Mayo L<sup>1</sup>, Gobergs R<sup>2</sup>, Vaquero López E<sup>3</sup>, Fernández Perea P<sup>3</sup>, Rey Galán C<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Riga. <sup>3</sup>Universidad de Oviedo.

**Introducción.** Los abscesos cerebrales son una complicación poco común de infecciones orales, procedimiento dentales o rinosinusitis. Presentan un alto riesgo de mortalidad y de secuelas neurológicas.

**Caso clínico.** Niña de 8 años con cuadro de 4 semanas de evolución de rinorrea, fiebre y cefalea supraciliar izquierda. Antecedente de colocación de braquets la semana previa. Consultan en su hospital

de origen donde se objetiva leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda junto con velamiento del seno maxilar izquierdo. Ingreso para antibioterapia intravenosa con amoxicilina-clavulánico. A las 24 horas, presenta convulsión tónico-clónica generalizada que requiere benzodiacepinas iv. En TC craneal se objetiva absceso epidural frontal izquierdo y sinusitis frontoetmoidal izquierda. Se traslada a la UCI Pediátrica (UCIP) de su hospital de referencia. Durante el traslado, presenta 3 episodios focales de hipersalivación, chupeteo y desviación de la mirada a la derecha, precisando benzodiacepinas iv. En la UCIP se constata debilidad extremidades inferiores y edema palpebral izquierdo. Se decide tratamiento conservador con cefotaxima y metronidazol iv junto con levetiracetam iv. En el 5º día de ingreso, nuevo episodio de desconexión del medio, afasia y hemiparesia derecha constatándose en TC craneal aumento de la colección frontal izquierda junto con colección epidural. Intervenida por ORL (cirugía nasal endoscópica) y por neurocirugía (craneotomía frontal izquierda con drenaje del empiema y lavado con rifampicina). En postoperatorio inmediato, nuevo episodio similar al previo con recuperación clínica progresiva. Aumentada dosis de levetiracetam y cambiada antibioterapia a meropenem. Posteriormente, afebril y asintomática con descenso progresivo de reactantes de fase aguda. En hemocultivo del hospital de origen, se aísla *Prevotella intermedia* multisensible de probable origen odontogénico.

**Conclusiones.** El manejo conservador de los abscesos cerebrales conlleva riesgo de fallo terapéutico con mayor tiempo de estancia hospitalaria. La *Prevotella intermedia*, aislada en nuestra paciente, es un microorganismo anaerobio de la microbiota normal de la boca que raramente causa abscesos intracraneales.

### 15. CRISIS PARAINFECCIOSAS: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, González Acero A, Valverde Pérez N, Rodríguez Lorenzo P, García Iglesias A.* Hospital Universitario de Cabueñes.

**Introducción.** Las crisis parainfecciosas son una entidad poco conocida y posiblemente infradiagnosticada. Deben sospecharse en pacientes con desarrollo psicomotor normal ante crisis afebriles, principalmente tónico-clónicas generalizadas, asociadas a infecciones banales, siendo lo más frecuente las gastroenteritis (sin alteraciones hidroelectrolíticas) y las infecciones respiratorias de vías altas.

**Caso clínico.** Paciente de 19 meses sin antecedentes de interés, traído a Urgencias por UVI móvil por episodio de 10 minutos de duración de desconexión, cianosis peribucal y rigidez generalizada. A su llegada se encuentra postcrítico, con constantes, glucemia capilar, y resto de exploración física normales. La familia refiere diarrea en las últimas 24 horas e ingesta escasa, sin fiebre, vómitos u otra sintomatología. Se decide ingreso para sueroterapia en planta de hospitalización, donde realiza 3 episodios similares que ceden espontáneamente en 2-3 minutos, con recuperación completa. Dada la agrupación de crisis se solicita analítica con reactantes de fase aguda y electrolitos, TC craneal y punción lumbar con obtención de resultados normales. Se inicia perfusión de fenitoina y se traslada a UCIP para vigilancia, donde no se constatan nuevos episodios y permanece afebril. Se realiza EEG y RMN cerebral con resultado normal. En el coprocultivo recogido se aísla *Salmonella* y adenovirus. Se da de alta con diagnóstico de crisis parainfecciosa con control en Neuropediatría donde se constata desarrollo psicomotor normal.

**Comentarios.** Entre los agentes implicados destaca el rotavirus, seguido de otros como *Salmonella*, *Campylobacter*, gripe A y rinovirus. Aparecen habitualmente tras 24-48 horas del inicio de la infección. Es frecuente que sean múltiples y de duración menor de 5 minutos. Un diagnóstico adecuado podría evitar pruebas innecesarias, que solo

estarían indicadas en caso de sospecha de otra entidad. Pueden ser refractarias a tratamiento; pese a ello, su pronóstico es favorable, con escasa recurrencia y posterior neurodesarrollo normal.

### Viernes 15 de noviembre - Serie 2

*Moderadores:* Nuria Fernández González y Marta Suárez Rodríguez

#### 16. HIDROPS FETAL NO INMUNOLÓGICO SECUNDARIO A CORIOANGIOMA PLACENTARIO. A PROPÓSITO DE 2 CASOS. *Aguerrevere Machado M, Garrido Barbero M, Bernués López E, Bolea Muguruza G, Morante Martínez D, Menéndez Bango C, Arteta Saéz E, Miranda Vega M. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El hidrops fetal (HF) es la acumulación anormal de líquidos en los tejidos blandos y cavidades serosas secundario a una alteración en el movimiento de fluidos entre el espacio vascular y el intersticio. Los casos no derivados de isoimmunización materno-fetal se denominan HF no inmunológico (HFNI), presentando este diversas etiologías y una alta mortalidad 50-98%. El corioangioma placentario (tumoración vascular de las vellosidades placentarias) es causa de HFNI cuando supera los 4cm de diámetro, debido al paso de sangre a través de cortocircuitos arterio-venosos en su interior. Presentamos 2 casos de HFNI secundarios a corioangioma, ingresados en los últimos 9 años en nuestro hospital.

**Casos clínicos. Caso 1:** Recién nacido (RN) mujer, de 34 SG, nacida mediante cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal (RPBF), con diagnóstico prenatal de corioangioma placentario de 12 por 8 cm de diámetro, con edema generalizado, anemia (11,8 g/dl) y trombopenia grave, sin datos de isoimmunización. Preciso transfusiones de hemoderivados. Evolución satisfactoria. **Caso 2:** RN mujer de 32 SG sin diagnóstico prenatal, nacida mediante cesárea urgente por RPBF, con edema generalizado, anemia (5 g/dl) y trombopenia grave, que precisó exanguinotransfusión parcial y múltiples transfusiones de hemoderivados. Además, presentó hipertensión pulmonar persistente que precisó tratamiento con ventilación mecánica de alta frecuencia, inotrópicos y vasodilatadores venosos en la primera semana de vida. No isoimmunización, malformaciones o infección por Parvovirus B19. Estudio anatomo-patológico placentario con corioangioma de 12 por 9 cm de diámetro. Evolución clínica satisfactoria.

**Comentarios.** El diagnóstico prenatal es de vital importancia permitiendo seguimiento estrecho, tratamiento intrauterino mediante láser o finalización electiva del embarazo si existe repercusión fetal. En nuestro primer caso el diagnóstico prenatal no detectó repercusión significativa que implicara la necesidad de instauración precoz de tratamiento o finalización electiva del embarazo. En el segundo caso, desconocer el diagnóstico imposibilitó el tratamiento y precipitó el parto prematuro con complicaciones graves.

#### 17. BEBÉ COLODION: MANEJO EN UCI NEONATAL A PARTIR DE DOS CASOS. *Obregón Asenjo M, Bolea Muguruza G, Miranda Vega M, Arnáez Solís J, Esteban R, Suarez Fernández J, Aja García G, Bustamante Hervás C. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Las ictiosis son un grupo de enfermedades genéticas que afectan fundamentalmente a la piel. Debido a su baja incidencia y prevalencia, el conocimiento que se tiene de ellas es escaso. El propósito de esta exposición es dar a conocer dos casos de bebé colodión, ictiosis de presentación neonatal que requiere un tratamiento agudo e intensivo de soporte y un seguimiento posterior para el diagnóstico

de la probable enfermedad subyacente que determinará el pronóstico del paciente. Aquí, la genética es fundamental.

**Material y métodos.** Contamos con dos casos clínicos (nacidos en 2006 y 2019) que son diagnosticados de bebé colodión en el periodo neonatal inmediato. Se realizó un cuidado riguroso en la unidad de cuidados intensivos del HUBU. Actualmente, uno de los pacientes se encuentra en la segunda fase, de diagnóstico y pronóstico, mientras que el otro está diagnosticado genéticamente de ictiosis lamelar (TGM1).

**Resultados.** Nuestros pacientes se beneficiaron de cuidados intensivos de soporte. Inicialmente, siguiendo las recomendaciones, se canaliza una vía umbilical. Para controlar las alteraciones hidroeléctricas causadas por la dura piel apergaminada, se necesita una elevada humedad en la incubadora, con baños diarios y curas tópicas frecuentes mientras duran las anomalías cutáneo-mucosas. La nutrición es clave. La tolerancia oral es dificultosa al inicio debido a las alteraciones en su mucosa (eclabion). Esto, sumado a las altas necesidades metabólicas, nos obliga a mantener alimentación enteral por sonda durante un periodo prolongado. La prevención de las posibles infecciones requiere un control estricto de los posibles focos, sin indicación de antibióticos profilácticos por esta patología. Estos pacientes también se benefician de un cuidado multidisciplinar que incluya oftalmólogos y dermatólogos, entre otros profesionales sanitarios.

**Conclusiones.** El bebé colodión es una patología cutánea grave, que requiere un cuidado intensivo inicial, previo al diagnóstico etiológico definitivo.

#### 18. LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA: REVISIÓN DE CASOS. *Rodríguez Del Rosario S, Membrives Aparisi J, Saez García LM, Castro Rey M, Urbaneja Rodríguez E, Matías Del Pozo V, Palacios Loro ML, Pino Vasquez A. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La luxación congénita de rodilla (LCR) es una patología infrecuente, con incidencia de 1/100.000 recién nacidos. Su etiología es variable, aunque existen factores predisponentes. El diagnóstico se realiza según los hallazgos clínicos al nacimiento y la confirmación radiológica. El tratamiento ortopédico suele resolver la patología en la mayoría de las ocasiones. Se presentan varios casos para facilitar el conocimiento de esta entidad por parte del pediatra.

**Casos clínicos.** Se resumen las principales características de los pacientes en la tabla I.

**Comentarios.** Como se comprueba en nuestros casos, la LCR es más frecuente en sexo femenino y se relaciona con presentación de nalgas, sin encontrar otras asociaciones. Destacamos la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces (primeras 24 horas de vida), para mejorar su pronóstico.

#### 19. NEUMONÍA NEONATAL, ¿TENEMOS QUE SOSPECHAR ALGO MÁS? *Rodríguez Fernández A, Valdés Montejo I, Hevia Tuñón A, Fernández García A, Fernández Fernández M, Martínez Saenz de Jubera J. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La presencia de una neumonía en un neonato es una patología poco frecuente y que nos debe alertar para buscar posibles causas subyacentes responsables del cuadro, entre las que pueden estar las malformaciones pulmonares congénitas.

**Caso clínico.** Neonato de 18 días de vida, sin antecedentes obstétricos ni perinatales de interés, que ingresa por presencia de febrícula intermitente de 8 días de evolución y pico febril de hasta 39°C en las últimas 12 horas sin otra sintomatología infecciosa acompañante salvo una disminución de la diuresis en los últimos dos días. En las pruebas

TABLA I.

	Caso clínico 1	Caso clínico 2
Embarazo	Normal	Diabetes gestacional
Sexo	Mujer	Mujer
Edad gestacional	38	37+7
Presentación	Podálica	Podálica
Parto	Cesárea	Cesárea
Apgar	9/10	7/9
Peso al nacimiento	3.305 gr	2980 gr
Hallazgos exploratorios	Recurvatum de rodilla derecha con limitación para flexión y desplazamiento anterior de tibia sobre fémur	Recurvatum de ambas rodillas con limitación marcada para flexión y desplazamiento anterior de tibia sobre fémur con cianosis intensa distal de ambas extremidades inferiores
Tipo de afectación	Unilateral	Bilateral
Grado radiológico (clasificación de Ferris)	Tipo II	Tipo II
Manejo	Ingreso en primeras horas de vida para inmovilización con yeso inguino-pélico en flexión de 90°, con recambios posteriores	
Días de ingreso	1	4
Duración yeso	6 semanas	8 semanas
Edad actual	6 meses	8 meses
Evolución	Recuperación completa con fisioterapia	Recuperación parcial con fisioterapia ¿Tratamiento quirúrgico?

realizadas al ingreso destacaba elevación de reactantes de fase aguda (PCR 379,5 mg/L y PCT 5,15 ng/ml) y radiografía de tórax compatible con neumonía bilobar izquierda. Mejoría progresiva con la antibioterapia desapareciendo la fiebre y normalizándose la analítica, persistiendo tiraje subcostal, polipnea y auscultación patológica por lo que se realiza nueva radiografía de tórax donde se objetivan dos imágenes quísticas en hemitórax izquierdo y otra en el derecho. Se realiza TAC que confirma la presencia de una malformación adenomatoidea quística bilateral (probablemente tipo 1 de Stocker). Tras este hallazgo se remite a consultas de Neumología y Cirugía pediátrica estando actualmente pendiente de tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones.** Las malformaciones pulmonares congénitas representan un 2% de todas las malformaciones congénitas, siendo la malformación adenomatoidea quística la más frecuente. Es una rara anomalía de la diferenciación embriológica pulmonar caracterizada por la sustitución de tejido pulmonar por quistes de tamaño y número variable. Clínicamente puede presentarse como dificultad respiratoria, neumonías de repetición o ser completamente asintomática. Puede asociarse a otras anomalías en un 20% y su tratamiento es en la mayoría quirúrgico aunque se han descrito casos que involucionan espontáneamente.

**20. ABORDAJE DE LOS VÓMITOS EN EL PERIODO NEONATAL: ATRESIA DE PÍLORO, CAUSA INFRECUENTE PERO POSIBLE.**  
Llorente Sanz B, López-Balboa P, López Casillas P, Rodríguez del Rosario S, Matías Del Pozo V, Pino Vázquez A, Gómez Beltrán O, Alonso Ferrero J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La atresia de píloro ocurre en 1/100.000 recién nacidos, el 1% de las atresias digestivas. La más frecuente es la tipo 1 (57%). Su diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen y cirugía. En ausencia de epidermolisis bullosa (20% de los casos) y de otras anomalías asociadas (malrotación intestinal, atresia de esófago, agenesia de vesícula biliar, malformación anorrectal o cutáneas como aplasia cutis o ictiosis lamelar) es una malformación corregible quirúrgicamente y con buen pronóstico.

**Caso clínico.** Recién nacido a término, embarazo normal y parto instrumentado por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Recibe lactancia mixta desde el nacimiento, presentando a las 24 horas de vida rectorragia abundante, afectación del estado general y coagulopatía, ingresando en UCIN. Hemocultivo positivo para *S. Salivarius* y *S. epidermidis* metilicilina-resistente y urocultivo positivo a *E. coli*, *S. Gallolyticus* en urocultivo por lo que recibe tratamiento con ampicilina y gentamicina con resolución del cuadro. Al 12º día de vida se retoman aportes enterales con fórmula hidrolizada, realizando 3-5 vómitos diarios, abundantes, sin sangre, cíclicos y sin relación clara con la toma, y deposiciones normales. Como diagnóstico diferencial se plantea enfermedad metabólica, alergia a las proteínas de la leche de vaca, estenosis hipertrófica de píloro y obstrucción intestinal. Se realiza estudio metabólico con resultado negativo y ecografías abdominales normales. Ante la persistencia del cuadro, se solicita tránsito intestinal que resulta compatible con obstrucción a nivel de píloro. Se somete a endoscopia, donde se visualiza atresia pilórica tipo 1 con membrana pilórica fenestrada, rotación intestinal incompleta y banda de Ladd duodenoparietocólica.

**Conclusión.** Los vómitos, aunque en el periodo neonatal suelen ser de etiología benigna, en ocasiones son el síntoma guía para diagnosticar patologías graves, como malformaciones digestivas. Un correcto abordaje permite un diagnóstico y tratamiento precoz, y evita repercusiones importantes como alteraciones electrolíticas, estancamiento ponderal o necrosis intestinal.

**21. MÁCULA AZULADA EN RECIÉN NACIDO, ¿MANCHA DE BALTZ O ALGO MÁS?** Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Lorenzo P, Valverde Pérez N, Acero González A, García González M. Hospital Universitario de Cabueñes.

**Introducción.** La facomatosis pigmento-vascular es una rara entidad caracterizada por la asociación de malformaciones vasculares y nevi pigmentados. Atendiendo a la descripción de sus manifestaciones clínicas, se puede clasificar en varios tipos: *cesioflammea*, *spilorozea*, *cesiomarmorata* y no clasificable. Aproximadamente el 50% de los casos se asocia a manifestaciones extracutáneas, fundamentalmente neurológicas, oftalmológicas y esqueléticas.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un neonato mujer en la que desde el nacimiento se aprecian lesiones maculosas azuladas que recuerdan a la mancha de Baltz pero que afectan de forma parcheada a tronco, espalda y raíz de miembros inferiores. Se aprecian además en el tronco, lesiones maculosas eritematosas de bordes geográficos, con telangiectasias en superficie. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos. Se solicita interconsulta a Dermatología, quienes confirman el diagnóstico de facomatosis pigmento-vascular tipo *cesioflammea*. Se decide ingreso de la paciente para realizar estudios complementarios que descarten afectación extracutánea. Se realiza ecografía transfontanelar y abdominal, resonancia magnética nuclear cerebral, serie ósea y exploración oftalmológica; todas ellas sin hallazgos patológicos. La paciente fue dada de alta con seguimiento posterior en Consultas Externas de Pediatría, Oftalmología y Dermatología. El control posterior en Consultas Externas descarta por el momento afectación extracutánea.

No se aprecian cambios en las lesiones de la piel, aunque sí ha aparecido una nueva lesión eritematosa de bordes irregulares en hipogastrio compatible con hemangioma.

**Conclusiones.** Como conclusión podemos decir que aunque la mayoría de las lesiones vasculares que aparecen en el recién nacido son benignas y autolimitadas, algunas forman parte de síndromes asociados a complicaciones importantes. Por tanto, es necesario conocer las características clínicas de estos síndromes para realizar el seguimiento oportuno y las pruebas complementarias pertinentes que descarten o confirmen afectación extracutánea, la cual determinará el pronóstico del paciente.

## 22. CONJUNTIVITIS NEONATAL POR NEISSERIA MENINGITIDIS.

*Pérez Alba M, Fernández Rodríguez H, Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, Rodríguez Lorenzo P, González Acero A, Costa Romero M, Pérez Méndez C. Hospital Universitario de Cabueñes.*

**Introducción.** La conjuntivitis neonatal puede ser de causa infecciosa, causada por gérmenes del canal del parto, como *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, o aséptica, tras la aplicación de la profilaxis de Credé. *Neisseria meningitidis* es un microorganismo infrecuente. Presentamos un caso clínico y revisión de la bibliografía.

**Caso clínico.** Neonato mujer de 11 días de vida, gestación de 34 semanas, nacida por parto vaginal, ingresada en Neonatología por prematuridad; el 8º día (un sábado) presenta exudado conjuntival unilateral mucopurulento; afebril, constantes normales; se recoge cultivo y se trata con colirio de tobramicina con mejoría. El 10º día es dada de alta. Veinticuatro horas después informan del crecimiento de *N. meningitidis* no serogrupable en el exudado conjuntival. Asintomática salvo mínimo exudado conjuntival. Exploración normal, hemograma y reactantes de fase aguda normales. Se extrae hemocultivo y se inicia tratamiento con cefotaxima IV hasta conocer el resultado del cultivo. En este crece *Enterococcus faecalis*; se obtiene un 2º hemocultivo, que fue negativo y se sustituye la cefotaxima por ampicilina en espera del resultado; se interpreta como posible contaminante y se suspende el tratamiento a las 48 horas. No presentó ninguna complicación ocular ni sistémica. A los 4 meses de edad, asintomática y sin secuelas. Se consultó con Medicina Preventiva que desaconsejó estudio de portadores o tratamiento profiláctico.

**Comentario.** La conjuntivitis neonatal producida por *N. meningitidis* es excepcional en la práctica clínica. No obstante, el riesgo de desarrollar complicaciones locales y sistémicas, es elevado por su extrema agresividad. Se ha descrito un riesgo hasta Díez veces mayor de presentar enfermedad invasiva en los niños tratados exclusivamente con antibiótico tópico comparado con los tratados con antibióticos sistémicos, por lo que la mayoría de los autores recomiendan tratamiento con antibiótico parenteral. La necesidad de administrar profilaxis a los contactos (padres y personal sanitario) no está clara.

## 23. GOTEO A TRAVÉS DEL OMBLIGO. Pablos-López A, Martín

*López-Pardo BM, Alonso-Díez C, Roux-Rodríguez A, Hernández-Prieto A, Villalón-Martínez MC, Garzón Guitería MT, López-Ávila J. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** El uraco persistente es la anomalía uracal congénita más frecuente y consiste en la comunicación entre la vejiga y el ombligo. Clínicamente se manifiesta por la emisión de orina a nivel umbilical. Habitualmente se diagnostica en el periodo neonatal y la infección es su principal complicación. La sospecha clínica se confirma mediante pruebas de imagen como la ecografía renal y la cistouretrografía

miccional, que además permiten descartar posibles malformaciones genitourinarias asociadas. La cirugía es el tratamiento de elección. Sin embargo, en aquellos pacientes en los que el remanente uracal es de pequeño tamaño o este no produce síntomas, se puede llevar a cabo un tratamiento médico inicial, ya que generalmente se resuelve espontáneamente durante el primer año de vida.

**Descripción del caso.** Lactante varón de 7 días de vida que presenta drenaje continuo de contenido líquido claro a nivel umbilical. Afebril, buena tolerancia de las tomas y ganancia ponderal, así como adecuada diuresis. En la exploración física se evidencia redundancia cutánea y granuloma umbilical, observando drenaje de contenido líquido claro que literalmente gotea a través del ombligo. Se realiza ecografía abdominal, en la que se observa una imagen lineal anecoica desde cúpula vesical que se dirige hacia región umbilical compatible con resto uracal. Se completa el estudio con cistouretrografía, que confirma comunicación vesical con región umbilical por uraco persistente. Se pauta amoxicilina-clavulánico a 50 mg/kg y seguimiento por Cirugía Pediátrica.

