

## Posters

VIERNES 31 DE MARZO DE 2017

*Zona Hall Sala Menor - Exposición*

**P-001. FISIOTERAPIA EN EL TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LA PLAGIOCEFALIA POSICIONAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Suárez N<sup>(1)</sup>, García Suárez M<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Clínica de Fisioterapia Ría de Navia.

**Introducción.** La plagiocefalia posicional supone una alteración del crecimiento craneal y del macizo facial. Se aprecia un aplanamiento del occipital de un lado, la base del cráneo rota hacia delante arrastrando el pabellón auricular. El aspecto resultante es el hundimiento occipital unilateral con abombamiento frontal ipsilateral y la mejilla y reborde orbitario del lado afecto más prominentes. Sus principales causas son el encajamiento del feto en el canal pélvico varias semanas antes del parto; la deformación sufrida por el cráneo durante el parto, especialmente en partos instrumentados, múltiples y niños pretérmino; y el mantenimiento del bebé acostado en la misma posición durante mucho tiempo. De hecho, tras la recomendación de dormir en decúbito supino para prevenir el síndrome de muerte súbita, se ha observado un incremento de esta patología. El tratamiento conservador requiere por una parte la colaboración activa de los padres/cuidadores del niño, que deben realizar cambios posturales frecuentes e incidir en posiciones de decúbito prono en períodos de vigilia; y por otra, de técnicas de osteopatía craneal, siendo la mejor edad para iniciar la terapia entre los 3 y los 12 meses debido a la plasticidad craneal. La ausencia de detección y tratamiento precoz podrían generar según su

severidad problemas estéticos por asimetría facial, problemas ortodóncicos, oculares y auditivos, entre otros.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses, nacida mediante parto inducido a las 37 semanas por oligoamnios, con peso de 2.970 g y Apgar 9/10. Se detecta por pediatra plagiocefalia occipital derecha moderada. Desarrollo psicomotor normal. Varios episodios de OMA de OD. Se remite para tratamiento fisioterápico. Este ha sido conservador: fisioterapia basada en técnicas manuales osteopáticas infantiles, cinesiterapia activa y pasiva de tronco y cuello, y medidas higiénico-posturales. Presenta una evolución favorable, siendo evidentes los primeros cambios tras cuatro sesiones y tras 12 (3 meses), se aprecia mejoría en las asimetrías craneales y faciales, siendo el aplanamiento occipital mucho menos marcado.

**Conclusiones.** Las recomendaciones de posición decúbito supino para evitar el síndrome de muerte súbita del lactante, han conseguido reducir la incidencia de esta, pero a cambio, se ha venido observando en los últimos años un incremento de los niños con plagiocefalia postural. La plagiocefalia puede asociar comorbilidades (malaoclusión dental, OMA frecuente, estrabismo, exotropía, etc.) por lo que debe ser detectada y tratada adecuadamente. Las técnicas de fisioterapia conservadora parecen ser efectivas para el tratamiento de esta patología, pudiendo en ocasiones evitar el empleo del "casco" (ortesis).

**P-002. TRATAMIENTO MÍNIMAMENTE INVASIVO DEL DIVERTÍCULO DE MECKEL NO COMPLICADO.** Fernández García L, Pontón Martino B, Molnar A, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El divertículo de Meckel es la anomalía congénita del tracto gastrointestinal más frecuente y se encuentra presente en aproximadamente el 2% de la población. El síndrome hemorrágico constituye la manifestación clínica inicial en la mayoría de los pacientes sintomáticos y puede presentarse en forma de una anemia secundaria a un sangrado crónico o como hemorragia aguda masiva.

**Resumen del caso.** Presentamos el caso de una paciente mujer de 13 años con un cuadro de anemia importante secundaria a sangrado rectal ocasional de unos cuatro meses de evolución. Tras descartarse mediante diversos estudios (incluidas esofagogastroscoopia y colonoscopia) otras patologías a nivel del tracto gastrointestinal que pudiesen justificar la presencia del sangrado digestivo, es diagnosticada de divertículo de Meckel mediante gammagrafía con Tc 99 en la que se objetiva la presencia de mucosa gástrica ectópica. Tras completar estudios preoperatorios que no contraindican el procedimiento se interviene de forma programada y se lleva a cabo una laparoscopia exploradora mediante la cual se localiza el divertículo de Meckel que es exteriorizado a través de la herida correspondiente al trócar umbilical tras una mínima ampliación de la misma. Se realiza extracorpóreamente una resección del segmento intestinal incluyendo el divertículo con márgenes de intestino sano y una anastomosis termino-terminal. El postoperatorio cursa sin incidencias reiniciándose la alimentación oral con éxito al cuarto día postoperatorio. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática con un resultado de la intervención tanto funcional como estéticamente satisfactorio.

**Conclusiones/comentarios.** La presencia de un divertículo de Meckel debe descartarse en todo paciente con anemia secundaria a sangrado gastrointestinal en ausencia de otra patología digestiva.

La resección intestinal videoasistida representa una opción de tratamiento mínimamente invasiva y segura en los pacientes pediátricos con el diagnóstico de divertículo de Meckel.

**P-003. HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** Fernández García L, Molnar A, Pontón Martino B, Lara Cárdenas DC, Barnes Maraño S, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V, Enríquez Zarabozo EM. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La hernia diafragmática congénita (HDC) de presentación tardía es una entidad infrecuente en los países desarrollados. Se define como aquella HDC que es diagnosticada posteriormente al periodo neonatal como un

hallazgo casual en una radiografía de tórax realizada por otro motivo o por la presentación de sus síntomas característicos más allá de este periodo.

**Presentación del caso.** Exponemos el caso de una paciente de 2 años que presentaba un cuadro de tos y dificultad respiratoria de unos 20 días de evolución, asociado a fiebre en las últimas horas, que había sido tratado inicialmente con salbutamol inhalado y corticoides sistémicos con respuesta parcial a los mismos. Se realiza una radiografía de tórax a la paciente en la que se objetiva una hernia diafragmática, al detectarse la presencia de asas intestinales en hemitórax izquierdo que condicionan desplazamiento mediastínico. La paciente presentaba como antecedente ser gran prematura por lo que había permanecido ingresada en UCI neonatal los dos meses posteriores al nacimiento, periodo durante el cual se habían realizado radiografías de tórax rutinarias en las que no se evidenciaron imágenes patológicas. Tras recibir antibioterapia y habiéndose resuelto el proceso respiratorio febril se realiza intervención quirúrgica mediante laparotomía y cierre primario del defecto herniario diafragmático. La paciente es extubada a las 48 horas de la intervención y durante el postoperatorio presenta una neumonía parahiliar derecha tratada con éxito con antibioterapia. En la actualidad la paciente se mantiene asintomática.