**Conclusión.** La persistencia de uraco es la malformación congénita uracal más frecuente. Se manifiesta clínicamente por la emisión de orina a nivel umbilical, confirmándose la comunicación entre la vejiga y el ombligo mediante pruebas de imagen. Las anomalías uracales deben formar parte del diagnóstico diferencial de la patología abdominal. Su conocimiento puede prevenir complicaciones como la infección o la malignización a carcinoma uracal en la edad adulta.

## 24. PARÁLISIS BILATERAL DE CUERDAS VOCALES. García Bar-

*bero E, Herrera Quilón L, Rodríguez Del Rosario S, Goz Sanz MC, Garrote Molpeceres R, Bartolomé Cano ML, Bartolomé Albistegui MJ, Urbaneja Rodríguez E. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** La parálisis de cuerdas vocales (PCV) congénita tiene una incidencia de 0,75 casos/millón nacimientos/año y es la 2ª causa de estridor neonatal. Existen dos etiologías principales: Idiopática y secundaria a encefalopatía, enfermedades neuromusculares y genéticas, entre otras. La clínica característica es el estridor y distrés de inicio neonatal. El diagnóstico de confirmación se establece mediante fibrolaringoscopia. El manejo conservador es una alternativa, sin embargo, muchos acaban precisando traqueostomía debido a la persistencia de clínica respiratoria y dificultades para alimentación.

**Material y métodos.** Análisis retrospectivo de un caso de PCV con diagnóstico y seguimiento en hospital terciario.

**Resultados.** Varón que ingresó al mes de vida por episodios intermitentes de estridor inspiratorio, tiraje subcostal, rechazo de tomas y estancamiento ponderal desde hace una semana. Antecedentes personales: Embarazo controlado y normal, cesárea a las 41 semanas. PRN: 3.190 g. Ingresó en periodo perinatal por distrés, precisando CPAP durante 24 horas. Dado de alta al 4º día de vida, asintomático. Antecedentes familiares: sin interés. Exploraciones complementarias: ante la ausencia de datos infecciosos se realizó fibrobroncoscopia, diagnosticándose de PCV bilateral en posición paramediana y completándose estudio con RM cráneo-cervical (normal). Evolución: Inicialmente se decidió actitud expectante con seguimiento clínico, posteriormente presentó empeoramiento respiratorio en contexto de sepsis por *Klebsiella*, precisando intubación y ventilación invasiva. Tras estabilización clínica, se decidió realización de traqueostomía a los 3 meses de vida. Desde entonces ha presentado evolución favorable, con desaparición de clínica respiratoria y constatándose ganancia ponderal.

**Conclusiones.** La descripción de nuestro paciente concuerda con lo descrito en la literatura (sexo masculino, presentación bilateral, causa idiopática, posición paramediana, necesidad de manejo intervencionista para mantenimiento de vía aérea). Aunque el tratamiento de esta

patología sigue siendo controvertido, e inicialmente se intentó manejar de forma conservadora, el empeoramiento respiratorio junto con la dificultad para la alimentación hicieron necesarios realización de traqueostomía, como ocurre en un alto porcentaje de los casos publicados.

**25. MASA VULVOVAGINAL INTERLABIAL NEONATAL: A PRO-  
PÓSITO DE UN CASO.** *García Lorente M, Vacas Del Arco B,  
Sánchez Garrido JM, Sanz Rueda L, Aparicio Fernández de Gatta  
C, Benito Clap E, Morales Moreno A, Domínguez Cendal G. Hospital  
Clínico Universitario de Salamanca.*

**Caso clínico. Anamnesis:** Recién nacido mujer de 16 horas de vida. Antecedentes: embarazo controlado de curso normal, con ecografías y serologías normales. Parto eutócico a la 39+6ª semanas. No factores de riesgo perinatales. No precisó reanimación. Peso al nacimiento: 3.350 g. Talla: 50,5 cm. Perímetro cefálico: 34 cm. **Exploración física:** Recién nacido mujer normosómico y armónico. No malformaciones visibles. Genitales externos femeninos normoconfigurados, con masa interlabial de 3x1 cm en línea media, de coloración amarillenta y consistencia gomosa, que aumenta con el llanto. Resto de exploración normal. **Procedimientos diagnósticos y terapéuticos:** Se contacta con Cirugía Pediátrica para valoración. Se realiza sondaje uretral y vaginal, con buena permeabilidad de ambas localizaciones (inicia diuresis tras sondaje uretral), por lo que se diagnostica de quiste de Skene y se decide actitud expectante.

**Discusión.** El quiste del conducto de Skene es una anomalía congénita neonatal infrecuente, con una incidencia de 1/2.000-3.000 recién nacidos vivos de sexo femenino. Se trata de un aumento del volumen ovoideo, de coloración amarillenta, indolora que se ubica adyacente al meato uretral. Su diagnóstico es clínico, debiéndose realizar un diagnóstico diferencial con himen imperforado y prolapso de ureterocele principalmente. La imperforación de himen se presenta como una tumoración genital interlabial lisa, elástica y de coloración blanquecina-grisácea. En el caso del prolapso de ureterocele, se presenta como una masa interlabial de aspecto liso, redondo y que puede variar de tamaño y coloración.

**Conclusiones.** Se debe realizar un buen examen clínico de las masas interlabiales, distinguiendo su origen genital o urológico. El manejo del quiste de conducto de Skene es conservador de primera línea. En el caso de presentar síntomas, puede realizarse la punción directa.

**26. SEPSIS DE APARICIÓN MUY TARDÍA POR STREPTOCOCCUS  
AGALACTIAE.** *García Fernández S, Antomil Guerrero B, Díaz  
García P, Fernández López A, Fernández Morán E, Garrido García  
E, Calle-Miguel L. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La incidencia global de infecciones invasivas por *Streptococcus agalactiae* es de 0,49 casos/1.000 recién nacidos vivos (precozes: 0,41/1.000; tardías 0,26/1.000). Las infecciones de transmisión vertical (TV) de aparición muy tardía son aquellas producidas por microorganismos del canal del parto en lactantes mayores de tres meses.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses y 2 semanas valorado en Urgencias por fiebre de 12 horas de evolución e irritabilidad. Antecedentes personales: embarazo a término controlado, exudado vagino-rectal materno positivo para *S. agalactiae*, tiempo de bolsa rota de 15 horas, cesárea urgente por pérdida de bienestar fetal, profilaxis antibiótica intraparto completa; lactancia mixta inicial y artificial exclusiva desde el segundo mes de vida. Exploración física inicial, en pico febril: quejosa, pálida, irritable, con exploración por aparatos normal. Estudios iniciales: hemograma (14.450 leucocitos/ $\mu$ L) proteína C reactiva (PCR) 0,2 mg/dl, procalcitonina (PCT) 0,86 ng/ml, análisis de orina y radiografía de tórax

normales y hemocultivo. Observación inicial en Urgencias, con aparición de diarrea, mejoría del estado general tras antitérmico, manteniéndose afebril, pero con taquicardia persistente en torno a 200 lpm. Control analítico a las 10 horas con importante elevación de parámetros infecciosos (22.810 leucocitos/ $\mu$ L, PCR 6,9 mg/dl, PCT 19,8 ng/ml). Se realiza punción lumbar (citobioquímica de líquido cefalorraquídeo normal), se inicia tratamiento con cefotaxima y se decide ingreso. Evolución: tras notificación de crecimiento en hemocultivo de *S. agalactiae*, se sustituye tratamiento por ampicilina, hasta completar 10 días. Buena evolución clínica, manteniéndose afebril durante el ingreso y con exploraciones sucesivas normales.

**Conclusiones.** Hay que mantener alto grado de sospecha de las infecciones de TV en la evaluación de un lactante menor de tres meses con fiebre, incluso en situaciones con pocos factores de riesgo. Estas infecciones son infrecuentes por encima de dicha edad. La profilaxis antibiótica intraparto no disminuye la incidencia de infecciones tardías por *S. agalactiae*.

**27. MANEJO DE LOS ABSCESOS PERIANALES EN LACTANTES.**  
*Pérez Pérez A, Pérez Costoya C, Megido Armada A, Sánchez Pullido LJ, González López C, Alonso Losada D, Vicente Martínez C, Elola Pastor AI. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Los abscesos perianales son frecuentes en la edad pediátrica, fundamentalmente en lactantes. Mayor incidencia en varones. Se producen por infección de las criptas de Morgagni. Hasta en el 38% no crecen patógenos en el cultivo. Entre el 6-85% presentan recurrencias o fistulizaciones. La fiebre y clínica sistémica son raras. La mayoría tienden a la autorresolución, siendo el tratamiento de elección el drenaje quirúrgico. En mayores de 2 años se han de descartar otras patologías como EII, leucemia o inmunosupresión.

**Caso clínico.** Neonato de 15 días de vida que acude a Urgencias por absceso perianal. Afebril. Ingestas adecuadas, no irritabilidad. Deposiciones normales. A la exploración se observa tumoración en región perianal de 3 cm a las 10 h en posición ginecológica, compatible con absceso perianal. Ingresa para tratamiento con augmentine iv y calor local, siendo drenado a las 12 horas del ingreso sin incidencias. Analítica con leucocitosis (30 000) y elevación de reactantes (PCR 0,9 mg/dL). Cultivo sin crecimiento de microorganismos patógenos. Buena evolución postdrenaje. Durante el ingreso, se aplica de forma errónea calor local húmedo (bolsa de suero caliente) en vez de seco, produciendo dos quemaduras de 2º grado con aparición de escaras necróticas en ambos glúteos. Se tratan con furacine y posteriormente con mupirocina. Buena evolución.

**Conclusiones.** Los abscesos perianales en lactantes son con frecuencia por obstrucción glandular, sin aislarse microorganismos patógenos en muchos casos. Con frecuencia recidivan o persisten, pudiendo originar una fístula. El tratamiento principal es el drenaje quirúrgico. La esfinterotomía se realizará solo en caso de recidivas persistentes más allá del año de edad. Parte del tratamiento de los abscesos perianales es la aplicación de calor seco, y no de calor húmedo, ya que pueden producir quemaduras secundarias. Esto será más importante aún en neonatos dada la vulnerabilidad asociada a estos pacientes.

**28. USO DE HEPARINA DE BAJO PESO MOLECULAR EN EL  
TRATAMIENTO DE LA ENDOCARDITIS NEONATAL SECUN-  
DARIA A SEPSIS POR S. AUREUS.** *Viadero Ubierna MT, Garde  
Basas J, Alegría Echaurre E, Orizaola Ingelmo A, Fernández Suárez  
N, Buendía De Guezala A, Santos Lorente C. Hospital Universitario  
Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La endocarditis infecciosa (EI) es la inflamación de la estructura interna del corazón, endocardio, producida por un agente infeccioso. Existen factores predisponentes (cardiopatías congénitas, uso de catéteres intravasculares...). El tratamiento antibiótico está bien estandarizado, mientras que la asociación de tratamiento anticoagulante/trombolítico es controvertida.

**Caso clínico.** RN pretérmino 33 semanas y 2.100 g de peso, nacido por cesárea urgente por RCTG alterado. APGAR 2/4/5, IOT precoz. Canalización umbilical. Anemia severa por transfusión feto-materna que precisa varias transfusiones de concentrados de hemáties. A los 11 días de vida es diagnosticado de sepsis por *S. aureus* meticilin sensible y se inicia antibioterapia empírica con vancomicina y gentamicina ev. Buena evolución clínica. En ecocardiografía a los 17ddv se objetiva imagen hiperecogénica en velo mitral posterior compatible con EI. Tras 10 días de vancomicina se inicia cloxacilina e.v que se mantiene durante 6 semanas. Negativización de hemocultivos desde el inicio de la antibioterapia. El paciente se mantiene afebril y estable, sin repercusión hemodinámica. En posteriores controles se objetiva aparición de una nueva lesión en el velo septal, con aumento y calcificación de las mismas hasta convertirse de gran tamaño. Se inicia tratamiento con HBPM consiguiendo la estabilización de las lesiones. A los 32 ddv presenta clínica compatible e imagen trombótica en arteria femoral derecha tras desprenderse un fragmento de la verruga del velo septal. Reperusión adecuada de EID. Completadas 6 semanas de tratamiento antibiótico endovenoso se decide alta hospitalaria, manteniendo por el momento (3 meses) HBPM. Disminución progresiva de las calcificaciones de ambos velos mitrales, presentando una IM leve con doble jet.

**Conclusiones:**

- Se debe realizar un ecocardiograma para despistaje de E.I ante todo recién nacido con clínica de sepsis.
- En nuestro caso la afectación fue de la válvula mitral aunque es más frecuente la afectación tricuspídea en pretérminos de sus características.
- A pesar de la negativización de cultivos asociamos heparina ante el crecimiento progresivo de las verrugas.
- La evolución fue excelente con el tratamiento conservador.

**29. ALERGIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE NO MEDIADA POR IGE.** *Rodríguez del Rosario S, Goez Sanz C, Herrera Quilón L, García Barbero E, Alonso Vicente C, Matías del Pozo V, Marugán de Miguelsanz JM, Pino Vázquez A. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Alergia más frecuente en menores de un año. Identificamos dos tipos: la IgE mediada que se caracteriza generalmente por la aparición inmediata de sintomatología cutánea o respiratoria con anticuerpos IgE específicos, y la no mediada por IgE. Esta se caracteriza por la presencia de síntomas digestivos con diferente espectro de gravedad (enterocolitis, enteropatía, proctocolitis).

A continuación presentamos 4 casos de inicio neonatal.

**Casos clínicos. Caso 1:** Neonato con rectorragia desde segundo día de vida. Ingreso por anemia que precisa transfusión. Se descarta causas infecciosas y quirúrgicas, realizándose endoscopia alta y baja urgente por Cirugía en la que se aprecia colitis inespecífica macroscópicamente, con infiltración eosinófila en lámina propia en intestino delgado y grueso. Evolución favorable con fórmula elemental. **Caso 2:** Neonato remitido desde otro centro por evolución tórpida. Malnutrición severa, diarrea, acidosis metabólica (con metahemoglobinemia) y hepatopatía. Antibioterapia empírica por sospecha inicial de sepsis sin confirmación microbiológica. Precisa nutrición parenteral hasta los 2 meses de vida. Evolución lenta pero favorable con fórmula elemental. **Caso 3:** Neonato

de 15 días de vida, ingresa por pérdida ponderal (10%) estreñimiento y vómitos alimenticio-biliosos. Se descarta inicialmente causa obstructiva, presentando una evolución adecuada con fórmula hidrolizada. **Caso 4:** Lactante de 5 meses con vómitos de inicio en segunda semana de vida y heces con hilos de sangre desde el mes. Coprocultivos negativos. Lactancia mixta hasta las 3 semanas, posteriormente materna exclusiva. Tras retirada completa de lácteos a la madre, presenta mejoría franca de la sintomatología, reapareciendo la clínica por transgresión accidental.

**Comentario.** En la APLV se considera fundamental realizar una prueba de provocación para confirmar el diagnóstico. No obstante, la gravedad clínica puede contraindicarla en casos determinados. En las formas neonatales es fundamental el diagnóstico diferencial entre otras etiologías quirúrgicas, infecciosas y metabólicas.

**30. HEMATOMA ESCROTAL NEONATAL COMO MANIFESTACIÓN DE HEMORRAGIA SUPRARRENAL.** *Vicente Martínez C, Elola Pastor AI, Martín Ramos S, De Lucio Delgado A, Sánchez González S, González López C, Pérez Pérez A, Alonso Losada D. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Presentar un caso de hematoma escrotal unilateral como clínica de hemorragia suprarrenal.

**Caso clínico.** Neonato varón de 3 días derivado para descartar patología testicular aguda quirúrgica tras objetivar hematoma escrotal izquierdo. Gestación de 37 semanas, sin incidencias. Parto vaginal por ventosa con extracción dificultosa por nudo de cordón. Requiere aspiración y PPI. Test de Apgar 5-8-9. Somatometría al nacimiento 3,505 kg (p89). Talla 50 cm (p76); PC 37 cm (p100). Pruebas complementarias: hemograma con Hb de 10,6 g/dl. Bioquímica con bilirrubina total de 14,1 mg/dl. Coagulación normal. Ecografía testicular sin signos de torsión. Ecografía abdominal con lesión heterogénea ovoidea con áreas quísticas de 24x24 mm, sin registro doppler en su interior que sugiere hemorragia suprarrenal versus neuroblastoma. Catecolaminas en orina seriadas normales Ecografías posteriores: resolución completa a los dos meses del diagnóstico.

**Comentario.** La hemorragia suprarrenal neonatal es una patología poco frecuente. Los factores de riesgo son un peso elevado al nacimiento, parto vaginal traumático, asfixia perinatal, hipotensión, sepsis o coagulopatía. En la mayoría de los casos cursan de manera asintomática. En los casos sintomáticos la clínica es variable, dependiendo del porcentaje de glándula afecta. Lo más frecuente es ictericia, masa abdominal o anemia, siendo el hematoma escrotal una manifestación inusual. El diagnóstico es ecográfico y el tratamiento conservador con tendencia a la resolución espontánea.

**Conclusiones.** Se debe sospechar hemorragia suprarrenal en neonato con hematoma escrotal y factores de riesgo. La ecografía juega un papel esencial tanto en el diagnóstico como en el seguimiento posterior. Se debe mantener una actitud expectante en los casos asintomáticos puesto que la evolución de la hemorragia suprarrenal tiende a la resolución espontánea. El diagnóstico diferencial se realiza con el neuroblastoma neonatal.

**Viernes 15 de noviembre - Serie 3**

*Moderadores:* Víctor Álvarez Muñoz y Andrés Concha Torre

**31. MODELADOR NASOALVOLAR PRE-QUIRÚRGICO EN EL TRATAMIENTO DE LA FISURA LABIOPALATINA. EXPERIENCIA PRELIMINAR.** *Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Mugerza Vellibre R, Gutiérrez Dueñas JM. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El uso de dispositivos ortopédicos pre-quirúrgicos en el periodo neonatal inmediato (1<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> semana de vida) como el moldeador nasolabial (NAM) hace posible la aproximación de los segmentos maxilares fisurados, facilitando así la reparación quirúrgica.

**Material y métodos.** Exponemos la modificación del protocolo de tratamiento de las fisuras faciales del servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Burgos tras la introducción del NAM en 2018; basándonos en el protocolo de Oslo (reparación en un primer tiempo del labio y el paladar duro, y el paladar blando en un segundo tiempo).

**Resultados.** Durante este periodo se ha empleado en dos pacientes con fisura facial unilateral completa. La duración del tratamiento ortopédico con NAM fue de 4 y 5 meses, realizándose la cirugía cuando la distancia entre los segmentos maxilares fue

**Conclusión.** La introducción de la ortopedia pre-quirúrgica con el dispositivo NAM en el tratamiento de los pacientes con fisura facial facilita la cirugía primaria permitiendo un mejor resultado estético.

**32. MEGAPREPUCIO : ¿LO MANEJO COMO UNA FIMOSIS?** *Molnar A, Gómez Farpon Á, Enríquez Zarabozo E, González Sánchez C, Sánchez Pulido LJ, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** El megaprepucio congénito (MPC) es una variedad poco frecuente de pene enterrado. Se caracteriza por la presencia de una mucosa prepucial redundante con piel prepucial escasa y fimótica, lo que provoca dificultad miccional que obliga a vaciar manualmente la orina acumulada en la bolsa prepucial, en un pene por lo demás normal. La intervención quirúrgica busca la mejoría tanto del componente obstructivo como del estético, y actualmente no existe una técnica quirúrgica estandarizada.

**Material y métodos.** Presentamos dos casos de MPC, su manejo y evolución.

**Resultados. Caso 1:** Paciente de 18 meses con dificultad miccional, refiriendo la necesidad de "ordeñar" manualmente la orina tras cada micción. Presenta abundante grasa prepúbica con pene enterrado, megaprepucio y transposición penoescrotal. Se realiza faloplastia, fijación del ángulo penopúbico y penoescrotal, lipectomía y escroto-mía, con buena evolución estética inicial. Sin embargo, al cuarto día postoperatorio, se produce un hematoma en la cara ventral del pene con pérdida de sustancia a ese nivel, que es manejada actualmente con curas locales tras dos meses de intervención. **Caso 2:** Paciente de 8 meses con MPC, el cual le condiciona dificultad miccional, con globos prepuciales que se deben vaciar a la expresión manual, y episodios de retención urinaria. Se lleva a cabo la misma técnica anterior, con resultado funcional y estético satisfactorio.

**Conclusiones.** El MPC es infrecuente y dada su presentación clínica, con estenosis prepucial y dificultad miccional, se puede confundir con una fimosis. Es importante su diferenciación dado que el procedimiento quirúrgico es diferente, y no debemos realizar únicamente una circuncisión pues debemos de conseguir desenterrar el pene.

**33. DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA TORÁCICA: DOS CASOS CLÍNICOS.** *Quesada Colloto P, Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón LR, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Fernández Barrio B. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La dehiscencia de la herida quirúrgica es una de las complicaciones más frecuentes tras una cirugía. No obstante, la localización de la misma, así como la edad del paciente, son importantes

a la hora de decidir el manejo. A continuación se presentan dos casos clínicos de lactantes con dehiscencia de herida quirúrgica de localización torácica tras cirugía cardíaca.

**Casos clínicos. Caso 1:** Lactante varón de 5 meses con diagnóstico de Atresia Tricuspídea y Comunicación Interventricular, intervenido 18 días antes de conexión cavopulmonar superior (Glenn bidireccional). Consulta en urgencias por irritabilidad de 24 horas de evolución, febrícula y rechazo de tomas. En la exploración física, destaca la presencia de dehiscencia de la herida quirúrgica centrotorácica en su parte más inferior, con supuración a través de la misma. Se realiza analítica sanguínea en la que se observa leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. **Caso 2:** Lactante mujer de un mes y medio de vida con diagnóstico de coartación de aorta, intervenida de aortoplastia con anastomosis termino-terminal. A los 23 días de la cirugía, consultan por haber observado dehiscencia de la herida quirúrgica, sin supuración por la misma. Se realiza analítica sanguínea, sin alteraciones significativas.

**Evolución.** Ambos casos precisaron manejo quirúrgico urgente, por lo que fueron trasladados a un hospital de referencia en cirugía cardíaca. Previamente, se había iniciado antibioterapia intravenosa. En el primer caso, el paciente presentaba una mediastinitis grave asociada y tras la cirugía precisó un ingreso prolongado con antibioterapia intravenosa. En el segundo caso, la cirugía transcurrió sin incidencias y fue dada de alta al segundo día con tratamiento antibiótico oral.

**Conclusiones.** Cuando no encontramos ante un paciente postoperado cardíaco con una evolución tórpida, con una dehiscencia de la herida quirúrgica sobre todo si asocia signos de infección (mal olor, inestabilidad esternal, fiebre mantenida sin otro foco...) hay que valorar traslado a un centro de referencia en cirugía cardíaca para considerar la necesidad de tratamiento quirúrgico.

**34. COLECISTITIS POSTRAUMÁTICA EN EDAD PEDIÁTRICA.** *Sánchez Pulido LJ, Molnar A, Amat Valero S, González Sánchez C, Pérez Costoya C, Pontón Martino B, Gómez Farpon Á, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** El traumatismo vesicular es infrecuente en la edad pediátrica y generalmente se asocia a traumatismo de otras vísceras como el hígado o el duodeno. Su tratamiento es conservador, sin embargo ante complicaciones como una colecistitis aguda puede ser necesario una intervención quirúrgica.

**Material y métodos.** Presentamos una paciente con colecistitis postraumática, secundaria a traumatismo abdominal cerrado un mes antes del debut de colecistitis.

**Resultados.** Mujer de 7 años con dolor abdominal en hipocondrio derecho tras caída de aproximadamente 2 metros de altura. Al ingreso se encuentra hemodinámicamente estable con dolor selectivo en hipocondrio derecho y Murphy positivo. En la ecografía se evidencia distensión de la vesícula biliar y engrosamiento mural. Se realiza TAC con hallazgos sugestivos de hematoma duodenal y colecistitis aguda sin poder descartar hematoma intravesicular postraumático. Se opta por manejo conservador y ante buena evolución tanto clínica como radiológicamente se decide alta domiciliaria. Un mes después, la paciente presenta nuevamente dolor abdominal en hipocondrio derecho de gran intensidad e hiporexia. En la ecografía se observa hematoma intravesicular con paredes engrosadas. Se inicia tratamiento conservador de nuevo con antibiótico y dieta absoluta. Dada su mala evolución se realiza una nueva TAC observando hematoma vesicular condicionando la vía biliar intra y extrahepática, por lo que se lleva a cabo una colecistostomía ecoguiada con colocación de drenaje y lavados con SSF con evolución satisfactoria, retirándose el drenaje a los 15 días y realizando

una colecistectomía laparoscópica precoz. El postoperatorio cursa sin incidencias con adecuada tolerancia oral.

**Conclusiones.** Hoy en día ante cualquier traumatismo abdominal cerrado con un paciente estable el manejo inicial es conservador, sin embargo una buena respuesta inicial, como en nuestro caso, no descarta la necesidad de una cirugía.

### 35. LAS DIFERENTES CARAS DEL DIVERTÍCULO DE MECKEL.

*Molnar A, Pérez Costoya C, Amat Valero S, Vega Mata N, Sánchez Pulido LJ, González Sánchez C, Álvarez Muñoz V, Pontón Martino B. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** El divertículo de Meckel (DM) es la anomalía congénita más frecuente del tubo digestivo. La forma de presentación es variable, desde un sangrado agudo o crónico debido a la presencia de mucosa ectópica (generalmente gástrica), como un proceso inflamatorio agudo similar a una apendicitis, o de forma asintomática.

**Material y métodos.** Presentamos 3 casos con diferente debut del DM.

**Resultados. Caso 1:** Paciente de 12 años con dolor abdominal de 24 horas de evolución sin otra clínica, dolor selectivo en FID y Blumberg positivo, analítica normal y ecografía sugestiva de apendicitis aguda. Se realiza una laparoscopia objetivando el apéndice macroscópicamente normal, pero encontrando como hallazgo casual un DM no complicado a 40 cm de la válvula ileocecal, de base estrecha. Se realiza apendicectomía y resección en cuña del divertículo tipo Heinecke-Mikulicz. **Caso 2:** Paciente de 5 años con varias rectorragias pertinaces agudas de sangre fresca con cuadro vasovagal asociado, precisando transfusión por descenso de la cifra de hemoglobina. Al realizar un TAC abdominal se objetiva un DM no complicado. Se decide laparotomía, realizando resección intestinal del divertículo y anastomosis termino-terminal. **Caso 3:** Paciente de 2 años con dolor abdominal tipo cólico, episodios de llanto y encogimiento de las piernas. Ecografía abdominal con diagnóstico de invaginación intestinal, se intenta desinvaginación con enema ecoguiado sin éxito. Se lleva a cabo una laparotomía urgente para desinvaginación manual, encontrándose un DM que se reseca y se realiza anastomosis termino-terminal. En todos los casos el postoperatorio cursa sin incidencias.

**Conclusiones.** Dado que el DM está presente en un 2% de la población y que puede debutar de maneras diferentes, es una patología que hemos de tener presente en el diagnóstico diferencial de dolores abdominales tanto agudos como crónicos; y en el caso de anemias persistentes o incluso rectorragias intensas. Su resección en todos los casos es mandatoria.

### 36. ESOFAGOCOLOPLASTIA EN PACIENTE CON ESTENOSIS ESOFÁGICA TRAS INGESTA DE CÁUSTICOS.

*Pontón Martino B<sup>1</sup>, Molnar A<sup>1</sup>, Cuesta Argos M<sup>2</sup>, Saura García L<sup>2</sup>, Palazón Bellver P<sup>2</sup>, Tarrado Castellarnau X<sup>2</sup>, Sánchez Pulido L<sup>1</sup>, Pérez Costoya C<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona*

**Introducción.** La ingesta de sustancias cáusticas es un accidente relativamente frecuente en la infancia, en especial entre 1 y 4 años de edad. Afortunadamente, la mayoría de las veces el producto ingerido es poco lesivo para la mucosa esofágica y por tanto ocasiona pocos problemas. Sin embargo, en ocasiones se trata de agentes altamente corrosivos capaces de producir lesiones muy importantes en el esófago que conducirán a la estenosis.

**Caso clínico.** Paciente de 2 años natural de Gambia que ingresa para tratamiento por estenosis esofágica tras ingesta de cáustico desconocido 7 meses antes. Realizadas dilataciones esofágicas y gastrostomía en su país de origen. Previamente a la intervención se realiza esofagograma y se observa que la paciente presenta una estenosis a nivel proximal y otra a nivel de tercio medio esofágico. Se procede bajo anestesia general a dilatación esofágica con Rüsck y balón mecánico, de estenosis proximal no siendo posible dilatar la estenosis del tercio medio. Ante la persistencia de dicha estenosis que no permite la dilatación se procede en un segundo tiempo a una sustitución esofágica con colon o esofagocoloplastia. Buena evolución postoperatoria inicial. Se realiza esofagocolograma previo a reintroducción de alimentación con persistencia de estenosis proximal a la anastomosis colo-esofágica que precisa de varias intervenciones posteriores para la dilatación de la misma. En el momento actual la paciente permanece aún ingresada pero presenta una buena evolución, con ingestas adecuadas por boca, por lo que se prevé que pueda ser dada de alta con prontitud.

**Conclusiones.** Aunque la mayoría de las lesiones por cáusticos llevan a lesiones esofágicas leves, en ocasiones estas pueden ser de una gravedad importante. En estos casos el tratamiento es largo, tedioso y de resultados aleatorios. El tratamiento médico más eficaz es todavía objeto de discusión y probablemente debe adecuarse en cada caso. La evolución prolongada sin mejoría objetivable plantea en algunos pacientes la necesidad de un tratamiento quirúrgico definitivo.

### 37. URETEROCELE, UN DIAGNÓSTICO COMPLEJO.

*Pontón Martino B, Gómez Farpón Á, Granell Suárez C, Molnar A, Sánchez Pulido L, González Sánchez C, Álvarez Muñoz V, Pérez Costoya C. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El ureteroceles pertenece al cuadro de las anomalías congénitas del riñón y de las vías excretoras. Es una dilatación pseudoquistosa de la porción distal del uréter. Puede provocar problemas obstructivos del tracto urinario o asociar reflujo vesicoureteral. En ocasiones el diagnóstico es errático.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años con infección del tracto urinario (ITU) de repetición y hallazgo dudoso de lesión en uréter distal izquierdo. En las 2 primeras ITUs buena evolución con antibioterapia oral, precisando ingreso en la última por importante afectación del estado general, fiebre de hasta 42, así como dolor intenso en flanco izquierdo. Analítica con leucocitosis de 17.000, PCR 21 mg/L. Sistemático y sedimento alterados, urocultivo con incontables colonias de *E. coli*. Ecografía en la cual se aprecia aumento de tamaño renal izquierdo, doloroso durante la exploración, así como un engrosamiento del urotelio de uréter izquierdo (UI) que está aumentado de calibre en su porción distal. Tras inicio de antibioterapia sistémica evolución favorable. Aunque podría corresponder con trigonitis, ecografías seriadas y TC con persistencia de engrosamiento circunferencial de pared de UI, con disminución del calibre de la luz a nivel del meato ureterovesical, sin ser concluyentes en el diagnóstico, no permitiendo descartar malignidad. Marcadores tumorales negativos. Biopsia por cistoscopia informada como fibrosis. RMN no concluyente. A pesar de que el paciente está asintomático, actitud más agresiva realizándose cistostomía con diagnóstico de ureteroceles izquierdo.

**Conclusiones.** A pesar del gran arsenal de estudios de imagen en ocasiones no se consigue un diagnóstico definitivo de lesiones del tracto urinario, precisando la realización de cirugías incluso agresivas para ello. Los tumores ureterales y vesicales aunque deben ser tejidos en cuenta ante la presencia de lesiones sospechosas en las pruebas de imagen, son poco frecuentes en niños por lo que otras patologías más usuales deben tenerse en cuenta y tener siempre presente el contexto clínico en el cual se presenten las alteraciones en la imagen.

**38. MANEJO DEL HEMATOMA VULVAR: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González Sánchez C, Fernández García L, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Álvarez Muñoz V, Molnar A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Los hematomas que afectan a la región vulvar son infrecuentes en la edad pediátrica. Su principal causa es el traumatismo genital directo accidental, aunque también pueden deberse a agresión sexual o instrumentación forzada de la vagina. En función del grado de severidad su manejo variará enormemente, desde actitud expectante y reposo en casos muy leves hasta la necesidad de evacuación quirúrgica y reparación de lesiones asociadas en los más severos.

**Material y métodos.** Presentamos el caso de una paciente con hematoma vulvar severo.

**Resultados.** Paciente mujer de 10 años que presenta hematoma vulvar severo tras traumatismo accidental en región genital por caída a horcajadas sobre el pasamanos de una escalera de piscina. Refiere dolor pulsátil vulvar intenso desde el impacto. No presentó signos de sangrado externo y refiere una micción normal tras el episodio. A la exploración se objetiva gran hematoma y edema que afecta a labios mayor y menor izquierdos, impidiendo la adecuada exploración de la zona. Tras descartar lesiones óseas asociadas, se realiza exploración genital en quirófano bajo anestesia general objetivándose una lesión en tercio medio de pared lateral izquierda de la vagina de 2,5cm que se sutura sin incidencias. Se evacúa el hematoma a tensión descartándose sangrado activo. Se coloca sonda vesical para garantizar el vaciamiento vesical que se mantiene 5 días. Recibe antibioterapia con Augmentine durante 10 días. La paciente evoluciona favorablemente y tras dos meses de seguimiento presenta resolución completa del hematoma pero con discreta hipertrofia de la mucosa del labio menor izquierdo residual que por el momento se manejará de forma expectante.

**Conclusiones.** En casos de traumatismo vulvar severo en edad pediátrica está indicada la exploración de la región genital bajo sedación o anestesia general. Debemos descartar lesiones asociadas a nivel uretral, vaginal y de cérvix uterino, y ocasionalmente es precisa la evacuación de grandes hematomas y la reparación vascular.

**39. LA CIRUGÍA EN EL SÍNDROME DE BERDON: ¿CUÁNDO?, ¿CÓMO?, ¿POR QUÉ?** *Pérez Costoya C, Amat Valero S, Pontón Martino B, Enríquez Zarabozo EM, Molnar A, Sánchez Pulido LJ, González Sánchez C. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El síndrome de Berdon es un síndrome raro que asocia megavejiga, microcolon e hipoperistaltismo. Es una enfermedad de mal pronóstico (tasa de supervivencia en torno al 19%). El tratamiento requiere un abordaje multidisciplinar coordinado entre pediatras y cirujanos para ajustarse a las necesidades de cada paciente, tales como nutrición parenteral (NPT), drenaje vesical continuo o intermitente, cirugías paliativas (colostomías, gastrostomías, trasplante).

**Caso clínico.** Niña de 7 años con megavejiga, hipoperistaltismo intestinal y megacolon en contexto de Sd. de Berdon. Desde el diagnóstico ha presentado cuadros de distensión abdominal y dolor, que se manejan de forma conservadora. Ingresos por dolor abdominal de 7 días de evolución, que no cede con analgesia oral, e hiporexia. Al ingreso ausencia de deposiciones durante 6 días a pesar de Peristeen diario. Durante el ingreso presenta regular control del dolor, a dieta absoluta, NPT y nursing diarios no efectivos. En radiografía abdominal se observa megacolon algo mayor del habitual, pautándose profilaxis con augmentine, a pesar de normalidad analítica. Al 6º día presenta empeoramiento clínico súbito (mayor dolor y distensión abdominal, vómitos fecaloideos), analítico y radiológico; por lo que realiza laparotomía exploradora. Se objetiva vólculo de colon derecho, que se devolvula sin incidencias y se realiza ileostomía en cabos separados definitiva. Postoperatorio con buena evolución hasta el momento actual.

**Conclusiones.** El síndrome de Berdon es una enfermedad de difícil manejo por el conjunto de patologías que asocia y la ausencia de referencias bibliográficas al tratarse de un síndrome raro. Requerirá un tratamiento multidisciplinar que, ajustado a las necesidades del paciente en cada momento, permitirá mejorar la supervivencia y calidad de vida. El tratamiento quirúrgico es paliativo y en estos pacientes está indicado cuando las medidas conservadoras no son suficientes y su indicación no está claramente establecida, realizándose en la mayoría de los casos cuando presentan complicaciones.

**40. ¿HASTA CUÁNDO SOSPECHAR UN ABSCESO INTRAABDOMINAL POSTAPENDICECTOMÍA?** *Pérez Costoya C, Granell Suárez C, Pontón Martino B, Enríquez Zarabozo EM, Fernández García L, Molnar A, Sánchez Pulido L, González Sánchez C. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Los abscesos intraabdominales postapendicectomía en apendicitis perforadas tienen una incidencia del 28%. Más de la mitad se diagnostican durante el ingreso inicial, siendo el periodo de mayor riesgo el primer mes postoperatorio. Entre el 84-91% se resuelven con tratamiento conservador, siendo necesario el drenaje quirúrgico en muy pocos casos.

**Caso clínico.** Niño de 8 años con antecedente de laparotomía por peritonitis apendicular y complicación con absceso intraabdominal que respondió a tratamiento de 15 días con meropenem. Reintervención al mes para drenaje laparoscópico por nueva colección asociada a hallazgo de apendicolito residual. Buena evolución postoperatoria, recibiendo 12 días más de tratamiento con meropenem. Tras 2 años y medio de este episodio reingresa por dolor abdominal y disuria, hallándose en ecografía una lesión en Douglas compatible con absceso crónico encapsulado. Recibe nueva tanda de 10 días con meropenem, con mejoría clínica. Nuevo ingreso a los 13 días con fiebre de 38°C y tenesmo vesical. Por ausencia de respuesta tras 5 días con meropenem se decide realizar laparoscopia exploradora para drenaje quirúrgico, siendo precisa reconversión a laparotomía por síndrome adherencial. Hallazgo de absceso encapsulado en Douglas que se drena sin incidencias. Tras 7 días de tratamiento con ceftriaxona + metronidazol recibe el alta hospitalaria con augmentine oral. Posteriormente leves molestias ocasionales que terminan por desaparecer. Controles ecográficos con disminución progresiva de la inflamación residual.

**Conclusiones.** El período de mayor incidencia de aparición de abscesos intraabdominales tras una peritonitis es el primer mes. En pacientes con dicho antecedente y evolución tórpida postoperatoria, ante un nuevo episodio de fiebre y/o dolor en hipogastrio hemos de descartar la presencia de una colección incluso mucho tiempo tras la cirugía inicial. El tratamiento será la antibioterapia, pero dado el tiempo de evolución, con acorazamiento de la colección, puede ser necesario el drenaje quirúrgico.

**41. NEFROMA QUÍSTICO PEDIÁTRICO (NQP): UN HALLAZGO INCIDENTAL.** *Frailé García L<sup>1</sup>, Moreno Carrasco JL<sup>2</sup>, Herraiz Cristóbal R<sup>3</sup>, González García H, Castro Rey MC<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>3</sup>, Gómez Beltrán Ó<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Unidad de Onco-Hematología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Unidad de Nefrourología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

**Introducción.** El NQP es una lesión tumoral unilateral benigna infrecuente, con unos 250 casos reportados en la literatura. Suele afectar a varones entre los 2 y 4 años. Habitualmente constituye un hallazgo casual tras realización de pruebas de imagen a nivel abdominal por otro motivo. La resección total de la lesión suele ser curativa. A continuación presentamos un caso de nefroma quístico pediátrico.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 12 meses, sin antecedentes relevantes, valorada por su pediatra por cuadro febril autolimitado de 3 días de evolución, hiperemia faríngea, aftas orales y exantema macular. No otra sintomatología. Exploración física: masa en hipocondrio izquierdo (sugestiva de esplenomegalia), resto normal. Mejoría clínica del proceso infeccioso con persistencia de la masa en revisiones seriadas. Se solicita ecografía abdominal: masa quística multiseptada en continuidad aparente con riñón izquierdo. Se decide ingreso para ampliación de estudio: analítica sanguínea, frotis de sangre periférica, coagulación, serologías víricas, orina de 24 horas, TAC torácico y RMN abdominal. Pruebas complementarias dentro de la normalidad, constatándose en RMN abdominal tumor renal izquierdo de gran tamaño (8.3 cm x 8.4 cm x 6.2 cm), de aspecto quístico multiseptado, sobre margen externo del riñón izquierdo, planteando como diagnóstico diferencial nefroma quístico multilocular vs tumor de Wilms. Ante la sospecha radiológica, se coloca Port-a-Cath® y se inicia tratamiento según protocolo UMBRELLA-SIOP RTSG 2016 (tumores renales pediátricos): 4 semanas de quimioterapia preoperatoria (Actinomicina D + Vincristina) + nefrectomía izquierda con resección tumoral total. Resultado anatomopatológico: nefroma quístico pediátrico. Actualmente asintomática, con seguimiento estrecho en consulta de Onco-Hematología Infantil.

**Comentario.** El NFQ es un tumor renal benigno cuyo diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con el tumor de Wilms (variante quística). Dada la imposibilidad de realizar un diagnóstico de certeza a nivel radiológico, es necesaria una intervención quirúrgica con posterior estudio histológico para su diferenciación.

**42. CONVIVIENDO CON UNA AGUJA DURANTE 7 AÑOS.** *Sánchez Pulido LJ, Amat Valero S, Molnar A, González Sánchez C, Pérez Costoya C, Pontón Martino B, Gómez Farpon Á, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Los cuerpos extraños alojados en partes blandas es una causa frecuente de consulta médica, su naturaleza es de diferente índole siendo más frecuentes restos vegetales o cristales, para su diagnóstico como primera prueba se suele realizar una radiografía simple, aunque cada vez más frecuente el uso de la ecografía tanto para su diagnóstico como para su extracción.

**Material y métodos.** Presentamos un paciente de 8 años con un fragmento de aguja alojado en el tercio distal de la pierna izquierda desde el año de vida, en el que se logró la extracción completa de la pieza guiada por escopia y ecografía.

**Resultados.** Varón con dolor tipo pinchazos en pierna izquierda que empeora con el ejercicio, asociado a edema local regional. Como antecedentes ha de destacar que a los 10 meses de edad, mientras gateaba, se enterra aguja en tercio inferior de pierna izquierda realizando extracción parcial del mismo. 7 años después inicia con clínica ya referida por lo que se realiza una radiografía y ecografía donde se observa en la cara externa de la pierna a 8 cm de maléolo peroneo un cuerpo extraño de 17 mm de longitud y 4 mm de profundidad, que parece corresponder con una aguja. Tras localizar primero con radiografía y marcando la área próxima con agujas guiado por ecografía se lleva a cabo la extracción completa del cuerpo extraño.

**Conclusiones.** Los cuerpos extraños en partes blandas son relativamente frecuentes, para su diagnóstico y extracción se utiliza cada vez

más la ecografía, sin embargo cuando la pieza es de metal la escopia sigue siendo útil para su localización y extracción, siendo la ultrasonografía otra herramienta más de apoyo.

**43. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE UNA GRAN MALFORMACIÓN LINFÁTICA MIXTA.** *Sánchez Pulido LJ, Vega Mata N, Molnar A, González Sánchez C, Pérez Costoya C, Pontón Martino B, Gómez Farpon Á, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Las malformaciones linfáticas son lesiones benignas, presentes siempre desde el nacimiento, aunque a veces no son visibles hasta meses después. Representan aproximadamente el 12% de las malformaciones vasculares. Se clasifican en macroquísticas, microquísticas o mixtas dependiendo del tamaño de los quistes. Sus posibles complicaciones son sobreinfección, sangrado; lo que hace necesario su tratamiento, considerando la esclerosis como de primera línea.

**Material y métodos.** Presentamos el caso clínico de un paciente con una malformación linfática mixta y su manejo clínico.

**Resultados.** Paciente de 2 años diagnosticado de malformación linfática de gran tamaño en región torácica izquierda en periodo neonatal. A los 18 meses se realiza angioresonancia objetivando un malformación linfática de 73 x 27 x 82 mm de tipo mixta y localizada en tejido celular subcutáneo. A los 20 meses se realiza esclerosis ecoguiada con 37 ml de doxiciclina que no es efectiva. A los 15 días presenta aumento de tamaño de la lesión con sangrado intraquístico. Posteriormente presenta además una sobreinfección de la lesión que precisa antibioterapia. Se ofrece nueva esclerosis de la malformación pero dada la inefectividad de la previa y las complicaciones de la malformación, los padres prefieren la exéresis quirúrgica de la misma. Durante el postoperatorio el paciente precisó drenaje con sistema de vacío durante 7 días y punción evacuadora de linforrea en dos ocasiones con buena evolución.