**Conclusiones/comentarios.** El diagnóstico tardío de la HDC puede ser difícil dada la escasa prevalencia de esta entidad y la variabilidad en su expresión clínica fuera del periodo neonatal. La HDC debe descartarse en todo paciente pediátrico que presente síntomas respiratorios o gastrointestinales asociados a anomalías en la radiografía de tórax (diafragma mal definido o una lesión quística intratorácica).

**P-004. COOPERACIÓN PEDIÁTRICA EN LA SELVA DEL QUICHÉ (GUATEMALA).** Rodríguez García G<sup>(1)</sup>, Herrero Morín JD<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Medicina Privada. <sup>(2)</sup>Centro de Salud de Infiesto. Asturias.

**Introducción.** En la región noroccidental de Guatemala se encuentra la región del Quiché, donde se concentra población indígena en condiciones socioeconómicas deprimidas, tras décadas de conflicto bélico que se extendieron hasta mediados de los años 90 del pasado siglo. En zonas selváticas de esta región no existe cobertura sanitaria reglada, y son numerosos los casos desgraciados a los que la falta de recursos materiales, humanos o económicos ha condenado de por vida.

**Casos clínicos.** Desde 2011 se ha realizado una colaboración, humana y material, con la población más deprimida

de la región guatemalteca del Quiché. Se presentan tres de los casos detectados, tratados y corregidos.

Pablo, 3 años, glaucoma congénito bilateral. Intervenido y resuelto en 2016.

Cecilia, 11 años, artrogriposis de ambas rodillas, con incapacidad para la bipedestación y para la deambulaci3n. Intervenido en 2013, 2014 y 2015, actualmente independiente mot3ricamente.

Margarita, 11 años, cataratas congénitas. Intervenido en 2016, actualmente visi3n correcta con gafas.

**Conclusiones.** Cerrar los ojos nos permite ignorar la realidad social y sanitaria, pero no cambiarla. Por el contrario, un pequeño esfuerzo puede dignificar la condici3n humana del ayudado, pero tambi3n del que presta la ayuda.

**P-005. OSTEOMIELITIS PÉLVICA MULTIFOCAL.** González Acero A, Valverde Pérez N, Míguez Martín L, Higuelmo Gómez H, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, González García J, Pardo De La Vega R. *Hospital Universitario de Cabueñes. Gij3n.*

**Introducci3n.** La osteomielitis p3lvica es una patología infrecuente en Pediatría. Presentamos el caso clínico de un paciente con esta entidad.

**Caso clínico.** Niño de 10 años que consulta por fiebre de 5 días, claudicaci3n del miembro inferior derecho y edema. Asocia dolor en el tercer dedo de la mano izquierda. Sin antecedentes personales ni familiares de inter3s. Exploraci3n física: edema, calor y dolor entre las articulaciones metacarpofalángica e interfalángica proximal del 3er dedo de la mano derecha, dolor a punta de dedo en ingle y limitaci3n a la abducci3n de la cadera derechas. PCR 222,4 mg/L, VSG: 50 mm/1ª hora. Ecografía articular: asimetría en la ecogenicidad en la inserci3n de los músculos los aductores de la pierna derecha. RMN: Osteocondritis de la rama isquiopubiana derecha con piomiositis del aductor mayor y 3-4 focos hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 que se realzan con contraste en tuberosidad mayor de ambos fémures, cabeza femoral izquierda y cresta ilíaca izquierda. Ecocardiografía normal. Hemocultivo al ingreso y tras 4 días de tratamiento positivo para *S. aureus meticilin sensible*. Se inicia tratamiento con cloxacilina intravenosa, que se mantiene durante 10 días. La fiebre remite a las 48 horas de tratamiento, el patr3n de marcha se normaliza en la primera semana de ingreso. Se continúa el tratamiento con cefadroxilo oral hasta completar 28 días de antibiótico. En la revisi3n a las 8 semanas, el paciente se encuentra asintomático, y el resultado de la RNM de control es normal.

**Comentario.** La clínica de la osteomielitis p3lvica puede asemejarse a otras patologías retrasando el diagn3stico, por lo que es necesario un alto índice de sospecha clínica. El germen más frecuente es *Staphylococcus aureus* (90%). La prueba más sensible para el diagn3stico es la RMN junto con los marcadores de infecci3n (PCR, VSG).

**P-006. DOCTOR, ¿QUÉ ME PASA EN LA MANO?** Terroba Seara Seara S, Andrés Andrés AG, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Fernández Villar AM, Hontoria Bautista E, Muñiz Fontán M, Rodríguez Fernández C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducci3n.** La incidencia del ictus infantil es 1,8-13/100.000 niños/año. Principalmente son isquémico y hemorrágico. Los isquémicos arteriales los más frecuentes. La etiología es variada, destacando la cardioembólica y secundarios a vasculopatía; 30% etiología desconocida. Las crisis epilépticas y déficits neurológicos (motores, sensitivos, del lenguaje) son síntomas de presentaci3n. La prueba de elecci3n urgente es TAC sin contraste, debe realizarse precozmente. Importante conocer la sintomatología de debut para realizar diagn3stico precoz.

**Caso clínico.** Niño de 8 años, sin antecedentes de inter3s, acude a Urgencias por parestesias en mano y regi3n mandibular derecha de una hora. Refiere varios episodios al día y uno hace 3 meses de parestesias de MSD con palpitaciones. Exploraci3n neurológica normal excepto hiperreflexia. Fondo de ojo y analítica normales. A las 5 horas TAC craneal, visualizándose hipodensidad corticosubcortical parietal posterior izquierda compatible con lesi3n isquémica. Ingresa con antiagregaci3n. Estudio de coagulaci3n, autoinmunidad, ecocardiograma, ecografía de troncos supraórticos y tóxicos en orina, normales. La RNM confirma lesi3n isquémica crónica parieto-frontal-temporal izquierda. EEG: ondas agudas parieto-temporal posterior izquierda con transmisi3n contralateral compatible con crisis parciales. Es alta con levetiracetam y ácido acetil salicílico, permaneciendo asintomático. Revisado en Neurología Infantil se diagnostica TDAH como posible secuela.

**Comentario.** El ictus es una de las 10 primeras causas de muerte infantil, produciendo secuelas en 50%, solo se realiza diagn3stico correcto inicial en la mitad. Una prueba de imagen precoz y monitorizaci3n con medidas generales iniciales es fundamental. Los pediatras debemos reconocer el ictus porque el tiempo es fundamental para disminuir secuelas y mortalidad.

**P-007. PREVENCIÓN DE TRANSMISIÓN VERTICAL DE VIRUS LINFOTRÓPICO HUMANO DE CÉLULAS T.** Tobar Mideros MC, López Wilches MY, Bermúdez Hormigo I, Paz Paya E, Matías Del Pozo V, De La Huerga López A, Hernanz Sanz JL, Rellán Rodríguez S. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El virus linfotrópico humano de células T (HTLV-I) es un retrovirus que infecta a 10-20 millones de personas, solo un 3-5% de ellos desarrollan enfermedad. Es más prevalente en países tropicales. Se relaciona con dos enfermedades que aparecen 20-40 años después de la infección: leucemia de células T adultas y paraparesia espástica tropical, y en menor medida con dermatitis infecciosa, uveítis, polimiositis y alveolitis pulmonar. De ellas, solo la dermatitis aparece en edad pediátrica. La prevalencia de transmisión vertical durante el parto es 5% y 25% si se recibe lactancia materna.

**Caso clínico.** Recién nacido pretérmino de 32 semanas. Madre natural de Bolivia, serología positiva para HTLV-I, rubéola y toxoplasma inmune y resto negativo. Cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Apgar 8/9. Ingresa por dificultad respiratoria, tratado con ventilación no invasiva y posteriormente oxigenoterapia de alto flujo, con mejoría clínica. Antibioterapia con ampicilina y gentamicina durante 7 días por riesgo infeccioso por bolsa rota prolongada con microbiología negativa. Lactancia materna contraindicada. Durante su ingreso no presentó manifestaciones clínicas de enfermedad por HTLV-I. En control evolutivo se constata serología negativa para HTLV-I a los 4 meses.

**Comentario.** La infección por el HTLV-I puede producir patología severa en el adulto. Se debe realizar detección del mismo durante la gestación en mujeres originarias de zonas endémicas. En caso de presentar serología positiva se debe contraindicar la lactancia materna. Se debe realizar detección sanguínea del virus en el paciente no antes de los 4 meses de vida.

**P-008. TUMORACIÓN AXILAR DE ETIOLOGÍA INFRECIENTE.** Aparicio Ríos P, García Iglesias D, Mendoza Sánchez MDC, Riesco Riesco S, Cebrián Muñíos C, Liras Muñoz J, Sánchez Moreno S, López Torija I. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** El hamartoma fibroso de la infancia (HFI) es un tumor benigno e infrecuente que suele aparecer en los dos primeros años de vida, predomina en el sexo masculino y se presenta como lesión única asintomática. Puede aparecer en cualquier localización pero con más frecuencia lo hace a nivel de la axila. Su diagnóstico es anatomopatológico tras

la extirpación quirúrgica que es el tratamiento de elección y su pronóstico es excelente. A continuación se describe un caso típico con el objetivo de conocer esta patología para su sospecha diagnóstica.

**Resumen del caso.** Lactante de 18 meses sin antecedentes de interés derivado a la consulta de Hematología por presentar tumoración en la axila de mes y medio de evolución sugerente de adenopatía. La lesión es asintomática y no ha experimentado aumento de tamaño desde su detección. El paciente ha mantenido una adecuada actividad para su edad y buena ganancia pondero-estatural, sin presentar síntomas constitucionales. No existe contacto previo con animales, viajes internacionales, episodio infeccioso previo o concomitante a la aparición de la lesión ni otras causas desencadenantes conocidas. Tras tratamiento antiinflamatorio y antibiótico con amoxicilina-clavulánico no presenta mejoría. En la exploración se objetiva tumoración axilar derecha aislada de 1,5x1,5 cm indurada, bien delimitada, no dolorosa y sin signos inflamatorios locales. No hay hallazgos de interés en otras zonas ganglionares y el resto de la exploración es normal.

Los exámenes complementarios: hemograma, bioquímica sanguínea y radiografía de tórax son normales. En la ecografía de partes blandas se describe la existencia de un nódulo de 13x12 mm de diámetro con ecoestructura heterogénea, barajándose distintos diagnósticos diferenciales, siendo el de adenopatía poco probable. Tras ello se decide realizar exéresis quirúrgica y se envía la muestra a Anatomía Patológica, que diagnostica la lesión de HFI. Una semana después de la intervención quirúrgica el paciente presenta bultoma subcutáneo no fluctuante, sin signos de flogosis en la región quirúrgica compatible con seroma. Posteriormente se produce una resolución completa del cuadro.

**Conclusiones.** Ante toda tumoración subcutánea a nivel axilar, sobre todo si se trata de un niño menor de 2 años, debemos incluir el HFI en el diagnóstico diferencial. Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico tras su extirpación quirúrgica, que es el tratamiento de elección. La evolución es favorable en la mayoría de los casos.

**P-009. QUISTE DERMOIDE EN REGIÓN FRONTAL. UN CASO DIFERENTE A LO HABITUAL.** Molnar A<sup>(1)</sup>, Enríquez Zarabozo EM<sup>(1)</sup>, Pontón Martino B<sup>(1)</sup>, Barnes Marañón S<sup>(1)</sup>, Lara Cardénas DC<sup>(1)</sup>, Fernández García L<sup>(1)</sup>, Rodríguez Noguera JJ<sup>(2)</sup>, Álvarez Muñoz V<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup> Servicio de Cirugía Pediátrica y <sup>(2)</sup> Servicio de Neurocirugía. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los quistes de inclusión son lesiones congénitas y benignas de la piel que pueden o no contener

glándulas sebáceas y folículos pilosos. Generalmente están localizadas en la cabeza. Requieren exéresis quirúrgica ya que con el tiempo tienden a crecer, pueden infectarse y/o calcificarse. Aunque la cirugía suele ser sencilla y la recidiva es rara, tenemos que tener en cuenta la posibilidad de encontrarnos con algún caso complejo. Presentamos un caso diferente a lo habitual.