**Conclusiones.** El tratamiento de las malformaciones linfáticas es individualizado. Aunque el tratamiento de primera línea es la esclerosis, la localización y el tamaño de la malformación limitan la utilización de algunos esclerosantes como la bleomicina. En algunos casos se requiere la exéresis de la lesión pese a su mayor morbilidad en relación a la linforrea secundaria.

**44. NEFRECTOMÍA EN PACIENTE DE 2 AÑOS ASINTOMÁTICO CON PIONEFROSIS Y NEFROLITIASIS INFECTIVA.** *Pontón Martino B, Gómez Farpon A, Granell Suárez C, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Ordóñez Álvarez F, Álvarez Muñoz V, Molnar A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Caso clínico.** Niño de 3 años con diagnóstico incidental de masa abdominal izquierda descubierta en la revisión programada en su centro de salud, encontrándose el paciente asintomático. En la ecografía abdominal urgente se apreció una nefromegalia izquierda con hidronefrosis grado IV con buena diferenciación córtico-medular y múltiples litiasis en cálices así como una de mayor tamaño enclavada en la unión pieloureteral. Destacaba asimismo un hemograma con Hb 6,4 g/dl y 716.000 plaquetas. El urinocultivo fue positivo para *Proteus mirabilis* y el renograma confirmó una ausencia de captación en el área correspondiente a la fosa renal izquierda. La falta de clínica que permitiese conocer el tiempo de evolución del cuadro, la ausencia de parámetros clínicos o analíticos infecciosos y la aparente conservación de la cortical renal nos hicieron plantearnos una pielolitotomía retroperitoneal para tratar una supuesta pielonefritis aguda no complicada litiasica. En la cirugía, la importante inflamación parenquimatosa renal con la evacuación de

más de 70 ml de pus verdoso a través de la pelvis nos confirmaron el diagnóstico de pionefrosis, por lo que se practicó una nefrostomía. Durante 2 semanas presentó una evolución postoperatoria favorable, con emanación diaria de unos 15 ml de material purulento por la nefrostomía, sin embargo no se observó emisión de orina ni recuperación de la función renal, confirmado por un DMSA. Durante la nefrectomía izquierda transperitoneal programada se extirpó un riñón desestructurado, aumentado de tamaño con abundante contenido piógeno interior. Análisis de los cálculos compatible con litiasis por hidroxipatita cálcica. Tras la intervención el paciente presentó cifras tensionales elevadas.

**Conclusiones.** A pesar de que los cuadros de pionefritis aguda normalmente presentan sintomatología asociada, existen casos asintomáticos en los que el diagnóstico es casual. La pionefrosis es un cuadro grave que puede llevar a la anulación funcional incluso en ausencia de clínica. Un tratamiento médico intensivo con derivación urinaria no garantiza la recuperación funcional a pesar de que las pruebas ecográficas sugieran una preservación de la cortical renal.

**45. ECTOPIA URETERAL: UNA CAUSA INFRECUENTE DE INCONTINENCIA URINARIA.** *González Rodiño L, Fernández García A, Valdés Montejó I, Fernández Fernández M, Martínez Sáenz De Jubera J, Fuentes Carretero S, Pradillos Serna JM, Ardela Díaz E. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Los trastornos miccionales son un motivo de consulta frecuente en Pediatría, suponiendo hasta un 40% de las derivaciones a Nefrourología infantil. Entre ellos, la incontinencia urinaria puede originarse por alteraciones anatómicas o funcionales. Es importante conocer la existencia de causas anatómicas, para poder sospecharlas y establecer un diagnóstico.

**Caso clínico.** Niña de 5 años con historia de ITUs de repetición en los primeros meses de vida, diagnosticada de hidronefrosis derecha y reflujo vesicoureteral bilateral, que presenta episodios de incontinencia con goteo desde la retirada del pañal. No había conseguido la continencia a los 4 años y medio de vida, por lo que se realiza urografía IV en la que se descartaron inicialmente malformaciones del tracto urinario. Posteriormente, ante la persistencia de la clínica, se realiza RNM, que muestra uréter derecho ectópico desembocando en cuello vesical, hallazgo que se confirma mediante exploración cistoscópica. La paciente es sometida a intervención quirúrgica para reimplante vesicoureteral derecho. En este momento, dos meses tras la intervención, se encuentra con tratamiento con oxibutinina, presentando buena evolución.

**Comentario.** El uréter ectópico desemboca en un lugar anatómico diferente al trigono. Es más frecuente en niñas y se manifiesta con ITUs, incontinencia y orquiepididimitis en niños. Se debe realizar una adecuada anamnesis para establecer la sospecha, y exploración física, pues en ocasiones la desembocadura del uréter se localiza a nivel de vagina o vulva. Si no se detecta la presencia del meato ectópico, las pruebas de imagen y la cistoscopia/vaginoscopia confirmarán el diagnóstico en la mayoría de los casos.

**Viernes 15 de noviembre - Serie 4**

**Moderadores:** M<sup>a</sup> Victoria Rodríguez de la Rúa y Águeda García Merino

**46. REVISIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS SEGUIDOS ACTUALMENTE EN NUESTRO CENTRO POR MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA FAMILIAR.** *Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT, Garde Basas J. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivo.** La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad de base genética que afecta a 1/500 familias, caracterizada por un incremento de la masa muscular cardíaca y desorganización miofibrilar, que puede generar obstrucción a la salida de la sangre por el ventrículo izquierdo, isquemia coronaria y arritmias severas. Tiene un elevado riesgo de muerte súbita. Existen varios tratamientos paliativos (beta- bloqueantes, desfibrilador implantable), pero ninguno, salvo el trasplante cardíaco, ha resultado ser efectivo para frenar el desarrollo de la enfermedad. Nuestro objetivo es revisar las características de los enfermos pediátricos seguidos en nuestro centro.

**Material y métodos.** Revisamos las siguientes características de nuestros pacientes: motivo de estudio, sexo, edad actual y edad al diagnóstico, sintomatología, estudio genético positivo o negativo, mutación encontrada, alteraciones en el ECG, grosor del ventrículo izquierdo, obstrucción en tracto de salida izquierdo, tratamiento requerido.

**Resultados.** Actualmente son seguidos en nuestro centro 6 pacientes pediátricos diagnosticados de MCH, 1 mujer y 5 varones. Tres fueron valorados por antecedentes familiares, uno por síncope cardiogénico, otro por ECG sospechoso en revisión deportiva, y otro diagnosticado en contexto de soplo. La edad media de diagnóstico fue 10 años. De ellos, 2 tienen estudio genético negativo; otros presentan mutaciones en los genes TNNI3, MYBPC3, RBM20, RYR y TTNNC1 (dos presentan dos mutaciones). Todos mostraban ECG compatible con alteraciones de la repolarización y algunos ondas Q profundas en precordiales izquierdas. El grosor medio del septo era de 18 mm, dos de ellos con obstrucción en el tracto de salida izquierdo y 1 con arritmias ventriculares. Tres están asintomáticos sin tratamiento; dos siguen tratamiento betabloqueante; uno fue intervenido de miomectomía de Morrow, dos llevan DAI y uno fue trasplantado.

**Conclusiones.** Nuestra serie comparte características similares a las descritas en la literatura: predominio en varones, mayor gravedad si dos mutaciones, mayor gravedad en diagnóstico más temprano, etc, siendo interesantes la evolución de algunos pacientes que precisaron cirugía y trasplante, poco habituales.

**47. TUMORACIÓN ORAL DE APARICIÓN SÚBITA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS.** *Gutiérrez Zamorano M, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Nieto Sánchez R, Gómez Beltrán O, Alonso Arroyo V. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción:** El mucocelo y ránula se definen como pseudoquistes asociados a extravasación de contenido mucoso o saliva de las glándulas salivales a los tejidos blandos. Ocurren como resultado de obstrucción, inflamación o traumatismo local previo del ducto glandular. Se manifiestan como una tumoración en el suelo de la boca (ránula) o en mucosa labial o gingival (mucocelo), frecuentemente no dolorosas aunque en ocasiones pueden provocar molestias o dolor.

**Casos clínicos. Caso 1:** Varón de 4 años, correctamente vacunado, acude a urgencias por tumoración sublingual de aparición súbita, sin sintomatología. Afebril. Niega traumatismo reciente ni procesos intercurrentes previos. Antecedentes personales: valorado hace 5 meses por Cirugía Pediátrica por lesión súbita de mismas características y localización, tras traumatismo. Se solicitó ecografía, pero se realizó coincidiendo con remisión espontánea de la lesión. Exploración física: tumoración sublingual de aspecto quístico, fluctuante, algo dolorosa a la palpación, con amplia ocupación de cavidad oral, desplazamiento lingual hacia atrás. Dada la reaparición, se solicita resonancia magnética, informada como hallazgos compatibles con ránula, en su vertiente anterior pseudoquistica (ránula sumergida). Se programa intervención quirúrgica que no se lleva a cabo por resolución espontánea de la lesión. El paciente se

encuentra asintomático. **Caso 2:** Varón de 7 años sin antecedentes personales de interés. Bien vacunado. Valorado en urgencias por adenitis cervical en contexto infeccioso y aparición en las últimas horas de tumoración en mucosa gingival inferior derecha, no dolorosa. Caries dental asociada. Afebril. Seguimiento actual de lesión en consulta de Cirugía sin tratamiento ni síntomas acompañantes, diagnosticado de mucocele.

**Conclusion.** Los pseudoquistes orales constituyen una entidad benigna no infrecuente en la edad pediátrica. En el caso de los mucoceles, la evolución natural es a la resolución espontánea, no siendo necesarias pruebas complementarias. Sin embargo, en el caso de las ránulas, es necesaria su extirpación quirúrgica, aunque se debe considerar la posibilidad de resolución espontánea.

**48. CAÍDA DESAFORTUNADA.** *Bartolomé Calvo G, García-Trevijano Cabetas L, Brel Morenilla M, Lozano Rincón L, Valladares Díaz AI, Jimenez Casso MS. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** Los traumatismos abdominales suponen la tercera causa de muerte en los niños. Habitualmente se presentan en contexto de politraumatismo, siendo el 90% de los casos de tipo cerrado. El órgano más frecuentemente afectado es el hígado seguido de bazo, páncreas y riñón. Se suele manifestar en forma de hipovolemia o síndrome peritoneal. En el caso del traumatismo renal puede manifestarse como hematuria (95% de los casos), dolor abdominal, equimosis en los flancos. La ecografía abdominal es la prueba de imagen de primera elección. Si se sospecha una lesión moderada o grave, o si la ecografía no ha sido concluyente se debe realizar TC con contraste.

**Caso clínico.** Niño de 13 años de edad que acude a Urgencias por dolor abdominal intenso en flanco e hipocondrio izquierdo y vómitos de repetición tras caída desde su propia altura golpeándose en región costal izquierda. Análítica sanguínea con leucocitosis, radiografía de tórax (sin hallazgos) y ecografía abdominal: hematoma perirrenal de 2,5 cm e imagen que sugiere laceración del mesoriñón. TC con contraste: hematoma perirrenal de 4,3 cm, varias laceraciones de 1 cm en el polo inferior y tercio medio, extravasación de contraste al espacio pararenal, afectación del sistema colector. Se inicia expansión con SSF a 20 cc/kg, antibioterapia con piperacilina-tazobactam. Sondaje vesical: orina hematurica. Presenta anemia progresiva, manteniendo la diuresis. Ante la posible rotura de la vía excretora se traslada a hospital terciario, colocándose catéter doble J, con buena evolución.

**Conclusiones.** La gravedad y el tipo de las lesiones abdominales dependen en gran medida del mecanismo por el que se han producido. La ausencia de signos externos no descarta la existencia de lesión abdominal precisándose una exploración exhaustiva. Más del 95% de las lesiones de órgano sólido se pueden tratar de forma conservadora; para ello el paciente debe estar hemodinámicamente estable y monitorizado.

**49. ¿DEDOS MORADOS O ALGO MÁS? LA ENFERMEDAD DE LAS MIL CARAS.** *García-Trevijano Cabetas L, Carron Bermejo M, Lozano Rincon L, Brel Morenilla M, Bartolome Calvo G, Del Villar Guerra P. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** El lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp) es una enfermedad inflamatoria autoinmune, crónica e infrecuente (0,3-0,9/100.000 niños/año), con afectación multisistémica, etiología multifactorial y morbimortalidad significativa. Más prevalente en mujeres mayores de 12 años, siendo excepcional en menores de 5 años. La clínica es variable, presentando un curso intermitente, con periodos de actividad seguidos por otros de remisión. Para el diagnóstico nos guiamos por criterios clínicos e inmunológicos.

**Caso clínico.** Niña de 12 años sin antecedentes de interés excepto padre diagnosticado de esclerosis múltiple, remitida desde atención primaria por coloración eritematosa y posteriormente violácea de los dedos de los pies de cinco meses de evolución. Asocia fotosensibilidad. No síntomas constitucionales, sequedad de mucosas, patología infecciosa ni aftas. En la exploración física destaca lesión eritematosa nasal, sin eritema malar, livedo reticularis y pies fríos con fenómeno de Raynaud positivo en dedos. En la analítica se objetiva leucopenia y linfopenia, anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, con patrón moteado, anticuerpos anti SSA Ro60/Ro52 positivos, anti La positivo y factor reumatoide positivo. Valorada por el servicio de Reumatología, con capilarospi inespecífica, se inicia nitroglicerina tópica en dedos, con mejoría. Evolutivamente presenta lesiones centrotorácicas discoideas y aftas orales, con leucopenia y linfopenias mantenidas, ANA positivos y descenso del complemento, cumpliendo criterios para el diagnóstico de LESp. Iniciado tratamiento con Hidroxicloroquina, se mantiene en seguimiento, sin objetivar nueva sintomatología.

**Conclusiones.** El LESp se considera la "enfermedad de las 1000 caras". Debe sospecharse en pacientes con enfermedad multisistémica y anticuerpos antinucleares positivos. Las pruebas de laboratorio permiten confirmar el diagnóstico y son útiles para el seguimiento de la actividad. Precisa seguimiento multidisciplinar. El objetivo del tratamiento es controlar la actividad de la enfermedad y evitar el subsiguiente daño orgánico. Es importante concienciar a la familia y al propio paciente de la potencial gravedad de la enfermedad.

**50. NIÑOS REFUGIADOS: NÓMADAS EN SU PAÍS, ¿NÓMADAS EN NUESTRAS CONSULTAS?** *Tamargo Cuervo A<sup>1</sup>, Suárez Rodríguez MÁ, Liqueste Arauzo L<sup>2</sup>, Álvarez González AB<sup>2</sup>, De Castro Vecino MP<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>2</sup>Centro de Salud La Palomera.*

**Introducción.** Definimos como refugiado a aquel individuo que huye de su país de origen y solicita protección internacional por riesgo vital debido a persecuciones, conflictos políticos o violencia. La atención y seguimiento de estos pacientes no es fácil, y dada su transitoriedad en las consultas de atención primaria, las actuaciones en la esfera social son básicas.

**Casos clínicos. Caso 1:** Menor, varón, de 7 años, refugiado procedente de Venezuela que se encuentra en una casa de acogida, con su madre como único familiar cercano. Previamente ya había pasado por otros dos centros de salud dentro de la misma área sanitaria. Diagnosticado de trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en su país de origen, sin informes médicos que lo corroboren. Actitud violenta en el ámbito escolar. Inicia terapia conductual coordinada con la unidad de psiquiatría infanto juvenil, que se ve interrumpida por un nuevo cambio de vivienda y de centro de salud al mes de haberle conocido, justificado por motivos socio-legales. **Caso 2:** Menor de un año, de origen sirio. En la primera consulta se detecta micropene. Se observa reticencia evidente para ser derivado a la unidad de endocrinología, que justificamos por sus creencias religiosas. Se pierde el seguimiento del caso por traslado de la familia a otra ciudad. Se señalan condiciones de agrupamiento con otras familias.

**Comentario.** La multiculturalidad es un reto para el pediatra de Atención Primaria. La población inmigrante, y especialmente los refugiados, tienen una temporalidad imprevisible que dificulta su manejo global. Los aspectos clínicos recogidos en los protocolos de atención al menor refugiado no plantean dudas. Sin embargo, la situación social y legal de las familias, así como sus expectativas reales, son datos no siempre bien aclarados en el primer contacto dentro de las consultas. Esto dificulta plantear e iniciar intervenciones, cuya interrupción perjudica al menor y desconcierta al profesional.

51. **UN EXANTEMA DIFERENTE.** Pérez Pérez A, González López C, Alonso Losada D, Vicente Martínez C, Elola Pastor AI, Martín Ramos S, Megido Armada A, Ibañez Fernández MA. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Los exantemas son un motivo de consulta muy frecuente en las Urgencias Pediátricas y en las consultas de atención primaria. Suponen un gran reto diagnóstico, ya que en la mayoría de las ocasiones no se llega a conocer la causa de los mismos, aunque es importante saber discernir entre aquellos potencialmente graves y los que forman parte de cuadros más banales.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años acude a Urgencias por exantema no pruriginoso de aparición súbita, sin otra clínica asociada. Exploración física: Excelente estado general. Exantema macular eritematoso y caliente, indurado, no blanquea a la presión, localizada en tronco, con lesiones satélite en abdomen. Resto de la exploración física sin alteraciones. No episodios previos similares. No consumo de medicamentos ni otros antecedentes epidemiológicos de interés. Únicamente señalan herida en región cervical dos semanas antes, que se resolvió. Ante posible cuadro infeccioso inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico IV. Se realiza analítica con hemograma, bioquímica, coagulación y hemocultivos en los que no se encuentran alteraciones. Se recogen muestras de exudado faríngeo para estudio de virus (positivo para virus del herpes 7) y bacterias (indetectables) y se realiza estudio de orina en el que no se observan hallazgos patológicos. Al día siguiente aparecen nuevas lesiones en el tronco, pruriginosas, urticariformes, sin otra clínica asociada. La aparición de estas nuevas lesiones orienta al diagnóstico de urticaria-vasculitis. Se pauta tratamiento con antihistamínicos y corticoides IV, tras lo cual mejora progresivamente.

**Conclusión.** En ocasiones, vigilar la evolución natural de los cuadros clínicos es lo único que puede ayudar a llegar a un diagnóstico certero. Por ello, la actitud de “esperar y ver” mientras se tratan las distintas complicaciones y síntomas que van apareciendo, es la opción más adecuada ante algunas situaciones, cuando no sabemos inicialmente a qué nos enfrentamos.

52. **CRISIS CIANÓTICAS EN PATOLOGÍAS DISTINTAS A TETRALOGÍA DE FALLOT.** Pérez Pérez A, González López C, Alonso Losada D, Vicente Martínez C, Elola Pastor AI, Vivanco Allende A, Fernández Barrio BC, Ibañez Fernández MA. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas ha llevado a una reducción de la prevalencia de estas patologías en nuestro entorno, lo cual puede suponer un reto a la hora de enfrentarnos a pacientes con este tipo de enfermedades.

**Caso clínico.** Lactante con diagnóstico prenatal de atresia tricuspídea. Al nacimiento presentó distrés respiratorio que se resolvió con CPAP. A los 6 días de vida presenta saturaciones disminuidas (70-80%), se realizó ecocardiografía en la que se detectan CIV, DAP y empeoramiento de la estenosis pulmonar con respecto al nacimiento. Inicia tratamiento con prostaglandinas, hasta que es intervenido, con 14 días de vida, para colocación de stent ductal y realización de atrioseptomía de Rashkind, tras lo cual se estabiliza. A los dos meses de edad precisa ingreso en UCIP por agudización de clínica respiratoria en contexto infeccioso (Parainfluenza). Durante su ingreso presentó episodios de desaturación grave, en relación con llanto e irritabilidad, pero no se observó inversión del shunt en ecocardiografía. Mantiene excelente estado general en todo momento. Con medidas de apoyo consigue estabilizarse y es dado de alta a domicilio. En posteriores controles de cardiología, se aprecian saturaciones bajas y acidosis metabólica

con hiperlactacidemia. Ingresó de nuevo en UCIP, donde se constatan dichos episodios, intermitentes, con resolución espontánea, llegando a presentar saturaciones mínimas del 12%. Parecen corresponderse con crisis cianóticas, sin embargo en ecocardiografía se constata flujo pulmonar anterógrado y buen funcionamiento tanto del stent ductal como de la atrioseptomía. Dada la inestabilidad del paciente, se traslada al Hospital Universitario La Paz donde es intervenido para realización de técnica de Glenn, permaneciendo posteriormente estable.

**Conclusión.** La clínica observada en este paciente, podría explicarse por una reducción progresiva de la CIV que conlleva una disminución del flujo pulmonar. Es importante seguir de cerca a estos pacientes cardiopatas y vigilar las complicaciones que van surgiendo, para que lleguen al momento de la intervención quirúrgica en las mejores condiciones posibles.

53. **TROMBOEMBOLISMO AGUDO EN ADOLESCENTE CON FACTORES DE RIESGO.** Gómez Arce A, De Lamo González E, Caldeiro Díez MJ, Fernández Suárez N, Sancho Gutiérrez R, Pérez González D, Docío Pérez P, Jiménez Montero B. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los fenómenos tromboembólicos son muy poco frecuentes en la edad pediátrica, siendo el 95% de ellos secundarios a un factor de riesgo identificable como enfermedad grave, prematuridad, catéter venoso central, cardiopatía congénita, infección, inflamación, cirugía reciente, obesidad, fármacos, etc.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una adolescente de 15 años con obesidad, dislipemia y tratamiento con anticonceptivos (drospirenona/etinilestradiol) que acude a urgencias por dolor de inicio súbito en la pierna izquierda de 10 horas de evolución, asociando aumento del diámetro de la extremidad, calor y coloración violácea. Además había sido valorada en dos ocasiones previas en urgencias por episodios auto-limitados de disnea y palpitaciones al subir escaleras, realizándose ECG sin objetivarse alteraciones. Dada la clínica se realiza ecografía Doppler de extremidad en la que se objetiva trombosis venosa profunda en vena femoral y tromboflebitis en vena safena mayor y gammagrafía pulmonar compatible con tromboembolismo con afectación subsegmentaria en campo pulmonar derecho. Se completa estudio con ecocardiograma y ecografía abdominal sin hallazgos y analítica sanguínea para despistaje de trombofilia, objetivándose positividad para anticoagulante lúpico y posible déficit de proteína S. Se decide inicio de tratamiento con enoxaparina subcutánea y atorvastatina, así como suspensión de anticonceptivos, evolucionando favorablemente y desapareciendo la clínica al 6º día de ingreso.