**Resumen del caso.** Paciente de 6 años derivado a nuestra consulta por quiste dermoide en región frontal. Detectado por primera vez a los 20 meses de edad que ha aumentado de tamaño de manera progresiva desde entonces. A la exploración física se palpa una tumoración no dolorosa de 1 cm de tamaño aproximadamente, dura y completamente adherida a planos profundos. Aporta ecografía que detecta remodelado en el hueso adyacente por lo que se realiza RM en la que se objetiva un quiste dermoide en el diploe frontal izquierdo con mínimo tracto intradiploico medial, sin componente intracraneal. Se decide intervención quirúrgica junto con el Servicio de Neurocirugía, realizando exéresis del quiste y plastia del defecto con cemento óseo. El diagnóstico histológico compatible con quiste infundibular con metaplasia ósea asociada.

**Comentarios.** Los quistes dermoides son tumores frecuentes y benignos en la edad pediátrica cuyo diagnóstico fundamentalmente es clínico. Sin embargo, si la exploración física no es típica, como ocurre en nuestro caso, se recomienda realizar pruebas complementarias. La mayoría de las veces son intervenciones no complejas, no obstante debemos considerar la posibilidad de tener casos infrecuentes que requieren un manejo diferente.

**P-010. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA UNA ENTIDAD INFRECUENTE EN LA INFANCIA.** Martínez Díaz S, Urquiza Físico JL, Elizondo Alzola A, Ibáñez Llorente R, Aguerrevere Machado M, Portugal Rodríguez R, Merino Arribas JM, Alonso Alonso I. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal idiopática se trata de una entidad poco frecuente en la infancia, no existiendo datos específicos de incidencia. Clínicamente caracterizada por signos o síntomas de hipertensión intracraneal con aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo de composición normal y pruebas de neuroimagen normales. A diferencia de los adultos, no tiene predilección por sexo, existiendo una asociación más fuerte con enfermedades sistémicas, infecciones o toma de medicamentos y no así con la obesidad. El deterioro de la función visual y/o atrofia óptica es la complicación más grave.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 4 años, sin antecedentes médicos de interés, que consulta por cuadro de cefalea y diplopía binocular de un mes de evolución. En la exploración oftalmológica presenta paresia del VI par derecho y papiledema bilateral. Ante la sospecha clínica de hipertensión intracraneal se realizan RMN craneal previa a la punción lumbar con resultados normales, salvo presión aumentada (30 cmH<sub>2</sub>O). Se realizan estudios analíticos y serológicos normales. Recibe tratamiento con acetazolamida y seguimiento por parte de Pediatría y Oftalmología, con desaparición de la clínica y resolución del papiledema.

**Comentario.** Ante datos clínicos de hipertensión intracraneal con pruebas complementarias normales debemos pensar en esta entidad dentro del diagnóstico diferencial. El tratamiento médico de elección es la acetazolamida con buena respuesta clínica en la mayoría de los casos.

**P-011. CARACTERÍSTICAS AL DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES CON HIPERPLASIA SUPRERRENAL CONGÉNITA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** Tobar Mideros MC, López Wilches MY, Paz Paya E, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, Bahillo Curieses P, Martínez Sopena MJ. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es un trastorno hereditario, que incluye los trastornos de la síntesis de cortisol. La forma más frecuente es la deficiencia de 21-hidroxilasa (21OH).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo mediante análisis de historias clínicas, de pacientes con HSC en seguimiento a fecha 31-12-2016.

**Resultados.** Se analizaron 20 pacientes (40% varones), 25% formas clásicas. El 95% eran déficits de 21OH, con resultados de estudio genético en el 95% (mutación más frecuente formas no clásicas: Val282Leu). La edad media al diagnóstico fue 8,39+2,33 años en las formas no clásicas y 11,8+10,2 días en las clásicas, siendo el síntoma más frecuente virilización y pérdida salina en las formas clásicas y adrenarquia prematura con aceleración de la maduración ósea en las no clásicas (aceleración media 2,05+0,94 años). El 10% de casos se diagnosticaron mediante *screening* neonatal. Las cifras medias de 17OHP fueron 63+46,6 ng/ml en las formas clásicas y 15,54+23,94 ng/ml en las no clásicas, realizándose test de ACTH en el 93% de las formas no clásicas. En el 90% de pacientes se inicia tratamiento con hidrocortisona (dosis media clásicas 23,5+2,38 mg/m<sup>2</sup>/día, no clásicas 6,16+2,58 mg/m<sup>2</sup>/día), asociando

en las formas clásicas fludrocortisona y suplementos de CINA.

**Conclusiones:**

1. En nuestra serie la forma más frecuente fue el déficit de 21-OH.
2. La pubarquia prematura fue el síntoma más frecuente de presentación en las formas no clásicas.
3. La implantación del *screening* neonatal permite adelantar la sospecha en los varones, favoreciendo un tratamiento precoz.

**P-012. COMPLICACIÓN RESPIRATORIA SECUNDARIA A INGESTA DE TIERRA.** Aguado Antón R, Pastor Tudela A, Garmendia Amunarriz M, Gutiérrez Buendía D, Llorente Pelayo S, Palacios Sánchez M, Pérez Belmonte E, Garde Basas J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La ingesta de cuerpos extraños (CE) es frecuente durante la edad pediátrica, especialmente en menores de 3 años. Generalmente, cursan sin complicaciones. Sin embargo, cabe destacar las complicaciones respiratorias, como la broncoaspiración, que puede producir clínica compatible con otras patologías como asma o laringitis.

**Caso clínico.** Lactante de 11 meses, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias tras ingesta de un puñado de tierra, presentando acceso de tos autolimitado posterior. A la exploración física (EF) se encuentra asintomática, con SatO<sub>2</sub> 100% y ACP normal. Rx de tórax en inspiración/ espiración sin hallazgos patológicos siendo dada de alta.

Reacude a las 24 horas por aparición de estridor inspiratorio intermitente y rinorrea. A la EF presenta SatO<sub>2</sub> 100% y ACP normal. Se solicita Rx de tórax y nasofibrolaringoscopia, sin hallazgos. Reevaluada a las 72 h, con persistencia de la clínica, asociando febrícula y tos estridulosa que mejora con adrenalina nebulizada. Valoración preferente por Neumología Infantil a los 10 días, dónde se objetiva asimetría en la ACP, con menor entrada de aire, sibilantes y subcrepitantes bibasales en hemitórax derecho. Con sospecha de aspiración de CE se realiza broncoscopia, que evidencia trozo de madera del bronquio principal derecho, que es extraído.

**Comentario.** Tras la ingesta de un CE que inicialmente no ocasiona obstrucción de la vía aérea, y ante la ausencia de hallazgos patológicos en la exploración y las pruebas complementarias, no debe descartarse por completo la posibilidad de broncoaspiración, manteniendo una actitud expectante hasta la resolución completa de la sintomatología.

**P-013. UTILIDAD DE LA BIOPSIA PARA EL TRATAMIENTO ADECUADO EN LOS LINFOMAS PEDIÁTRICOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** Molnar A, Amat Valero S, Pontón Martino B, Barnes Marañón S, Lara Cardénas C, Fernández García L, Enríquez Zarabozo EM, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los linfomas son la tercera causa de cáncer infantil, de ellos el 60% son linfomas no hodkinianos. Clínicamente su diagnóstico es difícil ya que puede causar diferentes signos y síntomas dependiendo de su localización. El examen histológico del tejido afectado es necesario para tener un resultado más cercano y por ello el papel del cirujano es importante. Exponemos como llegar hasta el diagnóstico a través de dos casos clínicos.

**Resumen de los casos:**

**Caso 1.** Niño de 10 años remitido a nuestro centro por tumoración retroauricular izquierda de 5x5 cm aproximadamente, pétrea e inmóvil a la palpación, de 4 meses de evolución. No historia previa catarral, no enfermedades infecciosas, no alteraciones analíticas, no fiebre y en ningún momento presenta la masa signos flogóticos. Destacar mínima pérdida de peso y una "mancha rosada" a nivel de la conjuntiva del ojo izquierdo de 10 meses de evolución valorado por Oftalmología como un acúmulo linfático a nivel orbitario. En ecografía se objetiva adenopatía de aspecto inflamatorio, realizando estudio con PAAF siendo no concluyente, por lo que se decide exéresis completa y se confirma histológicamente el diagnóstico de linfoma linfoblástico tipo B.

**Caso 2.** Niño de 16 años derivado a nuestro centro por masa pélvica izquierda de 15x15 cm aproximadamente, indurada y dolorosa a la palpación, de 2 meses de evolución. Asimismo, se palpan adenopatías en la región inguinal izquierda. Se realizan ecografía y TAC toracoabdominal en las que se objetiva una masa que ocupa la pelvis menor y se extiende hacia retroperitoneo englobando los vasos ilíacos y ocupando el espacio paraaórtico izquierdo. Se realiza biopsia siendo compatible histológicamente con linfoma de Burkitt tipo Bulky. El paciente recibe tratamiento durante 2 años logrando la regresión de la enfermedad. 6 meses más tarde se realiza un PET-TAC de control con la presencia de múltiples adenopatías sugerentes de malignidad, no obstante, salvo un cuadro catarral, el paciente está asintomático. Se palpan varias adenopatías no dolorosas en la región inguinal derecha realizando biopsia con resultado de linfadenitis reactiva e identificando *Staphylococcus lugdunensis* en el cultivo.

**Comentarios.** Ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo en la infancia tenemos que tener en cuenta la utilidad de la biopsia para determinar el tipo, ya que cada uno

requiere diferente tratamiento. De este modo tampoco debemos olvidar su importante papel durante el seguimiento.

**P-014. SIRINGOMIELIA EN CONTEXTO DE SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI.** Mangas Sánchez C, Palacios Loro ML, Vivanco Allende A, Morán Castaño C, Pérez Alba M, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) se caracteriza por retraso psicomotor y de crecimiento, alteraciones óseas (faciales y falángicas) y mayor riesgo de malformaciones medulares.

**Caso clínico.** Niña de 7 años diagnosticada a los 3 meses de SRT tras ser estudiada por rasgos cráneo-faciales particulares.

A los 3 años se realiza resonancia magnética (RM) donde se detecta médula anclada con cono en L3, descenso de amígdalas cerebelosas (<5 mm) e hidrosiringomielia de C4 a cono medular la cual le ocasionaba enuresis nocturna y vejiga neurógena detectada en estudio urodinámico. Se decide intervención de desanclaje por parte de neurocirugía que resulta incompleta. Aún así se objetiva mejoría clínica y reinervación en miotomas L5-S1. A los 2 años se realiza RM de control detectándose un aumento de la siringomielia con morfología multiquística. Se reinterviene para tratar de desanclar por completo sin lograr mejoría, con estudio de imagen posterior similar. A los 6 meses se repite la RM y se objetiva a nivel infracraneal obstrucción al flujo de LCR existiendo únicamente circulación en la porción anterolateral por lo que se decide intervención en este caso para descomprimir el agujero magno.

**Comentarios:**

- El SRT se asocia a alteraciones medulares por lo que es conveniente realizar estudios de imagen de forma precoz.
- La siringomielia puede ser causada tanto por la médula anclada como por el síndrome de Chiari.
- Todos los pacientes con un complejo Chiari-Siringomielia sintomáticos son candidatos al tratamiento quirúrgico.

**P-015. COLECCIÓN SUBGALEAL, EN QUÉ PENSAR Y CÓMO ACTUAR.** Pastor AI, Aguado Antón R, Gutiérrez Buendía D, González De La Rosa A, Llorente Pelayo S, Orizaola Ingelmo A, Caldeiro Díaz MJ, Cuesta González R. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las colecciones subgaleales son un motivo de consulta poco frecuente en Pediatría. Cuando aparecen

en lactantes son en su mayoría hemáticas en relación con partos distócicos pero también pueden surgir de manera espontánea o ante traumatismos banales orientando a diversas patologías subyacentes.

**Caso clínico.** Lactante de 54 días sin antecedentes perinatales, que acude por colección líquida en región de calota de varios días de evolución. La madre refiere aparición espontánea sin otra sintomatología asociada. A la exploración se objetiva colección de líquido no a tensión de aproximadamente 7x3 cm, sin respeto de suturas, sin cambios cutáneos y que se desplaza con los movimientos cefálicos, no impresionando de dolorosa. Se realiza ecografía transfontanelar que localiza el líquido a nivel subgaleal y se solicita analítica básica y estudio de coagulación que resultan normales. Ante persistencia de bultoma se realiza drenaje de la colección obteniéndose un líquido serohemático que se analiza bioquímicamente, sin poder precisar si se trata de suero o LCR. Para ayudar en el diagnóstico diferencial se solicita beta-2-transferrina (específica de LCR) que resulta positiva por lo que se completa estudio con TAC y RM para descartar posible fístula. El estudio de imagen no muestra defectos óseos patológicos, no obstante es valorado por Neurocirugía que decide colocación de capelina compresiva y actitud expectante.