**Comentario.** Ante un fenómeno tromboembólico es fundamental la sospecha clínica y la valoración de los factores de riesgo, ya que el tratamiento precoz va a conseguir el objetivo más importante, la prevención de las complicaciones derivadas de la oclusión vascular y la aparición de nuevos eventos futuros.

54. **LESIONES CUTÁNEAS INFLAMATORIAS: NO SIEMPRE ES CELULITIS.** Antomil Guerrero B, Díaz García P, Fernández López A, Fernández Morán E, García Fernández S, Garrido García E, Pérez Gordón J. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Las lesiones cutáneas son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Ante lesiones cutáneas únicas con signos inflamatorios, nuestra primera sospecha suele ser una celulitis infecciosa.

**Caso clínico.** Varón de 12 años sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por placa eritematosa, caliente y dolorosa en región pretibial

izquierda de dos semanas de evolución en tratamiento con Amoxicilina oral pautada por su pediatra con mejoría inicial y posterior empeoramiento. Afebril. Refieren traumatismo 3 meses antes. Es dado de alta tras analítica y radiografía sin hallazgos. Reacude tras tres semanas por persistencia de las lesiones, decidiendo ingreso junto con Traumatología, tras analítica anodina y ecografía compatible con celulitis iniciando tratamiento con Cloxacilina IV e ibuprofeno. Ante evolución tórpida se realiza RMN de MII que reafirma los hallazgos previos de celulitis. A los cinco días se observa fragmentación de la placa con nodularidad subyacente y aparición de nódulos subcutáneos contralaterales. Se plantea paniculitis como diagnóstico diferencial y se amplía estudio con detección de VHH-7 en exudado nasofaríngeo e IgM Chlamydomphila pneumoniae positiva (resto de estudios negativos). Se suspende el tratamiento con cloxacilina y se inicia azitromicina VO con mejoría progresiva de las lesiones. Es valorado por Dermatología, realizando biopsia que confirma el diagnóstico de paniculitis (predominio septal) sugestiva de eritema nodoso. Es dado de alta con tratamiento antiinflamatorio.

**Conclusiones:**

- Es importante incluir las paniculitis en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas de tipo inflamatorio.
- El eritema nodoso es un cuadro frecuentemente idiopático, aunque es preciso realizar estudios para filiar etiología y tratar en consecuencia.
- Puede presentarse en todas las edades y sexos.
- Suele resolverse espontáneamente en unas 8 semanas.
- Los estudios de imagen pueden no ser concluyentes a la hora de orientar el diagnóstico, siendo la biopsia el estudio de confirmación.

**55. XERODERMA PIGMENTOSUM.** *Rodríguez García G<sup>1</sup>, Herro-Morín JD<sup>2</sup>, Fernández González MN<sup>3</sup>, Ardura Rodríguez P<sup>2</sup>, González F<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Ejercicio Privado. <sup>2</sup>Centro de Salud de Infiesto. <sup>3</sup>Hospital Cabueñes, Gijón. <sup>4</sup>Cirugía Pediátrica, Hospital Roosevelt, Guatemala.

**Introducción.** El xeroderma pigmentosum es una genodermatosis rara y grave, autosómica recesiva, debida a alteraciones de reparación del ADN que provocan fotosensibilidad extrema, lesiones cutáneas y cáncer cutáneo a edad temprana. Algunos casos añaden manifestaciones a otros niveles. El objetivo del presente trabajo es difundir el conocimiento de esta entidad y destacar el papel de las medidas preventivas.

**Caso clínico.** Niña de 12 años, indígena de la selva del Quiché (Guatemala), con lesión exofítica de un año de evolución en ojo izquierdo, con crecimiento rápido y extensión a hemifacies izquierda. Presentaba efélides faciales desde los primeros meses de vida, con desarrollo psicomotor, intelectual y somatométrico normales. Procedía de padres consanguíneos, siendo la mayor de 8 hermanos, sin antecedentes familiares conocidos de lesiones tumorales a edades tempranas. Una hermana de 5 años presentaba efélides faciales desde edad temprana y aparición reciente de lesión eritematosa en canto interno de ojo derecho. La paciente fue valorada por Cirugía Pediátrica, sin completar protocolo diagnóstico/terapéutico por negativa familiar. Se recomendaron medidas preventivas frente a la exposición solar tanto para la paciente como, y especialmente, para la hermana descrita.

**Conclusiones.** El xeroderma pigmentosum presenta manifestaciones multisistémicas progresivas, principalmente cutáneas ya que el efecto mutagénico predominante se debe a la acción de la radiación ultravioleta sobre la piel. Las medidas terapéuticas pasan indefectiblemente por la prevención (evitación de exposición solar y filtros solares). Dado el alto potencial de malignización, debe intervenir precozmente cualquier lesión sospechosa. Se han probado terapias que podrían retardar la aparición de lesiones malignas (retinoides sistémicos, inmunomoduladores tópicos como imiquimod). Se investigan líneas para reducir

el daño oxidativo celular y empleo de terapia génica. El diagnóstico precoz es fundamental para mejorar la calidad y expectativa de vida de los afectados especialmente en grupos de población desfavorecidos donde son limitadas las medidas disponibles y aceptables.

**56. NO TODAS LAS LESIONES CUTÁNEAS NEGRAS SON MELANOMAS.** *Díaz Anadón LR<sup>1</sup>, Fernández Nieto D<sup>2</sup>, Hernández Peláez L<sup>1</sup>, Fernández Castiñeira S<sup>1</sup>, Quesada Colloto P<sup>1</sup>, Carnicero Ramos S<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** El talón negro (hematoma subcórneo) es una entidad causada por la fricción entre la epidermis y la dermis papilar, que provoca la rotura traumática de capilares en las papilas dérmicas, con extravasación de eritrocitos al estrato córneo. Afecta a adolescentes y jóvenes con actividad deportiva intensa.

**Caso clínico.** Adolescente varón de 13 años derivado desde atención primaria a consulta de Dermatología Infantil para descartar melanoma cutáneo. Presentaba una mácula negra de 1 mes de evolución en cara posteromedial de talón derecho con otra lesión satélite similar de menor tamaño (Fig. 1). No dolor ni prurito. Es jugador de fútbol en un equipo escolar, aunque niega antecedentes de traumatismos en la zona. En la exploración se observan 2 máculas de coloración negra de aproximadamente 25x13 y 10x4 mm de extensión sobre piel hiperqueratósica, no infiltradas ni induradas, ni dolorosas a la palpación. Bajo visión dermatoscópica presenta un patrón de pigmentación globular que sigue la distribución de los dermatoglifos (Fig. 2). Se diagnosticó



Figura 1.

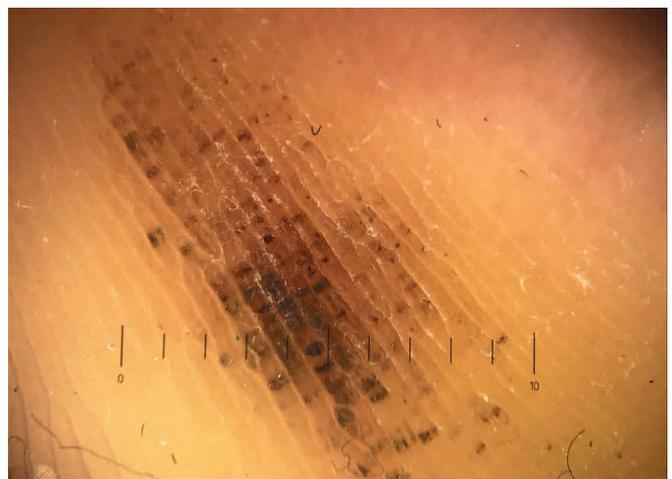


Figura 2.

de talón negro y se recomendó el uso de medidas para evitar la fricción a nivel calcáneo (doble calcetín, espaciado de actividad física...), con resolución completa de las lesiones tras un mes.

**Comentario.** El talón negro es un proceso banal y autorresolutivo. Su importancia clínica radica fundamentalmente en el diagnóstico diferencial con el melanoma lentiginoso acral. El seguimiento clínico y la desaparición de las lesiones tras el cese de la actividad física son clave para el diagnóstico, aunque si se realiza un curetaje cuidadoso de las lesiones se puede observar una disminución de la pigmentación. En casos de duda puede ser necesaria biopsia. Conocer este proceso desde el punto de vista del Pediatra de Atención Primaria es importante para poder diagnosticarlo, tranquilizar a la familia y evitar derivaciones a Dermatología.

**57. DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO POR TATUAJE DE HENNA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Docio Pérez P, Leonardo Cabello MT, Marlasca San Martín P, Buendía De Guezala A, De Lamo González E, Portal Buenaga M. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El uso de tatuajes temporales se ha incrementado en los últimos años, siendo el tatuaje de henna uno de los más demandados. La henna es una sustancia vegetal procedente fundamentalmente de países del Sudeste Asiático. En ocasiones, para mejorar las características y la duración del tatuaje, se añade una sustancia conocida como parafenilendiamina (PPDA). Se ha demostrado que la PPDA, por sus características moleculares, es una sustancia que puede causar dermatitis de contacto.

**Caso clínico.** Se describe el caso de una paciente de 14 años que acude al Servicio de Urgencias por aparición de lesiones ampollosas en antebrazo izquierdo, tras realización de tatuaje de henna 11 días antes. Tres días después comienza con vesículas pruriginosas y discreta inflamación que han ido en aumento, así como lesiones de similares características en el otro antebrazo, fruto del contacto con el tatuaje; como antecedente de interés, refiere haber sufrido dos años antes leve dermatitis tras tatuaje de henna, aunque de mucha menor intensidad. En la exploración física se objetivan lesiones de características ampollosas/vesiculosas con base eritematosa que reproducen el tatuaje original, con prurito y dolor a la palpación. Se inicia tratamiento con prednisona oral a 1 mg/kg/día, así como antihistamínico vía oral y corticoide tópicos durante 4 días, reevaluándose de nuevo, con evolución costrosa e hipopigmentación de las lesiones, por lo que se inicia pauta descendente de corticoterapia, con mejoría progresiva. En control posterior dos meses después persiste hipopigmentación en las lesiones.

**Comentarios.** La PPDA es un potente alérgeno cuyo uso debe evitarse porque produce dermatitis de contacto con reacciones importantes y secuelas estéticas, especialmente en población pediátrica. Las lesiones causadas por la dermatitis carecen de un tratamiento específico; generalmente mejoran con el uso de corticoterapia tópica, aunque en algunas situaciones puede ser necesario su uso vía oral, así como el empleo de antihistamínico oral para control del prurito.

**58. DOLOR TORÁCICO EN PEDIATRÍA: ¿UN SÍNTOMA BANAL?** *Díaz García P, Fernández López A, Fernández Morán E, García Fernández S, Antomil Guerrero B, Alonso Álvarez MA. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El dolor torácico en el paciente pediátrico implica un amplio diagnóstico diferencial, con múltiples causas banales, siendo mayoritariamente idiopático; sin embargo, algunas patologías de riesgo vital pueden debutar con este síntoma y exigen diagnóstico precoz.

**Caso clínico.** Varón de 13 años que consulta por dolor centrotorácico opresivo no irradiado, con distermia. Antecedente de deposiciones líquidas y febrícula los días previos. La exploración física fue normal. El electrocardiograma (EKG) inicial mostró elevación difusa del ST, y la analítica una elevación de enzimas de daño miocárdico. Ante sospecha de miopericarditis ingresa con reposo y tratamiento antiinflamatorio. En los controles de EKG posteriores se objetivó una progresiva normalización del ST e inversión de ondas T con voltajes disminuidos. En la Tabla I se detalla la evolución de los biomarcadores cardiacos. Las ecocardiografías al ingreso y previa al alta fueron normales. Se mantuvo estable en el periodo de hospitalización, siendo alta al 5º día.

**TABLA I. EVOLUCIÓN DE BIOMARCADORES CARDIACOS DURANTE EL INGRESO.**

	12 h	24 h	72 h	120 h
<b>Troponina T</b> (< 35 ng/L)	1.455	3.013	2.317	48
<b>Creanina cinasa</b> (20-200 U/L)	1.260	1.582	183	105
<b>NR-proBNP</b> (< 300 pg/mL)	-	733	451	254

**Discusión.** La pericarditis y miocarditis son patologías bien definidas y clasificadas por la literatura, pero que se pueden presentar de forma mixta en la práctica clínica habitual. Nuestro paciente, a pesar de presentar un excelente estado general y un EKG sugestivo de pericarditis, asociaba además bajos voltajes y elevación moderada de biomarcadores cardiacos, lo cual conllevó el diagnóstico final de miopericarditis.

**Conclusiones.** Las enfermedades del pericardio y miocardio son patologías poco habituales en la población pediátrica que deben ser tenidas en cuenta en el diagnóstico diferencial del dolor torácico. Una historia clínica de calidad es esencial a la hora de aproximarnos al diagnóstico y decidir las pruebas complementarias necesarias para llegar al mismo.

**59. DERMATITIS PALMAR JUVENIL DE LAS PISCINAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Pérez González D, Gómez Arce A, Santos Lorente C, Ansó Mota M, Justel Rodríguez M, Fernández Calderón L, López Fernández C. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La dermatitis palmar juvenil de las piscinas o pulpitis de las piscinas es un tipo de dermatitis de contacto infantil con afectación palmo-plantar debida a la fricción repetida de la piel húmeda con las superficies rugosas y ásperas de las piscinas (principalmente suelo y bordillos). Se trata de un cuadro benigno, habitualmente asintomático y autolimitado con tratamiento conservador.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de una niña de 6 años, con antecedente de dermatitis atópica que consulta por lesiones eritematosas en manos y pies de 24-36 horas de evolución, levemente pruriginosas, estando afebril, sin lesiones a otro nivel ni otra clínica acompañante. A la exploración física presenta placas eritemato-violáceas brillantes no descamativas ni exudativas en cara palmar/plantar de manos y pies, con distribución simétrica y afectación principalmente a nivel de pulpejos, especialmente en manos, sin objetivarse lesiones cutáneas a otro nivel, con resto de exploración física normal. Interrogando sobre contexto epidemiológico la madre refiere asistencia habitual a piscina en la última semana, sin otras exposiciones relevantes. Dada la relación causal y las lesiones características se diagnostica de pulpitis de las piscinas, no precisando estudios complementarios, y se plantea tratamiento

conservador, retirando exposición a la piscina, con desaparición de las lesiones en los días siguientes, sin secuelas.

**Conclusión.** La dermatitis palmar juvenil de las piscinas es una entidad benigna, generalmente infradiagnosticada, con un diagnóstico clínico sencillo, por lo que es importante su conocimiento a fin de evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios ya que el cese de la exposición conlleva a la resolución espontánea del cuadro.

## 60. LESIÓN CUTÁNEA TRAS PICADURA DE ARTRÓPODO.

*Martín López-Pardo BM, Pablos López A, Alonso Díez C, Roux Rodríguez A, Hernández Prieto A, Villalón Martínez MC, López Avila J. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La primera manifestación de la enfermedad de Lyme precoz localizada en la infancia es un exantema anular típico denominado eritema migrans, presente hasta en el 89% de los pacientes, y que generalmente es asintomático. Su diagnóstico puede ser difícil, pues comparte signos y síntomas con entidades como hipersensibilidad a la picadura de insectos, infección cutánea, urticaria, eritema multiforme, eritema anular centrífugo, granuloma anular o tinea corporis. La sospecha clínica ha de establecerse ante la aparición de un exantema compatible en pacientes procedentes de zona endémica y en la época del ciclo vital de la garrapata.

**Descripción del caso.** Paciente de 5 años que acude en el mes de junio al Hospital Clínico Universitario de Salamanca por lesión en espalda inicialmente papulosa que en 6 días evoluciona a lesión anular eritematosa de bordes irregulares, no descamativa, de 6 cm de diámetro. Refería haber estado jugando quince días antes en el campo en las afueras de Bilbao, y posteriormente observar signos de una picadura sin objetivar garrapata adherida a la piel. Ante la sospecha clínica y epidemiológica se solicita serología mediante enzimoimmunoanálisis (ELISA) a *Rickettsia* y *Borrelia*, y se inicia tratamiento empírico con amoxicilina. La serología fue positiva a *Borrelia burgdorferi* por lo que se mantuvo la amoxicilina durante 21 días. Posteriormente se contactó con la paciente una semana después, que refirió excelente estado general y desaparición de la lesión cutánea.

**Conclusión.** Es importante considerar que la primera manifestación de la enfermedad de Lyme precoz localizada es el eritema migratorio. Es fundamental un alto índice de sospecha y realizar un diagnóstico basado en el reconocimiento clínico temprano de la lesión, con el fin de instaurar un tratamiento antibiótico precoz evitando así la evolución de la enfermedad.

cultivo. Aunque existen dudas sobre cuál es el manejo más adecuado, clásicamente se ha empleado Natamicina, sin embargo, en los últimos años el Voriconazol se ha convertido en una alternativa dada su buena penetrancia ocular y amplio espectro. El pronóstico visual de estos pacientes dependerá del grado de afectación y de un diagnóstico y tratamiento precoces, pudiéndose llegar a producir ceguera en los casos con mala evolución.

**Material y métodos.** Análisis retrospectivo de un caso de queratitis fúngica en un hospital terciario.

**Resultados.** Niño de 6 años que acudió para valoración por dolor ocular y fotofobia en ojo derecho. Antecedentes personales: traumatismo ocular con ulceración corneal en ojo derecho tras frotarse jugando con arena. Evolución: a pesar del tratamiento antibiótico tópico con Tobramicina que se pautó ambulatoriamente por sospecha de ulceración corneal, presentó empeoramiento clínico progresivo, por lo que se decidió ingreso para antibioterapia endovenosa con Cefotaxima y Vancomicina. Posteriormente se constató absceso intraestromal, infiltrados satélites y placa endotelial. Ante la evolución tórpida, se sospechó queratitis fúngica, sin ser posible toma de muestra para cultivo, por lo que se inició terapia con colirios de Voriconazol y Clorhexidina, así como Voriconazol endovenoso y posteriormente oral, constatándose importante mejoría clínica desde entonces.

**Conclusiones.** Ante la aparición de un caso de ulceración/queratitis con sospecha de etiología bacteriana que no evoluciona favorablemente con tratamiento habitual, siempre se deberá pensar en queratitis fúngica, debiéndose iniciar tratamiento de forma precoz para prevenir complicaciones (endoftalmitis), siendo el Voriconazol una alternativa terapéutica eficaz.

## 62. MALARIA POR *PLASMODIUM FALCIPARUM* EN EDAD PEDIÁTRICA: CAMBIOS EN LOS ÚLTIMOS AÑOS. *Díaz Anadón LR, Fernández Castiñeira S, Quesada Colloto P, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La malaria constituye la cuarta causa de mortalidad infantil a nivel mundial. En nuestro medio se trata de una patología importada, poco frecuente pero potencialmente grave, por lo que conviene conocer sus características y su manejo, teniendo en cuenta el perfil de resistencias de cada especie de *Plasmodium* y de su zona de origen. La aparición de nuevos fármacos ha cambiado el tratamiento de esta patología en los últimos 5 años.

**Casos clínicos.** se presentan los casos de 2 pacientes de 10 y 13 años, procedentes de Guinea Ecuatorial, diagnosticados de malaria por *Plasmodium falciparum* en nuestro hospital, con un periodo de 5 años de diferencia entre ambos. Los dos consultaban por fiebre elevada, cefalea y malestar general de menos de 48 horas de evolución. Ambos habían padecido episodios previos de paludismo. En urgencias se realizó el diagnóstico parasitológico de ambos pacientes (parasitemias de 1,4% y 3% respectivamente), que ingresaron para tratamiento. Ninguno presentaba criterios de malaria complicada. En el primer caso se pautó tratamiento con atovaquona/proguanil dosis única diaria durante 3 días y en el segundo caso una pauta similar con arteminol/piperaquina, atendiendo a las guías clínicas vigentes en cada momento. Ambos presentaron buena respuesta al tratamiento, con negativización de la parasitemia, desaparición de la fiebre y fueron dados de alta a las 72 horas. Destaca en el segundo caso la aparición de una prolongación del intervalo QT en relación al tratamiento, sin otras complicaciones.

**Conclusiones.** Estos dos casos, que presentaban características clínicas y epidemiológicas similares, sirven para ilustrar el cambio de

### Sábado 16 de noviembre - Serie 5

**Moderadores:** Julián Rodríguez Suárez y Alfredo Cano Garcinuño

## 61. NIÑO CON DOLOR OCULAR Y FOTOFOBIA, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO? *García Barbero E, Llorente Sanz B, Herreras Cantalapiedra JM, Urbaneja Rodríguez E. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción:** Los hongos son una causa poco frecuente de queratitis en países con clima templado/frío y regiones industrializadas. Entre los microorganismos más frecuentes destacan *Aspergillus*, *Candida* y *Fusarium*. Son factores de riesgo el traumatismo ocular, uso de lentes de contacto y corticoides oftálmicos. La clínica consiste en dolor ocular, fotofobia, lagrimeo, inyección ciliar y visión borrosa. El principal diagnóstico diferencial son las queratitis bacterianas. La confirmación diagnóstica se realiza mediante visualización directa o

actitud en el tratamiento de esta patología en estos años. El tratamiento de primera línea actualmente son los derivados de la artemisina en combinación debido a su efectividad (menor resistencia que a atovacuna y derivados de quinina) y su buen perfil de seguridad. Es importante para la adecuada monitorización del tratamiento conocer el riesgo de aumento del QT de estas terapias.

**63. FIEBRE Y EXANTEMA EN UN LACTANTE, ¿CUADRO BANAL O URGENCIA?** *Alonso Díez C, Hernández Prieto A, Villalón Martínez MC, Pablos López A, Roux Rodríguez A, Martín López-Pardo BM, Criado Muriel C, González González M. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La asociación de fiebre y exantema es uno de los motivos más frecuentes de consulta en el SUP. Son necesarios una anamnesis, exploración física y diagnóstico diferencial adecuados, ya que este cuadro clínico puede traducir desde una infección viral autolimitada y leve, hasta una posible sepsis.

**Caso clínico.** Lactante de 14 meses que ingresa procedente de SUP por sospecha de sepsis meningocócica. Presentaba un cuadro de fiebre y exantema micropapuloso y petequeal, con neutrofilia y linfopenia, alargamiento de los tiempos de coagulación y elevación de PCR. Durante su ingreso, se mantuvo la elevación de la PCR Y PCT y el alargamiento de los tiempos de coagulación, con posterior normalización. Tras las primeras 24 horas de ingreso permanece afebril, mejorando su estado general. Se solicitó inmunocromatografía de virus respiratorios en exudado nasal, hemocultivo, coprocultivo, serología para CMV, *M. pneumoniae*, VEB, Toxoplasma, VIH y Erythrovirus, siendo negativos excepto los anticuerpos IgM e IgG para la cápside de VEB.

**Discusión.** La infección por VEB tiene una gran prevalencia y frecuentemente se presenta de forma atípica en lactantes, generalmente con síntomas respiratorios, siendo a menudo asintomática. Se han descrito casos con rash maculo-papular y petequeal, incluso sin exposición previa a antibióticos. Datos clínicos típicos de infección por VEB son linfadenopatías cervicales y edema palpebral, presentes en nuestro caso; así como fiebre de más de 7 días de duración, faringoamigdalitis exudativa, esplenomegalia y linfadenopatías generalizadas, no presentes. A nivel analítico es típica la leucocitosis con linfocitosis y elevación de las transaminasas, no presentes. Como hallazgos atípicos, destacamos la ausencia de leucocitosis, la presencia inicial de neutrofilia con linfopenia, el alargamiento de los tiempos de coagulación, la hipoalbuminemia y la elevación de la PCT. Como conclusiones, la infección por VEB con frecuencia se presenta de forma atípica en lactantes y es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial ante clínica de fiebre y exantema.

**64. ¿HAY TOSEDORES EN LA FAMILIA?** *Menéndez Bango C<sup>1</sup>, Doval Alcalde P, Aguerrevere Machado MP<sup>1</sup>, Oyagüez Ugidos PP<sup>1</sup>, Cuervas-Mons Tejedor M<sup>1</sup>, Valencia Ramos J<sup>1</sup>, Martínez Díaz S<sup>1</sup>, Gómez Sáez F<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La tuberculosis es un problema de salud pública mundial. Actualmente inmigración e inmunodeficiencias son los principales factores de riesgo epidemiológico. Aunque la mortalidad de las formas pulmonares es excepcional, las formas extrapulmonares ocasionan importante morbi-mortalidad.

**Caso clínico.** Lactante de 11 meses sin antecedentes de interés derivada al Servicio de Urgencias por fallo de medro. Ganancia pon-

deral adecuada los 6 primeros meses de vida con descenso posterior hasta percentil 1; últimos 15 días irritabilidad marcada con regresión de hitos del desarrollo. En la exploración destaca quejido espiratorio leve junto temblor distal intencional, por lo que se solicita radiografía de tórax, analítica sanguínea y análisis de orina, objetivándose gran infiltrado intersticial bilateral cavitado con calcificaciones en parénquima esplénico y hepático; leucocitosis con calcio sérico elevado y piuria estéril. Se decide entonces ingreso hospitalario para ampliar estudio con sospecha de enfermedad granulomatosa. Se inicia así estudio de los convivientes, hallándose en su madre clínica compatible: dolor torácico leve, marcada pérdida de peso y radiografía de tórax con infiltrado bilateral cavitado, iniciándose de manera empírica en ambas, cuádruple terapia antituberculosa. Una vez realizado el diagnóstico de sospecha, se inicia el estudio de extensión, viéndose afectación multiorgánica: nefrocalcinosis, meningitis tuberculosa con infarto subagudo en territorio de arteria cerebral media, granulomas calcificados hepato-esplénicos y múltiples adenopatías calcificadas abdominales; cabe destacar la disociación clínico-radiológica junto con la cronicidad de las lesiones. Confirmación etiológica a las 24 horas por positividad de PCR para *M. tuberculosis complex* en LCR y jugo gástrico. Dada la afectación del SNC se pautan los antituberculosos a dosis máxima y se asocia metilprednisolona. La paciente es dada de alta tras 38 días de ingreso para completar tratamiento domiciliario durante 12 meses.

**Comentario.** La tuberculosis es una enfermedad emergente en nuestra sociedad, con cifras de mortalidad cercanas al 50% cuando existe infección diseminada en población pediátrica, siendo necesario mantenerla en nuestros algoritmos diagnósticos.

**65. MENINGITIS POR NEISSERIA MENINGITIDIS B EN NIÑO PARCIALMENTE VACUNADO.** *Fernández Morán E, García Fernández S, Antomil Guerrero B, Díaz García P, Fernández López A, Calle-Miguel L, Garrido García E. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** *Neisseria meningitidis* del serogrupo B es la causa más frecuente de meningitis bacteriana en España. Su complicación más frecuente es la hipoacusia neurosensorial; esta se produce en aproximadamente el 5% de las meningitis meningocócicas. La vacuna antimeningocócica B Bexsero® está comercializada en España desde 2015, con una cobertura actual aproximada del 70%. Se ha comprobado que es efectiva, segura e inmunógena.

**Caso clínico.** Lactante varón de 19 meses que acude a Urgencias por fiebre de 72 horas de evolución y vómitos. Exploración física: regular estado general, somnolencia, falta de sostén cefálico y signos meníngeos positivos.

Antecedentes personales: niño sano, no procesos infecciosos previos tratados con antibioterapia, no acude a guardería. Calendario vacunal completo y vacuna antimeningocócica B (dos dosis a los 3 y 7 meses, no dosis de recuerdo). Pruebas complementarias (PC) iniciales: hemograma (9.870 leucocitos/ $\mu$ l, 7.580 neutrófilos/ $\mu$ l), bioquímica (proteína C reactiva 36,5 mg/dl, procalcitonina 86,75 ng/ml), hemocultivo (negativo), punción lumbar (9.200 leucocitos/ $\mu$ l, glucosa 2 mg/dl, proteínas 250 mg/dl; reacción en cadena de la polimerasa positiva para *N. meningitidis*; cultivo: *N. meningitidis* serogrupo B), tomografía craneal sin alteraciones. Inicio de antibioterapia empírica con cefotaxima intravenosa e ingreso inicial en UCI, con desaparición de la fiebre en las primeras 24 horas. Evolución clínica en planta lentamente favorable, con persistencia de rigidez nuchal, ausencia de sostén cefálico completo y ataxia llamativa; reinicio de fiebre el quinto día de ingreso (durante 24 horas). PC sucesivas: descenso de parámetros inflamatorios hasta normalización,

resonancia magnética cerebral sin complicaciones, potenciales evocados auditivos compatibles con hipoacusia bilateral profunda. Recibió 14 días de antibioterapia parenteral.

**Conclusión.** La meningitis bacteriana es enfermedad grave y potencialmente letal. Se ha de realizar cribado audiológico ante toda meningitis bacteriana. El objetivo de la administración de las dosis de recuerdo en las pautas de vacunación es mantener la inmunidad protectora a largo plazo

**66. MENINGITIS POR PARECHOVIRUS: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Goez Sanz C, Alonso Ferrero J, González Uribelarrea S, García Barbero E, Izquierdo Herrero E, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Carranza Ferrer J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** Determinar la importancia de conocer la emergencia de microorganismos como el Paraechovirus en los cuadros de fiebre e irritabilidad en lactantes menores de 3 meses.

**Caso clínico.** Lactante de 46 días de vida. Antecedentes personales: Embarazo controlado, diabetes gestacional (insulinoterapia). Parto a término, vaginal, cefálico, amniorraxis de 7 horas con líquido meconial. Periodo neonatal normal. Lactancia artificial desde el nacimiento. Vacunación no iniciada. Acude a urgencias por fiebre 38°C axilar de 24 horas de evolución e irritabilidad. Exploración física sin hallazgos. Analítica sanguínea normal, reactantes de fase aguda negativos, sistemático de orina negativo, valoración ORL normal (hemocultivo-urocultivo pendientes). Se mantiene en observación en urgencias durante 24 horas; ante la estabilidad clínica, es dado de alta con control posterior. En las horas siguientes persiste la fiebre, 38,5°C, mayor irritabilidad y rechazo de tomas. Exploración física con afectación del estado general e irritabilidad marcada, sin otros hallazgos. Analítica sanguínea de control normal, lavado nasofaríngeo negativo, urocultivo y hemocultivos negativos. Se realiza punción lumbar, con resultado positivo para Paraechovirus. Evolución clínica favorable, permaneciendo ingresado durante 72 horas. A destacar, durante el ingreso presenta un exantema con discreto edema de palmas y plantas, con resolución espontánea en 24 horas.

**Conclusiones.** El síndrome febril agudo en lactantes es un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría. A pesar del mayor riesgo de infección bacteriana grave en menores de 3 meses, debemos tener en cuenta el aumento de incidencia en los últimos años de determinados microorganismos como el Paraechovirus, sobre todo en cuadros de fiebre e irritabilidad. La bibliografía reciente destaca el subtipo 3 en las infecciones graves de lactantes pequeños, provocando cuadros de meningitis y sepsis. El 50-100% presentan un exantema eritematoso en extremidades (predominio en palmas-plantas). Los hallazgos analíticos son inespecíficos, destacando la ausencia de pleocitosis. La evolución es en general favorable.

**67. ¿ES SARAMPIÓN SI ESTÁ VACUNADO?** *Pérez Salas S, Mateos Benito ÁF, Morante Martínez D, Arteta Saenz E, López Salas E, Gabaldón Pastor D, Merino Arribas JM, Aja García G. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La incidencia del sarampión se ha reducido drásticamente en los últimos años gracias a la vacunación de la triple vírica (TV) que incluye el genotipo A del virus atenuado. En España en 2018 la cobertura vacunal de la primera dosis fue del 97,1%. Sin embargo, en el primer semestre del 2019 se registraron más casos que en todo el año anterior (224 frente 220). Uno de los efectos adversos de esta vacuna es

la aparición de sarampión postvacunal. A pesar de la gran cobertura vacunal son muy pocos los casos notificados de sarampión postvacunal debido fundamentalmente a su infradiagnóstico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 3 años vacunado trece días antes de la primera dosis de la TV, que consulta por aparición de un exantema máculopapular con afectación palmoplantar, confluyente y generalizado, de comienzo periauricular con progresión cráneo-caudal de cuatro días de evolución y febrícula el primer día del exantema. Presentaba placas blanquecinas en mucosa yugal que no se desprendían al raspado e inyección conjuntival bilateral. Ante la sospecha de sarampión se solicitaron pruebas microbiológicas que confirmaron el diagnóstico de sarampión postvacunal: PCR positiva para genotipo A en suero y exudado faríngeo y serología con IgM positiva y anticuerpos de baja avidéz.

**Conclusiones.** El sarampión postvacunal es una entidad infra-diagnosticada por lo que se desconoce su incidencia real. Debe formar parte del diagnóstico diferencial en casos vacunados recientemente de la TV compatibles con sarampión. Sin embargo, puede ser clínicamente indistinguible de la infección por la cepa salvaje del virus, por lo que para distinguirlos es necesario realizar pruebas de laboratorio (genotipado y serología) y tener en cuenta las características epidemiológicas del lugar.

**68. OSTEOMIELITIS EN RAMA ISQUIOPUBIANA POR STREPTOCOCCUS INTERMEDIUS.** *Pérez Gavilán C, Salamanca Zarzuela B, Acebes Puertas R, Díez Monge Nuria, Crespo Valderrábano L, Corchete Cantalejo M, Pañeda García C, Pérez Gutiérrez E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La presencia de fiebre asociada a cojera debe alertarnos hacia patología osteomuscular que requiere estudio y tratamiento inmediatos.

**Caso clínico.** Niña de tres años sin antecedentes de interés, con cojera de 48 horas de evolución, asociada posteriormente a fiebre (máxima de 39°C). Sin antecedente traumático ni en el contexto de ningún cuadro infeccioso. En la exploración física destaca una postura antiálgica de extremidad inferior derecha, en abducción y rotación externa, dolor a la rotación interna de la rodilla, sin hematoma ni derrame. La analítica sanguínea inicial muestra 15.000 leucocitos totales y una PCR de 64 mg/L. Se realiza una radiografía y ecografía de cadera y una ecografía abdominal, sin hallazgos patológicos en ninguna de ellas. Se pauta tratamiento con Cefotaxima y Cloxacilina intravenosas. Afebril desde las primeras horas de ingreso, con rápida mejoría clínica y descenso progresivo de los reactantes de fase aguda (PCR 10 mg/L). Al cuarto día de ingreso se realiza resonancia magnética nuclear, observándose hallazgos compatibles con osteomielitis aguda en rama isquiopubiana derecha y miositis en musculatura obturadora; por lo que se completan siete días de antibioterapia intravenosa. Ante la buena evolución y adecuada movilidad articular, el séptimo día de ingreso se decide alta domiciliaria para continuar tratamiento oral con Amoxicilina-Clavulánico dos semanas más. En el hemocultivo se aísla *S. intermedius*, sin clínica de sepsis en ningún momento.

**Conclusión.** La osteomielitis es una inflamación ósea causada mayoritariamente por *S. aureus* mediante diseminación hematogena. La localización es preferente en huesos largos y extremidades inferiores con clínica de cojera y/o negación para apoyar el miembro afecto. *S. intermedius* forma parte de la flora oral y gastrointestinal habitual y puede encontrarse en torrente sanguíneo en ausencia de un foco de origen visible. Produce principalmente abscesos profundos en cabeza, cuello, pulmón o abdomen, siendo una causa muy infrecuente de infección osteoarticular.

**69. CAUSA MENOS FRECUENTE DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN NIÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González López C, Alonso Losada D, Elola Pastor AI, Pérez Pérez A, Vicente Martínez C, Fernández Barrio B, Ibáñez Fernández A, Calle Miguel L. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La fiebre de origen desconocido (FOD) es aquella de más de siete días sin diagnóstico después de una anamnesis, exploración física y evaluación minuciosas.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un niño de 13 años sin antecedentes familiares ni personales de interés derivado a nuestro hospital por fiebre de hasta 40°C de 25 días de evolución con astenia, anorexia y tos asociadas. A la exploración física destaca esplenomegalia dolorosa. Hallazgos relevantes en pruebas complementarias: Hb 10,8 g/dl, PCR 10,4 mg/dl, hemocultivo con *Staphylococcus coagulasa negativo* (probable contaminante) y ecografía abdominal con esplenomegalia de 15,8 cm, homogénea, resto sin hallazgos. Ingreso para estudio con actitud expectante. Persistencia de la fiebre, sin cambios iniciales en la exploración ni en las pruebas complementarias. Aparición de soplo sistólico II/VI el sexto día de ingreso. Ecocardiograma: lesión ecogénica en velo no coronario de 8 x 5 mm sobre válvula aórtica nativa y velo derecho ligeramente engrosado. Ante endocarditis infecciosa posible se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona, gentamicina y vancomicina. Aislamientos en hemocultivos recogidos hasta inicio de tratamiento: *Aggregatibacter actinomycetemcomitans* (grupo HACEK) y *Staphylococcus coagulasa negativo*. Recibe antibioterapia dirigida con vancomicina y cefotaxima hasta completar 4 semanas, con buena evolución clínica (desaparición de la fiebre, descenso de reactantes de fase aguda, hemocultivos de control negativos y disminución del tamaño de la vegetación en ecocardiograma). Aparición de dolor a nivel del maleolo interno derecho durante el tratamiento. Ecografía doppler: ocupación ecogénica de la arteria tibial posterior de 2 cm compatible con émbolo séptico; buena evolución con manejo expectante. Completa el tratamiento de forma satisfactoria y es alta a domicilio.

**Conclusiones.** En el estudio de FOD es importante una buena anamnesis, exploraciones físicas sucesivas y completas y pruebas complementarias por niveles y orientadas a la sospecha clínica. La endocarditis infecciosa en una causa infrecuente de FOD, especialmente en niños sin cardiopatía estructural.

**70. TROMBOFLEBITIS DEL SENOS TRANSVERSO COMO COMPLICACIÓN DE MASTOIDITIS AGUDA.** *Corchete Cantalejo M, Díez Monge N, Crespo Valderrábano L, Salamanca Zarzuela B, Pérez Gavilán C, Pañeda García C, Antoñón Rodríguez M, Herrero Calvo D. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La mastoiditis aguda es la complicación grave más frecuente de las otitis media aguda. Es un proceso inflamatorio-infeccioso que se propaga desde oído medio a celdillas y paredes óseas de la mastoides, asociado a lesiones destructivas de dicho hueso y con potencial manifestación externa a nivel de la región mastoidea. Su espectro clínico va desde casos asintomáticos a enfermedad progresiva con complicaciones potencialmente graves.

**Caso clínico.** Niño de 2 años que consulta por fiebre de 72 horas de evolución, máxima de 39,9°C. En tratamiento con Amoxicilina (80 mg/kg/día) por una otitis media aguda en oído izquierdo. Empeoramiento clínico, con despegamiento del pabellón auricular izquierdo con intenso dolor asociado. Se objetiva elevación de reactantes (Proteína C reactiva 298 mg/L, Procalcitonina 13,82 ng/mL). Se realiza TAC craneal y se establece diagnóstico clínico/radiológico de otomastoiditis aguda. Se realiza miringotomía por parte de Otorrinolaringología

y se decide ingreso para antibioterapia intravenosa. A la exploración destacada despegamiento del pabellón auricular izquierdo con eritema retroauricular y dolor a la palpación de apófisis mastoides. Tímpano hiperémico y abombado, y adenopatías laterocervicales homolaterales. Resto normal. Tras 48 horas de antibioterapia intravenosa con Vancomicina y Ceftazidima persisten picos febriles por lo que se decide intervención quirúrgica. En TAC postquirúrgico se visualiza afectación del seno venoso transversal, por lo que se modifica la terapia antibiótica, continuando con la vancomicina y sustituyendo ceftazidima por Meropenem, que se mantiene hasta completar un total de 21 días con antibioterapia intravenosa. Cultivos de sangre y exudado ótico negativos. Buena evolución clínica/radiológica posterior.

**Complicaciones.** Ante un cuadro de mastoiditis que no evoluciona favorablemente deben descartarse complicaciones intratemporales (como el absceso subperióstico-cervical, parálisis facial, laberintitis o petrositis) o intracraneales (meningitis, tromboflebitis de los senos venosos, absceso epidural, empiema subdural o absceso temporal cerebral).

**Sábado 16 de noviembre - Serie 6**

**Moderadores:** Venancio Martínez Suárez y Aleida Ibáñez Fernández

**71. TRATAMIENTO HORMONAL SUSTITUTIVO EN LA ENFERMEDAD DE POMPE.** *Lozano Rincón L<sup>1</sup>, Valladares Díaz AI<sup>1</sup>, Hortelano López M<sup>1</sup>, Jimenez Casso MS<sup>1</sup>, Stanescu S<sup>2</sup>, Moreno Tapia R<sup>2</sup>, García-Trevijano L<sup>1</sup>, Bartolomé Calvo G<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital General de Segovia. <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** La enfermedad de Pompe o glucogenosis de tipo II es una enfermedad rara, hereditaria y multisistémica producida por acumulación de glucógeno en los lisosomas debido a la deficiencia de la enzima  $\alpha$ -glucosidasa ácida (GAA). Se distinguen dos formas clínicas: infantil e inicio tardío. La forma infantil causa una miopatía progresiva y a menudo mortal, aunque el espectro de gravedad es muy amplio; en la forma clásica los pacientes presentan miocardiopatía, hepatomegalia, debilidad e hipotonía. El diagnóstico se confirma mediante genética. Actualmente se dispone de un tratamiento enzimático sustitutivo (TES) que consiste en administración intravenosa de  $\alpha$ -glucosidasa ácida recombinante humana (rhGAA). De cara a la respuesta al TES es imprescindible determinar el estado CRIM (material inmunológico con reactividad cruzada) mediante técnicas moleculares que detectan en sangre restos de GAA natural. El 25-30% son CRIM negativos (CN), lo que conlleva peor respuesta al tratamiento. El pronóstico en estos pacientes tratados mediante TES se correlaciona con la tasa de anti-rhGAA y puede mejorarse mediante tratamiento inmunomodulador.

**Caso clínico.** RNT, hermana fallecida a los 9 meses por enfermedad de Pompe, padres consanguíneos portadores, rechazado estudio prenatal. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrófica. Elevación de transaminasas y CPK. Estudio genético que confirma enfermedad de Pompe, estadio CN. Se inicia tratamiento con TES tras pauta de inmunomodulación con rituximab, metotrexate e inmunoglobulinas según protocolo de tercer nivel; aumento transitorio y leve de transaminasas durante la inmunomodulación y reacción cutánea con Rituximab (1ª dosis). TES bien tolerada, con adecuado desarrollo ponderoestatural e hipertrofia cardíaca estable.

**Conclusiones.** La enfermedad de Pompe infantil tiene un pronóstico fatal a corto plazo si no se diagnostica precozmente ni se inicia TES lo antes posible. En los pacientes CN es imprescindible administrar la pauta inmunomoduladora previa al TES, generalmente bien tolerada, aunque pueden observarse reacciones potencialmente graves (sobre todo con Rituximab), debiendo administrarse bajo monitorización continua.

72. **GLUCOGENOSIS DE DEBUT EN LACTANTE.** *Doval Alcalde P, Menéndez Bango C, Bernués López EM, Gómez Sáez F, Domínguez Sánchez P, García González M, Cuervas-Mons Tejedor M, Valencia Ramos J.* <sup>1</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La glucogenosis es un error congénito del metabolismo de herencia autosómica recesiva, con una incidencia de 1/100.000.