**Comentario.** La importancia del diagnóstico adecuado de colecciones epicraneales en lactantes radica en la posible relación con situaciones relevantes como alteraciones de coagulación, fistulas de LCR, seromas o incluso maltrato infantil, que requieren intervenciones específicas por parte del pediatra.

**P-016. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS MÚLTIPLES EN UN NIÑO PREVIAMENTE SANO.** González C, Puerta P, Hontoria E, Guevara LN, Andrés AG, Ardela E, Pradillos JM, Fuentes S. *Hospital Universitario de León.*

**Introducción.** El granuloma es una dermatosis inflamatoria idiopática, benigna, de etiología desconocida. Se distinguen cuatro formas clínicas: localizada (75-80%), generalizada (10-15%), subcutáneo (3-5%), perforante. El granuloma anular subcutáneo aparece casi exclusivamente en la edad pediátrica. La edad media de presentación es de cuatro años, sin predominio por sexos. La lesión característica es el nódulo subcutáneo, indoloro y sin signos inflamatorios.

**Caso clínico.** Presentamos el caso clínico de un varón de 5 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, con lesiones nodulares múltiples de dos meses de evolución. No antecedente de traumatismo. Afebril, sin

clínica articular, ni signos inflamatorios a nivel de las lesiones. No refiere pérdida de peso, astenia ni sudoración. En la exploración presenta seis lesiones nodulares subcutáneas de pequeño tamaño, no dolorosas, sin signos inflamatorios, distribuidas en extremidades que se acompañan de dos placas anulares en miembros inferiores. Se llevaron a cabo hemograma, bioquímica, marcadores tumorales, radiografía torácica, ecografía abdominal y de partes blandas sin hallazgos patológicos. Se procedió a la biopsia de las lesiones con diagnóstico de granuloma anular subcutáneo.

**Comentario.** El granuloma anular se presenta en niños sanos. Sus localizaciones habituales son las extremidades inferiores y cuero cabelludo. El diagnóstico diferencial incluye infecciones, lesiones tumorales o traumáticas, trastornos metabólicos y enfermedades sistémicas. En el 25% de los casos coexisten la forma localizada y subcutánea. La biopsia es diagnóstica pero no curativa dada su tendencia a la recidiva. No precisa tratamiento.

**P-017. UN DOLOR CÓLICO DIFERENTE.** Sánchez N, Membrives Aparisi JS, Di Tata Francia C, García Lamata O, Moreno Carrasco JL, Urbaneja Rodríguez E, Hernández García MS, Garrote Molpeceres R. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La simulación es un trastorno que consiste en la producción o descripción de síntomas físicos y/o psicológicos desproporcionados o falsos con la motivación de obtener un beneficio secundario. Supone un diagnóstico tardío y difícil de establecer, siendo necesario descartar en primer lugar un origen orgánico de dichos síntomas.

**Caso clínico.** Mujer de 13 años sin antecedentes de interés, ingresada por dolor en fosa renal derecha de varios días de evolución asociado a disuria y vómitos. Como antecedentes familiares, litiasis renales en madre y hermana. Padres no convivientes. Exploración física: palidez facial con buena hidratación, dolor intenso a la palpación de fosa renal derecha irradiado a ingle. Pruebas complementarias: analítica sanguínea con hemograma y bioquímica incluyendo función renal, urianálisis, urocultivo, radiografía, ecografías abdomino-renales seriadas e incluso resonancia magnética abdominal destacando como únicos hallazgos presencia de material grisáceo sobrenadante en urianálisis que se analizó, así como mínima ectasia renal derecha sin imágenes de hidronefrosis ni litiasis. Tras control del dolor es dada de alta con seguimiento en consulta. Pocos días después, reingresa por reaparición del dolor, más evidente ante presencia médica. La madre muestra gran preocupación y actitud demandante. Se repiten algunas pruebas y urografía

endovenosa sin hallazgos patológicos. El análisis del material sobrenadante de la orina mostró presencia de material orgánico no compatible con composición habitual de litiasis renales. Se realizó de nuevo entrevista con la madre y su pareja, así como con la paciente, momento en que ambas partes confiesan estado de malestar emocional de la adolescente desde la separación de los padres y mala relación con el padre, adoptando conducta dependiente materna con chantaje emocional fingiendo síntomas en otras ocasiones para evitar relaciones de pareja de la madre. La paciente fue valorada por Psiquiatría Infanto-Juvenil planteando la posibilidad de estar frente a un trastorno de simulación e iniciando un seguimiento y terapia cognitivo-conductual.

**Comentario.** Aunque es necesario descartar causa orgánica ante toda dolencia referida por cada paciente, no debemos olvidar la situación personal de cada uno de ellos y lo que esta puede desencadenar. Es importante realizar un diagnóstico precoz para evitar realizar pruebas innecesarias que puedan ser perjudiciales para el paciente así como iniciar intervención psicosocial temprana.

**P-018. COLOCACIÓN DE STENT COMO TRATAMIENTO INICIAL DE COARTACIÓN DE AORTA.** Suárez Alonso J, Garmendia M, Fernández Suárez N, Alegría Echauri I, Viadero Ubierna MT, González Pérez D, Merayo Fernández L, Ballesteros Tejerizo F. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La coartación de aorta consiste en un estrechamiento generalmente a nivel del istmo aórtico, que dificulta el paso de la sangre. Existe un espectro de formas clínicas desde el neonato que debuta con insuficiencia cardíaca y bajo gasto al cerrarse el ductus hasta el niño que es diagnosticado en un estudio por HTA. Clásicamente el tratamiento de elección era la cirugía, generalmente con resección y anastomosis terminoterminal, reservando el tratamiento percutáneo para las reestenosis. Así sigue siendo con las coartaciones diagnosticadas en período neonatal o de lactante. Sin embargo, en los últimos años, la mayor experiencia en salas de hemodinámica con pacientes pediátricos y la existencia de stents redilatables, han permitido que esta sea una buena opción como primera terapia en niños mayores de 6 años (20 kg).

**Caso clínico.** Niño de 12 años diagnosticado de coartación de aorta en estudio por HTA. Se observa en el ecocardiograma descenso de calibre en arco aórtico tras salida de subclavia izquierda, con alteración en Doppler pulsado en Ao abdominal y "cola diastólica" en Doppler continuo a través del istmo aórtico. En la angio RM se confirma un seg-

mento estenótico de 23 mm de largo x 6 mm de diámetro. Se remite a hospital de referencia donde se realiza angioplastia con balón y colocación de stent dilatante.

**Conclusiones.** En los últimos años la mayor experiencia en salas de hemodinámica con pacientes pediátricos, así como la innovación en técnicas y materiales, incluyendo stents de diferentes tamaños que permiten sucesivas redilataciones, está cambiando el tratamiento de algunas cardiopatías congénitas, como la coartación de aorta.

**P-019. HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y PULSO PARVUS TARDUS COMO SÍNTOMAS SOSPECHOSOS DE COARTACIÓN DE AORTA.** Suárez Alonso J, Garmendia M, Fernández Suárez N, Alegría Echauri I, Viadero Ubierna MT, González Pérez D, Merayo Fernández L, González-Lamuño Leguina D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La coartación de aorta consiste en un estrechamiento aórtico debido a hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso, generalmente a nivel del istmo. Tiene una incidencia de 2/10.000. Según su severidad, puede debutar en el período neonatal como shock cardiogénico o más adelante, cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial).

**Caso clínico.** Niño de 12 años remitido por su pediatra a consulta de Nefrología Infantil por HTA diagnosticada en contexto de cefalea. Estudio nefrológico hormonal normal, evidenciándose pulso parvus tardus en ecografía Doppler renal. Nos lo remiten para completar estudio.

En la exploración llama la atención diferencia de pulsos y gradiente tensional de 30 mmHg entre extremidades superiores e inferiores. El ECG es normal y en el ecocardiograma se observa descenso de calibre en arco aórtico tras salida de subclavia izquierda, doppler pulsado en arteria abdominal mermado y doppler continuo a través de istmo aórtico con cola diastólica llamativa, sin gradiente patológico. Se solicita angioRM, confirmándose reducción de calibre de la aorta torácica descendente desde la salida de la subclavia izquierda de 23 mm de extensión x 6 mm de diámetro, confirmándose el diagnóstico.

**Conclusiones.** Descartar coartación de aorta en niños con hipertensión arterial y/o pulso parvus tardus. La ecocardiografía Doppler es el método diagnóstico fundamental para la detección de coartación aórtica. En los últimos años se han desarrollado otras técnicas de imagen no invasivas (angioRM) que permiten realizar un diagnóstico preciso de la coartación, con reconstrucción tridimensional.

**P-020. UNA ADECUADA LECTURA DEL ECG EN PACIENTE ASINTOMÁTICO "SIN RIESGO" PUEDE PREVENIR UN EVENTO ADVERSO FATAL.** Garmendia M, Alegría Echauri J, Fernández Suárez N, Suárez Alonso J, Alegría Echauri E, Merayo Fernández L, González Pérez D, Viadero Ubierna MT. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Dentro de las canalopatías, el síndrome QT largo congénito (1/5.000 personas), es la causa principal de muerte súbita en niños y jóvenes. Se produce por un enlentecimiento de la repolarización que conlleva aumento del riesgo de muerte súbita por taquicardia ventricular polimorfa. El tratamiento con betabloqueantes ha disminuido la mortalidad (de 73 a 6%) por lo que es importante iniciarlo de forma precoz. Además en pacientes con elevado riesgo de muerte súbita debe colocarse un DAI.

**Caso clínico.** Paciente de 10 años valorado en consulta de Cardiología porque en ECG de control realizado en medicina deportiva se aprecia un QT largo. No antecedentes familiares de cardiopatías congénitas, arritmias o muerte súbita. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Se realiza ECG, en ritmo sinusal a 80 lpm, donde se objetiva QTc de 480 mseg. Se completa estudio con ecocardiograma y holter, normales (salvo QTc prolongado) y ergometría donde se objetiva acortamiento del QTc durante el ejercicio. Se entrega tabla de medicaciones que pueden prolongar al QT, y se inicia tratamiento con atenolol (1,5 mg/kg/día) en espera de confirmación genética. Finalmente en el estudio genético se detecta una mutación en el gen KCNH2 asociada a QT largo tipo II.

**Comentario.** Destacar la importancia de medir de forma adecuada el QTc en todos los ECG realizados a niños tanto si han presentado clínica cardiovascular sospechosa (principalmente palpitaciones y/o síncope) o no, ya que un diagnóstico precoz junto con el tratamiento adecuado puede disminuir el riesgo de muerte súbita de forma significativa.

**P-021. MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA, UN RETO DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA.** Esteban R<sup>(1)</sup>, Pérez Santaolalla E<sup>(1)</sup>, Cuervas-Mons Tejedor M<sup>(1)</sup>, Arribas Montero I<sup>(1)</sup>, Martínez Díaz S<sup>(1)</sup>, Urquiza Físico JL<sup>(1)</sup>, Rodríguez Alonso M<sup>(1)</sup>, Ortega Molina M<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>(2)</sup>Hospital La Paz. Madrid.

**Introducción.** La miocardiopatía arritmogénica (MA) es una enfermedad del músculo cardíaco caracterizada por pérdida de miocardiocitos y su sustitución por tejido fibroso o fibroadiposo. Esta infiltración constituye un sustrato para la

inestabilidad eléctrica dando lugar a arritmias ventriculares. La actividad física puede ser un desencadenante. Generalmente se presenta en adultos jóvenes, siendo extremadamente rara en niños pequeños. Presenta un carácter familiar y patrón hereditario, mayormente autosómico dominante. El 40% de los pacientes se encuentran asintomáticos al diagnóstico. El diagnóstico se basa en los criterios de 2010 de la *Task Force*, que incluyen características estructurales, histológicas, electrocardiográficas, arrítmicas, genéticas y familiares. El objetivo principal del tratamiento es la prevención de la muerte súbita cardíaca (MSC).

**Caso clínico.** Niño de 12 años estudiado en Cardiología infantil por dolor torácico inespecífico. En el ecocardiograma presenta dilatación de ventrículo derecho (VD) con discinesia del tabique interventricular y del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y en el holter extrasistolia ventricular polimorfa aislada. El electrocardiograma muestra leve alteración de la repolarización, con T isodifásica en V1 y V2 y aplanada en cara inferior. Ante la sospecha de MA se realiza una resonancia magnética cardíaca mostrando dilatación de VD con acinesia del TSVD, cumpliendo un criterio diagnóstico principal. En el cateterismo cardíaco presenta una dilatación del tracto de entrada del ventrículo derecho, un ápex hipertrabeculado e hipoplásico y un TSVD con movimiento disquinético leve, siendo la presión pulmonar normal, descartándose la existencia de shunts intracardíacos y pulmonares. El estudio genético para MA es negativo y la biopsia endomiocárdica normal. Cumple únicamente un criterio mayor de MA, por lo que se cataloga de miocardiopatía de VD.