**Caso clínico.** Lactante varón de 5 meses de vida derivado desde un hospital comarcal a nuestra UCI pediátrica por hipoglucemia y disminución del nivel de conciencia. Asociaba hiporexia desde hacía un mes y dificultad respiratoria de horas de evolución. En el hospital de origen constatan acidosis metabólica (pH 6,95, Bicarbonato 4,6 mmol/L, EB -26,1) e hipoglucemia (5 mg/dL) graves. Administran bicarbonato, bolos correctores de suero glucosado y realizan estabilización respiratoria con aerosolterapia, corticoterapia e intensificación de soporte respiratorio hasta ventilación mecánica invasiva previa al traslado. A su llegada se encuentra en situación de shock con fracaso multiorgánico junto a datos de hiperlactacidemia (> 20 mmol/L) e hiperamonemia (166,5 μmol/L). Se estabiliza con expansión volumétrica (albúmina, bicarbonato y 40 cc/kg suero fisiológico) y se inicia perfusión de inotrópicos y vasopresores. Ante la sospecha de error congénito del metabolismo se pauta dieta absoluta iniciándose aportes de glucosa intravenosa para evitar el catabolismo proteico, así como tratamiento con cofactores vitamínicos e hidrocortisona. Los datos bioquímicos (hipoglucemia no cetósica e hipertransaminasemia) junto con hepatomegalia de 3-4cm hacen sospechar Glucogenosis tipo 1. El estudio genético confirmó posteriormente Glucogenosis tipo 1b. Fue dado de alta a los 2 meses con gastrostomía percutánea para evitar periodos prolongados de ayuno y con dieta exenta en galactosa y fructosa.

**Comentario.** La glucogenosis 1b se debe al déficit de glucosa-6-fosfatasa y característicamente puede asociar neutropenia. Es una enfermedad rara que se puede presentar como shock y fracaso multiorgánico. La principal causa de mortalidad es secundaria a hipoglucemias, por lo que un alto índice de sospecha en el diagnóstico es fundamental para mejorar el pronóstico de estos niños.

73. **LACTANTE CON SHOCK DESCOMPENSADO: COLEDOLITIASIS.** *Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M, García Iglesias A, Rodríguez Lorenzo P, Valverde Pérez N, González Acero A.* Hospital Universitario de Cabueñes.

**Introducción.** La colelitiasis o litiasis biliar es una patología frecuente como hallazgo casual en la población pediátrica. La mayoría son asintomáticas y en torno al 40% idiopáticas. Existen factores de riesgo como cirugías cardíacas o abdominales, grandes prematuros, situaciones de colestasis crónicas, ayuno prolongado, nutrición parenteral prolongada y trasplante de órganos. También se considera precursor de pseudolitiasis o barro biliar el tratamiento con cefalosporinas de 3ª generación. En cuanto al tratamiento, en caso de síntomas o factores de riesgo será preciso valorar la necesidad de colecistectomía laparoscópica.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 5 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acude al servicio de urgencias por irritabilidad, rechazo de la ingesta y encogimiento de piernas desde hace 12 horas. Puesta segunda dosis de la vacuna del rotavirus hace 48 horas. No otra clínica asociada. Exploración física: mal aspecto general con palidez generalizada, cutis marmorata, gradiente térmico hasta raíz de miembros y abundante sialorrea, resto normal. Resultados analíticos: ALT 221 U/L, AST 398 U/L, FA 289 U/L, resto normal; ecografía abdominal: hipocogenicidad perivesicular y colelitiasis múltiples.

Dilatación del colédoco (diámetro: 3,7 mm) observándose en su porción distal imagen compatible con coledocolitiasis. Se ingresa en planta de hospitalización a dieta absoluta y con antibioterapia empírica. Tras 24 horas de observación, asintomática. Control analítico: disminución del valor previo de transaminasas: ALT 124 U/L, AST 119 U/L; control ecográfico: colelitiasis múltiples, sin signos de colecistitis. Seguimiento en consultas de externas de Gastroenterología Infantil.

**Comentario.** La colelitiasis o litiasis biliar es infrecuente en la edad pediátrica. En los últimos años ha habido un aumento de su prevalencia debido al mayor uso de ecografía. La mayoría son hallazgos casuales en pacientes asintomáticos, que no requieren tratamiento y únicamente en caso de síntomas será necesario valorar el tratamiento quirúrgico.

74. **LA CELIAQUÍA GOLPEA DOS VECES. A PROPÓSITO DE UN... ¡DOS CASOS!** *Tamargo Cuervo A, González-Lamuño Sanchís C, López Iniesta S, Menéndez Arias C, Fuentes Martínez S, Álvarez Juan B, Robles Álvarez I.* Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) es una patología multisistémica de naturaleza autoinmune, para cuyo desarrollo es indispensable la presencia de genética compatible e ingesta de gluten. Es posible que intervengan factores ambientales, como las infecciones recurrentes en los primeros meses de vida (a destacar el adenovirus y el rotavirus).

**Caso clínico.** Gemelos, varones, monocoriales biamnióticos de 11 meses, que ingresan por cuadro de diarrea crónica de 1,5 meses de evolución, con inicio simultáneo. Gemelo 1: Al ingreso: peso 6.380 kg (< (P/T: 0,09 (P1, -2,13 DE). Grado de malnutrición moderada (índice de Waterlow: peso 80,76%, y talla 91,28%). Gemelo 2: Al ingreso: peso 7.185 kg (P1, -2,22 DE), talla 68 cm (< 7-8 los desde ponderal Estancamiento 91,28%). talla y 90,95%, peso Waterlow: de (índice leve malnutrición Grado -1,16 DE). (P12, 0,11 T: P DE), -2,83>. Antecedentes personales: lactancia artificial, inicio de gluten a los 6 meses, correctamente inmunizados (incluido rotavirus). Coprocultivo: bacterias, virus (astrovirus, rotavirus, adenovirus y norovirus) y parásitos en heces: negativos. Serologías virus Epstein-Barr y citomegalovirus (CMV) negativos. Test del sudor negativo. El gemelo 1 presenta empeoramiento clínico precisando soporte nutricional por vía parenteral. A la espera de serología para la EC se amplía estudio mediante endoscopia digestiva alta con toma de biopsias duodenales con resultados compatibles con EC (Marsh 3C). Administrado tratamiento empírico a ambos con metronidazol oral. Tras constatar disminución del ritmo intestinal, se inicia, en ambos, nutrición enteral con fórmula oligomérica hipercalórica, con buena tolerancia, permitiendo iniciar dieta progresiva exenta en gluten y constatando ganancia ponderal.

**Comentario.** El diagnóstico de EC se basa en 4 pilares: clínica, serología, histología y genética. Si bien, ante un cuadro grave de diarrea asociado a malnutrición importante es necesario descartar otras causas susceptibles de tratamiento. En nuestro caso, el inicio simultáneo de una clínica tan agresiva obliga a considerar una posible patología infecciosa como desencadenante en individuos genéticamente predisuestos.

75. **SÍNDROME DE ALPORT: GLOMERULOPATÍA SEVERA QUE DEBUTA EN LA INFANCIA.** *Llorente Sanz B, Alonso Ferrero J, García Lamata O, Fraile García L, Urbaneja Rodríguez E, Pino Vázquez MA, González García H, Garrote Molpeceres R.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivo.** Conocer los pacientes diagnosticados de Síndrome de Alport (SdA) en nuestro hospital por tratarse de una glomerulopatía severa que conduce a enfermedad renal crónica (ERC).

**Material/Métodos.** Estudio descriptivo ambispectivo de las características de los pacientes diagnosticados de SdA en un hospital terciario entre 2015-2019. Revisión de historias clínicas.

**Resultados.** Se diagnosticaron 2 casos, ambas mujeres, no familiares, de 10 (Caso 1) y 12 años (Caso 2), respectivamente; remitidas a Nefrología pediátrica por hematuria macroscópica indolora recidivante constante, sin antecedentes traumáticos ni infecciosos. *AP:* sin interés para el proceso actual en ambos casos. *AF:* El Caso 1 tiene 2 tíos maternos afectados de hematuria no filiada. *EF:* En ambos casos completa por aparatos incluyendo TA normal para edad, sexo y talla. *Pruebas complementarias. Sistemático/sedimento urinario:* Caso 1: pH 5,5, D 1.015, hemáties 4+, proteínas 1+, resto negativo. Caso 2: pH 6, D 1.020, hemáties 4+, proteínas 1+, resto negativo. *Sedimento:* hemáties dismórficos con > 5% de acantocitos en ambos casos. *Urocultivos:* negativos. *Análítica sanguínea (función renal, gasometría), orina 24 h y coagulación:* normales en ambos casos. *FGe-Caso 1:* 114 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>; *FGe-Caso 2:* 122 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. *Serologías víricas:* negativas. *Estudio inmunológico (complemento, inmunoglobulinas):* normales. *Ecografía abdominal-doppler renal:* normales. Ante sospecha de hematuria glomerular se solicitó estudio genético de colagenopatías-Sd. *Alport:* Caso 1: heterocigosis de una variante patogénica ligada a X (gen COL4A5) tipo missense. Caso 2: mutación de novo en gen COL4A5. *Evolutivo:* Ambas diagnosticadas de SdA, tratadas con Losartán. *Estudios ORL y oftalmológico* normales. Seguimiento en Nefrología pediátrica.

**Conclusiones.** El SdA es una patología hereditaria por alteración del colágeno IV (cadenas  $\alpha3/\alpha4/\alpha5$ ), proteína estructural de la membrana basal glomerular, ojos y oídos; secundaria a mutaciones en COL4A3, COL4A4 o COL4A5. Su síntoma cardinal es hematuria. Existe correlación genotipo-fenotipo según el tipo de mutación, con distinta evolución a ERC en edad adulta, pudiendo enlentecerse con un tratamiento precoz.

**76. HIPERCALCEMIA Y ELEVACIÓN DE LA HORMONA PARATIROIDEA ¿SIEMPRE HIPERPARATIROIDISMO? López Casillas P<sup>1</sup>, López Balboa P<sup>1</sup>, Alfaro González M<sup>2</sup>, García Castaño A<sup>3</sup>, Aguayo Calcena AA<sup>3</sup>, Bahillo Curieses MP<sup>1</sup>.** <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Medina del Campo. <sup>3</sup>Biocruces Bizkaia Health Research Institute, Hospital Universitario de Cruces.

**Introducción.** La hipercalcemia es un motivo infrecuente de consulta en pediatría respecto a la población adulta. La causa más frecuente es el hiperparatiroidismo primario (HPP), aunque existen otras causas con menor incidencia, siendo necesario realizar un correcto estudio para llegar al diagnóstico definitivo. Presentamos un caso con sospecha inicial de HPP, en el cual la revisión de la historia clínica y estudio analítico familiar cambió la sospecha inicial, con confirmación posterior gracias al estudio genético.

**Caso clínico.** Niña de 12 años remitida a nuestra unidad por presentar hipercalcemia de 12,4 mg/dl con PTH de 65,10 pg/ml para descartar HPP. No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. Exploración física normal. Se revisan analíticas anteriores objetivándose niveles discretamente elevados de calcio. Se solicita analítica de orina de 24 horas con excreción urinaria de calcio disminuida (Ca<sub>u</sub>/Cr<sub>u</sub> 0,01 mg/mg). Ecografía cervical y abdominal normal. Ante estos hallazgos se realiza estudio analítico a la familia, con hallazgos bioquímicos idénticos en la madre y el abuelo materno. Se solicita estudio genético del gen CASR con detección en heterocigosis de la mutación c.659G>A (p.Arg220Gln) en el exón 4, confirmando el diagnóstico de sospecha de hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF1).

**Conclusión.** La HHF es una entidad poco frecuente en la que tenemos que pensar ante una hipercalcemia mantenida asintomática con una PTH discretamente elevada o inapropiadamente normal asociada a hipocalciuria. Es importante el diagnóstico diferencial adecuado con el HPP, ya que el manejo terapéutico es diferente, habiéndose descrito tasas de paratiroidectomías innecesarias superiores al 20% en estos pacientes.

**77. ¿UNA INFECCIÓN DE ORINA O ALGO MÁS? PSEUDOHIPALDOSTERONISMO TIPO I, A PROPÓSITO DE UN CASO. Morante Martínez D, Corpa Alcade A, Pérez Salas S, García Miralles LC, De La Mata Franco G, Blanco Barrio A, Del Blanco Gómez I, Urquiza Físico JL.** Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La presencia en un lactante de hiponatremia e hiperkaliemia asociando fallo de medro nos puede orientar hacia la presencia de hipoadosteronismo, sin embargo no es la única causa identificable y otras entidades deben ser puestas en consideración

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un lactante de 7 meses con fallo de medro y pérdida de peso aguda(5%). Asocia datos sugerente de infección del tracto urinario(confirmada posteriormente por urocultivo) y analítica con K 6,4 y Na de 121. En ese contexto iniciamos tratamiento corrector de hiperpotasemia y cobertura antibiótica. Ante sospecha de déficit de mineralocorticoidea ampliamos estudio objetivándose aldosterona mayor de 1.000 y ARP mayor de 6. Resto de pruebas solicitadas dentro de la normalidad

**Discusión.** Los datos presentados confirman la presencia de un pseudohipoaldosteronismo tipo I, entidad infrecuente en la población general, con mayor incidencia en los primeros meses de vida. La patogenia no está esclarecida, sin embargo la presencia de una resistencia tubular a la acción de la aldosterona en el contexto de una ITU u obstrucción del mismo ha sido descrita, teorizándose su origen en la acción inflamatoria secundaria a nivel tubular. Dichas alteraciones son reversibles una vez iniciado el tratamiento, siendo las recaídas raras. Nuestro caso presentaba una ITU asociando dilatación ureteral izquierda significativa y RVU grado III/IV, justificando dichos hallazgos el cuadro observado. Nuestro diagnóstico se confirmó ante la normalización posterior de la aldosterona, encontrándose actuamente el paciente asintomático y con ganancia ponderal adecuada

**Conclusiones.** El pseudohipoaldosteronismo tipo 1 debe tenerse en cuenta ante la presencia de datos de hiperpotasemia o pérdida renal de sodio en primera infancia. La detección de una infección de orina o presencia de una obstrucción asociado al mismo es clave pues la instauración de tratamiento revierte el cuadro, teniendo el mismo buen pronóstico.

**78. PELIGROS DE LA HOMEOPATÍA. Pérez Alba M<sup>1</sup>, Fernández Rodríguez H<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez A<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, García Iglesias A<sup>1</sup>, Rodríguez Lorenzo P<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>2</sup>.** <sup>1</sup>Hospital de Cabueñes. <sup>2</sup>Centro de Salud El Coto.

**Introducción.** La anemia es un motivo de consulta habitual en pediatría. Es más prevalente en lactantes y mujeres adolescentes. El diagnóstico se basa en la realización de una historia clínica detallada, un examen físico completo y un estudio analítico para filiar el tipo de anemia.

**Caso clínico.** Lactante de 11 meses derivado a urgencias por sospecha de ingestión no presenciada de pila de botón y deposiciones negras. Exploración física normal. Ingresó para estudio: radiografías de tórax y abdomen sin evidencia de cuerpo extraño; sangre oculta en heces y lavado gástrico sin restos hemáticos; analítica: hemoglobina (Hb) 9,9

g/dL, hierro 9 ug/dL, transferrina 2,72 g/L, ferritina 47 ng/mL; proteína C reactiva 24,4 mg/L; anticuerpos antitransglutaminasa negativos. Durante el ingreso asintomático con deposiciones normales. Control analítico a las 48 horas: Hb 10,2 g/dL, hierro 13 ug/dL, transferrina 2,62 g/L, ferritina 27 ng/mL. Alta a domicilio con diagnóstico de anemia ferropénica y tratamiento con hierro oral (3,5 mg/kg/día). Revisión a los 3 meses: asintomático, adecuada ingesta y deposiciones normales, persiste anemia con depósitos bajos de hierro. Se rehistoria a la madre, quien reconoce que le administran un preparado homeopático de sales divalentes. Se suspende este preparado y se realiza nuevo control a los 4 meses: Hb 12 g/dl, hierro 102 ug/dL.

**Comentario.** La anemia ferropénica evoluciona favorablemente con suplementos de hierro oral. En caso de persistencia de la anemia, pese a buen cumplimiento terapéutico y, habiendo descartado otras causas (infecciosas, pérdidas digestivas, etc.), se debe pensar en situaciones infrecuentes, como en este caso el uso de homeopatía.

**79. ERITEMA FACIAL TRAS INGESTA DE FRUTA.** Polo de Dios M<sup>1</sup>, Romero García C<sup>1</sup>, Clavero Esgueva MJ<sup>2</sup>, Pellegrini Belinchón J<sup>2</sup>, Domínguez Cendal G<sup>1</sup>, García Salamanca YA<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>2</sup>Centro de Salud Los Pizarrales. Salamanca.

**Introducción.** El Síndrome de Frey o Síndrome del nervio aurículo-temporal consiste en episodios autolimitados de eritema y/o sudoración en la región inervada por dicho nervio, desencadenados por estímulos gustativos, más frecuente con alimentos ácidos, al estimular el sistema parasimpático y simpático. Se han descrito casos tras infecciones, traumatismos o cirugías. En la edad pediátrica el antecedente de fórceps durante el parto. Tiende a la desaparición espontánea y no requiere pruebas complementarias ni tratamiento específico.

**Caso clínico.** Lactante de 6 meses de edad, que acude a su Pediatra por eritema autolimitado en región que abarca desde pabellón auricular hasta comisura labial, tras haber ingerido por primera vez una papilla de frutas. No sudoración, ni prurito, ni dificultad respiratoria ni otra sintomatología asociada. El eritema cede por completo en unos minutos tras la ingesta. Como antecedentes personales: Gestación controlada a término, parto instrumental con fórceps. Lactancia artificial exclusiva hasta los 5 meses y medio. Ante la sospecha de síndrome de Frey, se realiza en la consulta una prueba de provocación, ofreciéndole una papilla de fruta. Tras la ingesta de la misma, comienza con eritema lineal en región malar de forma unilateral, sin otra clínica asociada, cediendo en unos minutos. Ante la benignidad del cuadro se mantuvo una actitud expectante hasta su desaparición a los 2 meses.

**Conclusiones.** El síndrome de Frey es una entidad rara en Pediatría. Se realizará diagnóstico diferencial con las alergias alimentarias. Su diagnóstico es clínico, por lo que es importante pensar en ello para evitar pruebas y tratamientos innecesarios.

**80. "NO TODO ES ECCEMA".** Domínguez Cendal G, Villalón MC, Hernández Prieto A, González Calderón O, Polo De Dios M, García Lorente M, Sanz L, Alonso Díez C. Hospital Clínico de Salamanca.

**Introducción.** El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SPEE) es una enfermedad dermatológica causada por exotoxinas producidas por *S. aureus*. La enfermedad cursa como un exantema cutáneo doloroso que culmina con el desprendimiento de la dermis superficial.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 5 años que consultó por empeoramiento de eccema cutáneo de 12 horas de evolución a pesar de la aplicación tópica de corticoides. Afebril, sin otra sintomatología. Constantes estables. A la exploración presenta placas eritematosas

con microvesículas en cuello, axila e ingles. Eritema periorificial, nikolsky negativo. No lesiones en mucosa oral ni palmo-plantares. Analítica sin alteraciones. Tras horas de observación en Urgencias y valoración por Dermatología se observa progresión de las lesiones, por lo que ante la sospecha de SPEE se decide ingreso y se inicia tratamiento con cloxacilina iv. Presenta pico febril a las 24 horas del ingreso por lo que en ausencia de resultado del exudado nasal y la posibilidad de SAMR se amplía cobertura antibiótica con clindamicina. La evolución fue favorable con desaparición del enantema al 3º día y descamación furfurácea craneo-caudal, siendo dada de alta tras 5 días de antibioterapia. El resultado del exudado nasal fue positivo para *S. aureus* sensible a cloxacilina. Se inició tratamiento a los convivientes con mupirocina nasal durante 5 días.

**Conclusiones.** El SPEE parece ser más frecuente en los últimos años y debe sospecharse en un niño con eritrodermia aguda y afectación conjuntival o peribucal. El tratamiento con cloxacilina consigue la curación sin secuelas. No debemos olvidar, que el progresivo aumento de *Staphylococcus aureus* meticilín resistentes (SAMR) y el mecanismo fisiopatológico de esta enfermedad hacen de los antibióticos bacteriostáticos de espectro antiestafilocócico, como la clindamicina, firmes candidatos para ser considerados como arsenal terapéutico de primera línea en el tratamiento.

Sábado 16 de noviembre - Serie 7

**Moderadores:** Ignacio Carvajal Urueña y José Antonio Villegas

**81. TERATOMA QUÍSTICO OVÁRICO DE GRAN TAMAÑO: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fraile García L<sup>1</sup>, López Balboa P<sup>1</sup>, Moreno Carrasco JL<sup>2</sup>, Herraiz Cristóbal R<sup>2</sup>, González García H<sup>2</sup>, Miguez Fortes L<sup>3</sup>, Sánchez Abuín A<sup>3</sup>, Molina Vázquez ME<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Unidad de Onco-Hematología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Los tumores ováricos son infrecuentes en Pediatría, representando entre 1-5% de los tumores infantiles. Afectan fundamentalmente a mujeres entre 9 y 12 años. El tipo histológico más frecuente es el teratoma, derivado de las células germinales. Suele manifestarse como dolor, distensión abdominal y masa palpable. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen, marcadores tumorales y estudio anatomopatológico, y la actitud terapéutica varía dependiendo de la naturaleza y el grado de extensión.

**Caso clínico.** Mujer de 13 años, sin antecedentes de interés, derivada a consulta de Onco-Hematología Infantil por masa abdominal. Refiere distensión abdominal progresiva desde hace 2 años, no dolorosa. No otra sintomatología. Exploración física: abdomen globuloso y distendido aunque depresible, resto normal. Se decide ingreso para ampliación de estudio (analítica sanguínea, incluyendo marcadores tumorales - CEA, b-HCGy a-fetoproteína) sin alteraciones significativas, así como ecografía abdominal (masa quística centroabdominal de 23.6 cm x 12.7 cm desde epigastrio a hipogastrio) y RMN abdominal (gran tumoración quística de origen ovárico izquierdo, que ocupa la práctica totalidad de la cavidad abdominal y ocasiona importante efecto masa). Se decide intervención quirúrgica mediante laparotomía media supra-infraumbilical con vaciado de 6 litros de líquido en parte quística y exéresis total de la masa restante, preservando trompa izquierda. Diagnóstico anatomopatológico de teratoma quístico maduro de ovario, sin precisar tratamiento postquirúrgico adicional. Actualmente asintomática, en seguimiento en consulta de Onco-Hematología Infantil con controles analíticos y ecográficos seriados sin alteraciones.

**Comentario.** El crecimiento lento de estos tumores puede retrasar el diagnóstico, como el caso de nuestra paciente. A pesar de la rareza de los tumores ováricos en la edad pediátrica, debemos tenerlos presentes en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal y/o de masa abdominopélvica en Pediatría, para poder actuar precozmente y preservar en lo posible la fertilidad de la paciente.

**82. RABDOMIÓLISIS AGUDA SECUNDARIA A HIPOTERMIA Y EJERCICIO FÍSICO, UNA ETIOLOGÍA INFRECUENTE EN PEDIATRÍA.** *Álvarez Fernández ML, Benavent Torres R, González Martínez S, Martínez Sáenz De Jubera J, Fernández Fernández M. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Presentamos el caso de un niño de 13 años con hipotermia y mialgias en miembros inferiores tras desaparecer mientras realizaba una ruta en los Picos de Europa.

**Caso clínico.** A su llegada a Urgencias, nuestro paciente presenta una deshidratación moderada y en la exploración física, mialgias en miembros inferiores con imposibilidad para la deambulación. En Urgencias, se administra pauta de rehidratación rápida y se extrae analítica, donde presenta una alteración en la función renal (urea de 45 mg/dl y creatinina de 1,05 mg/dl) y CK de 25.439 U/L. Se solicitan gasometría venosa, análisis de orina y electrocardiograma que son normales. Se decide su ingreso hospitalario con fluidoterapia intravenosa a 1.5 necesidades basales y se le realizan controles analíticos con progresiva normalización de la función renal y disminución de la CK hasta un valor previo al alta de 2.388 U/L. En los hemogramas de control realizados durante el ingreso destaca una leve leucopenia (3.800/ $\mu$ l) y trombopenia (120.000/ $\mu$ l), sin repercusión clínica.

**Comentarios:** La rabdomiolisis es un síndrome de etiología variable, aunque la asociación de hipotermia y ejercicio físico es una etiología infrecuente en la población pediátrica donde las infecciones son la causa más frecuente. Su principal complicación es el fallo renal agudo, sobre todo con cifras mayores de CPK, por lo que debemos prestar especial atención al manejo clínico de la rabdomiolisis. Los pacientes suelen responder favorablemente al tratamiento con fluidoterapia intravenosa. En nuestro caso, nuestro paciente presentó una buena evolución clínica con disminución progresiva de los parámetros de función renal y de la creatinfosfocinasa, siendo dado de alta tras cinco días de ingreso hospitalario.

**83. SÍNDROME DE DOLOR REGIONAL COMPLEJO: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE EN PEDIATRÍA.** *Quesada Colloto P, García Sánchez P, Hernández Peláez L, Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón LR, Carnicero Ramos S, Gadañón García A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El Síndrome de Dolor Regional Complejo (SDRC) es una enfermedad rara, siendo excepcional en la edad pediátrica. Se trata de un dolor continuo desproporcionado, normalmente en relación con un evento desencadenante, que puede ocasionar una importante limitación funcional.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que consulta por traumatismo en pie derecho jugando al fútbol. Se realiza radiografía, informada como normal, siendo diagnosticada de contusión. Tres semanas más tarde, consulta de nuevo por persistencia del dolor. Se realizan nuevas pruebas de imagen (ecografía y radiografía de pie), observando signos sugestivos de fractura por estrés del primer cuneiforme del pie derecho, por lo que se inmoviliza durante cuatro semanas con una bota de yeso. Dos semanas después de la retirada de la inmovilización, la niña refiere persistencia del dolor, asociando episodios de edema e inflamación

de pie y tobillo. Se decide repetir la radiografía, en la que se aprecia osteopenia de los huesos de medio y antepié, que junto con la clínica, sugiere el diagnóstico de SDRC. Para descartar otras posibles causas, se solicita valoración por Reumatología, donde se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Hemograma y bioquímica, metabolismo calcio-fósforo, TSH y coagulación normales.
- Autoinmunidad negativa.
- Ecografía pie: normal.

Una vez descartadas otras causas, sumado al cumplimiento de los criterios de Budapest, se diagnostica de SDRC. La niña es derivada al servicio de Rehabilitación. Se inicia tratamiento con fisioterapia, neuroestimulación y parches de anestésico local, presentando mejoría significativa hasta encontrarse asintomática.

**Conclusiones.** Debemos sospechar el diagnóstico de SDRC ante un dolor persistente y desproporcionado en ausencia de otro diagnóstico que explique mejor los signos y síntomas. En la edad pediátrica es más frecuente en niñas y localizado en extremidades inferiores.

**84. DOLOR INGUINAL: UN DIAGNÓSTICO INESPERADO.** *Fuentes Martínez S, Terroba Seara S, Andrés Andrés AG, Álvarez Juan B, Tamargo Cuervo A, Robles Álvarez I. Hospital Universitario de León.*

**Introducción.** El diagnóstico diferencial del dolor inguinal en niño incluye la patología testicular, de la cadera, las infecciones de orina y las adenopatías locales.

**Caso clínico.** Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por dolor inguinal derecho de 4 días de evolución, aumenta con los movimientos y alivia con reposo y analgesia. Caída accidental en bicicleta hace 7 días. Asocia fiebre, vómitos y orinas oscuras. En la exploración destaca zona edematosa, blanda, depresible, no eritematosa en raíz de extremidad inferior derecha. Lesión cutánea eritematosa y caliente, compatible con picadura en tercio inferior de pierna derecha. Presenta dolor a la movilización de la articulación coxofemoral derecha con ligera limitación a la abducción y discreta cojera. La familia señala varios casos de tularemia en lugar de vacaciones. Se realiza analítica sanguínea (normal) y ecografía de partes blandas donde se identifica adenopatía femoral, sin derrame articular. Dado antecedente epidemiológico, se decide ingreso para antibioterapia intravenosa con gentamicina y amoxicilina-clavulánico, previa extracción de serologías y hemocultivo. Se confirma infección por Francisella tularensis, con mejoría progresiva tras antibioterapia.

**Comentario.** La tularemia es una infección zoonótica causada por Francisella tularensis, cuyo contagio humano se produce tras el contacto con animales infectados o vectores de invertebrados. Las manifestaciones clínicas de la infección por Francisella generalmente tienen un inicio abrupto con síntomas inespecíficos, como fiebre, escalofríos, dolor de cabeza, exantema o adenopatías después de un período de incubación de tres a cinco días. Los antecedentes de exposición animal (particularmente animales salvajes) o picaduras de insectos, así como los viajes al extranjero, deben aumentar la sospecha de tularemia. Debido a que la confirmación del laboratorio puede retrasarse, la sospecha inicial es motivo suficiente para iniciar antibioterapia empírica con gentamicina o estreptomocina, como ocurrió en nuestro caso.

**85. ENFERMEDAD DE LEMIERRE.** *Pañeda García C, Pérez Gavilán C, Corchete Cantalejo M, Pérez Gutiérrez E, Cano Garcinuño A, Alcalde Martín C, Vegas Álvarez A, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La enfermedad de Lemierre consiste en una tromboflebitis séptica de la vena yugular. Esta condición ocurre generalmente en el contexto de una infección orofaríngea y afecta fundamentalmente a adultos jóvenes. A continuación, se presenta el caso de una paciente con enfermedad de Lemierre secundaria a una otomastoiditis.

**Caso clínico.** Niña de 5 años que acude a urgencias por fiebre de 7 días de evolución, de hasta 40°C, a tratamiento en los últimos tres días con azitromicina. Es alérgica a penicilinas y se le han extirpado amígdalas y adenoides. Destaca en la exploración la alteración del aspecto, con cutis marmorata, y la dificultad para la movilización cervical. Analíticamente presenta leucocitosis con elevación de reactantes de fase aguda. La paciente ingresa para iniciar antibioterapia empírica con clindamicina. Se realiza TC cervical en la que se observa un defecto de opacificación en la vena yugular derecha con realce parietal que se extiende hasta seno sigmoides, así como una opacificación de celdillas mastoideas ipsilaterales. Se establece el diagnóstico de tromboflebitis yugular séptica por lo que se inicia antibioterapia intravenosa con metronidazol, vancomicina y meropenem (prick test negativo), anticoagulación con HBPM y se programa mastoidectomía. No se detectan alteraciones inmunes ni de la coagulación, tampoco lesiones pulmonares compatibles con émbolos sépticos. No se obtiene crecimiento en ninguno de los cultivos microbiológicos realizados. Tras 21 días de terapia antibiótica intravenosa y ante la buena evolución clínico-radiológica se pasa a antibioterapia oral con Levofloxacino y Metronidazol que se mantienen al alta.

**Comentarios.** Aunque el origen más frecuente de la enfermedad de Lemierre es faríngeo, otras infecciones en cabeza y cuello pueden desencadenar una tromboflebitis yugular. La principal complicación consiste en la formación de émbolos sépticos, sobre todo a nivel pulmonar, por lo que una vez establecida la sospecha clínica debe iniciarse antibioterapia empírica precoz con actividad frente anaerobios. El uso de anticoagulantes es controvertido y debe individualizarse en cada caso.

**86. HIPERTERMIA MALIGNA: UN RETO DIAGNÓSTICO.** Pérez Salas S<sup>1</sup>, Doval Alcalde P, Valencia Ramos J<sup>1</sup>, García González M<sup>2</sup>, Gutiérrez Delgado JM<sup>2</sup>, Jiménez Escobar V<sup>2</sup>, Garrido Uriarte RM<sup>2</sup>, Sáenz Moreno P. <sup>1</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Hospital San Pedro.

#### Introducción

La hipertermia maligna es una enfermedad genética que aparece en personas susceptibles expuestas a un anestésico inhalatorio volátil y/o un relajante muscular despolarizante (succinilcolina). Su incidencia se estima en 1/100.000 anestésias, alcanzándose hasta un 80% de mortalidad sin tratamiento. Se manifiesta como una crisis hipermetabólica produciendo contracción muscular y rhabdomiolisis, hipermetabolismo celular, metabolismo anaerobio y acidosis.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 6 años con otitis media serosa, sin otros antecedentes de interés, en la que se programa adenoidectomía y colocación de drenajes transtimpánicos bajo anestesia general con sevoflurano. Al final del acto quirúrgico se observa elevación brusca del carbónico sin causa aparente y sin respuesta a las medidas de hiperventilación así como elevación de la temperatura corporal (39,7°C). Ante la sospecha de hipertermia maligna se suspende el gas y se administra una primera dosis de dantroleno, que se repite previo al traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) de referencia. En la UCIP permanece bajo monitorización y tratamiento con hiperhidratación y pauta de dantroleno a 1 mg/kg/dosis que se suspende al tercer día previo al alta. Durante las primeras 24 horas se alcanzan valores máximos de CPK (74541 UI/L). La evolución clínica es favorable con descenso progresivo de las enzimas de lisis muscular.

Rehistoriando a la familia, el padre refiere haber sido estudiado por elevación asintomática de CPK. Se inician trámites de estudio genético pendientes de resultado en momento actual.

**Conclusiones.** La hipertermia maligna suele manifestarse con taquicardia sinusal, hipercapnia y aumento brusco de la temperatura. Aunque sea poco frecuente, la mitad de los casos aparecen durante las dos primeras décadas de la vida. Su escasa incidencia y el mal pronóstico que conlleva la ausencia de su tratamiento, hacen de esta entidad un reto diagnóstico.

**87. APROXIMACIÓN A LOS TRASTORNOS HEMORRÁGICOS HEREDITARIOS.** Pérez Salas S, Menéndez Bango C, Del Blanco Gómez I, Cuervas-Mons Tejedor M, Oyágüez Ugidos PP, Gómez Sánchez E, Valencia Ramos J, Portugal Rodríguez R. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** En un niño aparentemente sano con un sangrado de aparición espontánea o por mínimos traumatismos es necesario descartar un trastorno hemorrágico hereditario. El más frecuente es la enfermedad de von Willebrand (EVW) que cursa con sangrados mucocutáneos. Se debe al déficit cuantitativo o cualitativo del factor de von Willebrand (FVW), responsable de la adhesión plaquetaria y el transporte plasmático del factor VIII (FVIII). Hay que diferenciarlo de la hemofilia (déficit del FVIII) que cursa con hemartros y sangrado en tejidos blandos. Ambas tienen FVIII bajo y tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) alargado, por lo que es necesario determinar los niveles y función del FVW para el diagnóstico diferencial.

**Caso clínico.** Lactante varón de 7 meses con sangrado profuso de la cavidad oral por sospecha de desgarro del frenillo labial con anemización grave (hemoglobina 3,9 mg/dl), asociando TTPA alargado (51,5 sg) y FVIII 2%, con FVW pendiente de resultado. Antecedente familiar de coagulopatía (creen que hemofilia). Se transfunde plasma fresco congelado con cese del sangrado y ascenso del FVIII, siendo dado de alta con sospecha de Hemofilia A. Reingresa cinco días después por resangrado, precisando administración de FVIII cada 8 horas a pesar de lo cual persiste bajo en controles sucesivos. En este momento recibimos el resultado pendiente del FVW con alteración cuantitativa y cualitativa grave del mismo. Ante el cambio diagnóstico (EVW) recibe complejo de FVW-FVIII con cese del sangrado. Rehistoriando a la familia, refieren una prima diagnosticada de EVW tipo 2B.

**Conclusión.** Los dos trastornos hemorrágicos hereditarios más frecuentes son la enfermedad de von Willebrand y la hemofilia A. Es fundamental recoger la historia familiar de sangrados. El diagnóstico diferencial de ambas entidades es muy difícil solo con la clínica, precisando estudio cuantitativo y cualitativo de factores de coagulación afectos.

**88. LINFOMAS ¿CÓMO DIFERENCIARLOS DE UNA ADENITIS DE CAUSA INFECCIOSA?** Fernández López A, Fernández Morán E, García Fernández S, Antomil Guerrero B, Díaz García P, Garrido García E. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La principal causa de adenopatías en la infancia son las infecciones. La incidencia de adenopatías de origen maligno es inferior al 1%, siendo las leucemias, los linfomas y las metástasis las más frecuentes. En general, el pronóstico es bueno, con tasas de supervivencia a los 5 años superiores al 85%.

**Caso clínico.** Varón de 13 años que acude a urgencias por aparición brusca de una masa cervical derecha dolorosa, en contexto de OMA ipsilateral a tratamiento con amoxicilina-clavulánico, resto de exploración normal. Fue ingresado en dos ocasiones, recibiendo corticoterapia inicial

y antibioterapia intravenosa con cloxacilina, amoxicilina-clavulánico, clindamicina y cefotaxima, con escasa respuesta. Los estudios analíticos mostraron de forma persistente leucocitosis y aumento de reactantes, con resto de parámetros en rango. En el exudado nasofaríngeo de virus se aisló un Adenovirus. Se solicitaron serologías, ecografías, radiografía de tórax, Mantoux y quantiferon, sin hallazgos significativos. Ante la persistencia de la clínica, la buena respuesta a esteroides y la aparición de picos febriles nocturnos, se realizó biopsia escisional de los ganglios linfáticos cervicales. Finalmente se confirmó el diagnóstico de linfoma no Hodgkin anaplásico de células grandes en estadio IVBs, con evidencia de infiltración ganglionar supra e infradiaphragmática, de médula ósea y esplénica confirmada mediante PET-TAC.

**Conclusión.** Las adenopatías cervicales representan las adenopatías localizadas más frecuentes, una exhaustiva anamnesis y exploración física, seguido de un estudio escalonado de la misma son claves para su diagnóstico. Ante el hallazgo de una adenopatía con mala evolución, se ha de valorar la realización directa de biopsia para descartar un proceso subyacente, como infecciones por micobacterias o neoplasias.

#### 89. EL TUMOR DE CÉLULAS DE SERTOLI. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Buendía de Guezala A, Tardaguila Calvo AR, López López AJ, Simal Badiola I Fernández Jimenez MI, De Diego García EM, López Fernández C. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los tumores testiculares suponen tan sólo el 1-2% de los tumores sólidos en la infancia. El tumor de células de Sertoli es de los menos frecuentes (<5%). La mayoría de ellos debuta como una masa escrotal indolora, siendo fundamental la ecografía para su diagnóstico. El tratamiento es quirúrgico.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses, prematuro de 36 semanas, que acude a su pediatra de AP, por aumento de tamaño escrotal derecho asintomático de varios días de evolución. Ante la sospecha clínica de hidrocele el pediatra solicita ecografía testicular, donde se objetiva un aumento del tamaño testicular a expensas de tumoración hipoecogénica con formaciones quísticas, con sospecha de tumor del seno endodérmico. Ante esta sospecha se completa estudio con radiografía y ecografía abdominopélvica, sin hallazgos, y analítica con marcadores tumorales: bHCG < 2 mU/mL y AFP 373 ng/mL. Ante la alta sospecha de malignidad se decide realizar orquiectomía inguinal radical preservando integridad de túnica albugínea, con colocación de prótesis. El estudio anatomopatológico muestra un tumor de células de Sertoli sin infiltración de estructuras adyacentes. Se realiza en este momento TAC toracoabdominal para estadiaje, sin afectación metastásica, por lo que no precisa tratamiento adyuvante. Actualmente, en seguimiento ecográfico y analítico, sin evidencia de recaída.

**Conclusiones.** La ecografía ha demostrado ser la prueba fundamental para el diagnóstico diferencial de lesiones testiculares. Los AFP es difícil de interpretar en los primeros meses de vida por su elevación fisiológica y la falta de tablas estandarizadas en función de la edad gestacional, siendo la prematuridad otro factor que afecta a su interpretación. A pesar de todo sigue siendo esencial para la toma de decisiones. La prótesis testicular se puede colocar en el mismo acto quirúrgico de manera segura.

#### 90. LO QUE ESCONDE UN BALONAZO: HEPATOBLASTOMA DE ALTO RIESGO. *Santamaría Sanz PI, Bolea Muguruza G, Morante Martínez D, Galvañ Félix Y, Mateos Benito AF, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Gómez Sánchez E. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El hepatoblastoma es un tumor hepático maligno, supone el 1% de todos los tumores en la infancia, representando dos tercios de los tumores hepáticos primarios. El 90% de los casos aparece antes de los 5 años, siendo más frecuente en niñas. El manejo requiere tratamiento quimioterápico con evaluación posterior previa a hepatectomía parcial o trasplante.

**Caso clínico.** Niña de 8 años originaria de Ecuador, sana, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por shock hemorrágico masivo tras traumatismo en región epigástrica (por un balonazo). Se estabiliza en UCIP, realizándose TC toraco-abdominal, visualizándose una masa en lóbulo hepático izquierdo que precisa laparotomía de urgencia para control del sangrado. Se realizan biopsias de la masa abdominal y se inicia estudio: transaminasas normales, alfa-feto-proteína (AFP) máxima de 31483 ng/ml y resonancia magnética (RM) con visualización de masa en lóbulo hepático izquierdo en segmentos II, III y IV de dimensiones 75x65x79 mm con implantes tumorales en cápsula esplénica, polo superior renal y glándula suprarrenal izquierda, sin metástasis a distancia y en contacto con elementos vasculares. El estudio anatomopatológico es compatible con hepatoblastoma de alto riesgo (tipo epitelial, patrón fetal, mitóticamente activo), con clasificación final PRETEXT II, C0E3H1M0N1P1V2. Se inicia tratamiento con quimioterapia según esquema SIOPEL 4 de hepatoblastoma de alto riesgo (doxorubicina y cisplatino). Actualmente ha finalizado dos ciclos de quimioterapia, presentando descenso de niveles de AFP hasta 6660 ng/ml y reducción del volumen tumoral. Está pendiente de administración del tercer bloque de quimioterapia y valoración quirúrgica para resección del tumor (hepatectomía parcial).

**Conclusiones.** El hepatoblastoma es un tumor infrecuente en la infancia. El caso presentado es atípico por la edad de la paciente (niña de 8 años) y por debutar al diagnóstico con rotura tumoral con hemorragia masiva, siendo además dos factores de alto riesgo. Es importante el manejo multidisciplinar en el diagnóstico y tratamiento en este tipo de tumores.

#### 91. SÍNDROME DE MARFAN DE APARICIÓN TEMPRANA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Fraile García L<sup>1</sup>, Rellán Rodríguez S<sup>2</sup>, Sánchez Sierra MN<sup>3</sup>, Vega Gutiérrez ML<sup>3</sup>, Matias Del Pozo V<sup>4</sup>, Bahillo Curieses P<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Unidad de Cardiología Infantil, <sup>4</sup>Unidad de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Pediatría, Centro de Salud Pilarica. Valladolid.*

**Introducción.** El Síndrome de Marfan (SMF) es un trastorno sistémico del tejido conectivo, de herencia autosómica dominante, causado por mutaciones en el gen de la fibrilina 1 (FBN1). Afecta a 1 de cada 10.000 nacidos vivos, sin preferencia de sexo y se asocia a manifestaciones clínicas oculares, esqueléticas y cardiológicas fundamentalmente.

**Casos clínicos. Caso 1:** Neonato mujer de 1 mes y 11 días de vida derivada a consulta de Cardiología Infantil desde un hospital comarcal por aracnodactilia. Antecedentes personales: Embarazo procedente de fecundación in vitro mediante ovodonación. Asintomática desde el punto de vista cardiovascular. En ecocardiogramas seriados se constata una dilatación de la raíz aórtica progresivamente creciente. Se solicita estudio genético con resultado positivo para duplicación en tándem en los exones 43-44 del gen FBN1, compatible con síndrome de Marfan. **Caso 2:** Neonato varón de 25 días de vida derivado a consulta tras hallazgo de dilatación leve de la raíz aórtica en ecocardiograma al nacimiento. Antecedentes: Padre con diagnóstico de Marfan y dilatación de raíz aórtica intervenida quirúrgicamente en dos ocasiones. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Sin hallazgos exploratorios de interés. Ecocardiograma con ligera dilatación de la raíz aórtica. Se rea-

liza asimismo estudio genético con resultado positivo para mutación familiar en FBN1. En ambos casos se descarta afectación ocular y se inicia seguimiento estrecho junto con tratamiento con losartán.

**Comentario.** La principal causa de mortalidad en los pacientes con SMF es la dilatación, disección y la rotura de la raíz aórtica, lo que obliga

a realizar revisiones periódicas de por vida en estos pacientes mediante ecocardiografía u otras modalidades de imagen. Ensayos clínicos recientes han demostrado que la terapia con losartán, un bloqueante del receptor tipo 1 de la angiotensina, ralentiza significativamente la tasa de dilatación de la raíz aórtica.