**Comentario.** La MA es una miocardiopatías difícil de describir de forma sencilla y clínicamente útil. Los criterios diagnósticos intentan identificar a pacientes afectados de esta entidad; aun así en la edad pediátrica el diagnóstico no es fácil al tratarse de una enfermedad evolutiva. Es importante un seguimiento estrecho cuando existe una sospecha diagnóstica para poder prevenir la MSC.

**P-022. KAWASAKI INCOMPLETO EN LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, Jiménez Montero B, Llorente Pelayo S, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica que afecta preferentemente a niños menores de 5 años., en menores de 6 meses es poco frecuente. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, sin embargo existe

una forma incompleta en cuyo diagnóstico se incluyen datos analíticos, en lactantes esta es la más frecuente.

**Caso clínico.** Lactante de 4 meses que presenta fiebre de hasta 39 °C de 3 días de evolución en tratamiento con amoxicilina por sospecha de OMA desde 24 horas antes. Tras inicio del tratamiento presenta irritabilidad, exantema, vómitos y deposiciones líquidas. Se extrae analítica con aumento de reactantes de fase aguda, tira reactiva de orina normal, hemocultivo y se decide ingreso con cefotaxima endovenosa, a pesar de lo cual persiste sintomatología y alteración analítica, completándose estudio con serologías, cultivos, ecografía abdominal y ecocardiografía. Al sexto día de fiebre, sin aislamiento microbiológico y sin mejoría tras antibiótico, se sospecha posibilidad de Kawasaki incompleto sin datos analíticos que lo apoyen. Al octavo día de evolución, presenta mayor leucocitosis, anemia, elevación de VSG y PCR y trombocitosis, cumpliendo criterios de Kawasaki incompleto, se administra gammaglobulina intravenosa y AAS, cediendo la fiebre en las siguientes horas. Posteriormente se mantiene afebril e inicia descamación periungueal en manos y pies. Se realiza control analítico con mejoría de los parámetros inflamatorios y trombocitosis en aumento, control ecocardiográfico normal.

**Comentarios.** Nos parece importante recordar la posibilidad de Kawasaki incompleto en lactantes con síndrome febril y exantema sin foco infeccioso que justifique, dado que este grupo de pacientes tienen más riesgo de enfermedad coronaria.

**P-023. PERICARDITIS RECURRENTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, Fernández Suárez N, Alegría Echaury E, Alegría Echaury J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La pericarditis aguda es un síndrome clínico secundario a la reacción inflamatoria del pericardio, cuya principal causa en nuestro medio es la infección vírica. El tratamiento es principalmente sintomático basado en reposo y antiinflamatorios, además del tratamiento etiológico si lo hubiera. La evolución suele ser hacia la resolución completa en 2-4 semanas. Sin embargo, la recurrencia se produce en un 10-30% de los casos, bien por recurrencia de la enfermedad causante o de forma independiente, siendo la causa más frecuente en pediatría la pericarditis vírica. El manejo de la recidiva debe ser igual al del brote inicial, valorando si este fue el correcto (dosis bajas de antiinflamatorios o interrupción prematura de estos). En general, se trata de una sola recidiva

en las primeras semanas tras el brote inicial, pero algunos pacientes presentan brotes repetidos durante meses-años. Aunque se desconoce la causa de esta evolución de difícil manejo, se cree que se debe a una respuesta autoinmune.

**Caso clínico.** Niña de 12 años que presenta dolor precordial irradiado a hombro izquierdo de 12 horas de evolución, que empeora en decúbito supino y mejora al inclinarse hacia adelante. Afebril, sin otra sintomatología acompañante. En seguimiento en Cardiología infantil por antecedente de pericarditis vírica por coronavirus hace 2 meses que precisó tratamiento antiinflamatorio y colchicina para su resolución. En la actualidad mantiene tratamiento con colchicina, suspendido ibuprofeno 15 días antes, con controles normales.

Exploración física: sin hallazgos. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, Rx de tórax y electrocardiograma normales. Ecocardiografía con derrame pericárdico de 5-8 mm rodeando ambos ventrículos sin compromiso hemodinámico. Serologías víricas y lavado nasofaríngeo negativos. Reinicia tratamiento con Ibuprofeno y se mantiene colchicina con rápida mejoría clínica y desaparición del derrame en los siguientes días. En la actualidad (un mes después) mantiene tratamiento con ibuprofeno y colchicina, permaneciendo asintomática con controles ecocardiográficos normales.

**Conclusiones.** El tratamiento de la pericarditis vírica debe mantenerse de forma prolongada, ya que la retirada temprana favorece las recidivas. La colchicina parece ser especialmente útil en la pericarditis recurrente, con una duración de tratamiento que varía entre 6 y 18 semanas, aunque algunos autores recomiendan mantenerla en dosis bajas durante un año.

**P-024. OTRAS CAUSAS DE HIPOCRECIMIENTO: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Segura Ramírez DK<sup>(1)</sup>, Palacios Loro ML<sup>(1)</sup>, García González N<sup>(1)</sup>, Huidobro Fernández B<sup>(1)</sup>, Heath KE<sup>(2)</sup>, Aza-Carmona M<sup>(2)</sup>, Hernando Acero I<sup>(1)</sup>, Riaño Galán I<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. <sup>(2)</sup>Instituto de Genética Médica y Molecular (INGEMM) IdiPAZ y Unidad Multidisciplinar de Displasias Esqueléticas (UMDE), Hospital Universitario La Paz y CIBERER, ISCIII. Madrid.

**Introducción.** Las displasias óseas son un grupo heterogéneo de condiciones que afectan al desarrollo del hueso. Existen dos formas distintivas: las de inicio prenatal (sospechadas por hallazgos ecográficos) y las postnatales. La valoración de estos pacientes precisa anamnesis completa, examen físico, incluyendo medidas corporales (talla, braza, segmentos), y estudios radiográficos.

**Objetivo.** Recordar la existencia de estas patologías en el diagnóstico diferencial del paciente con hipoprecimiento disarmónico y la creciente importancia del estudio genético.

**Resumen del caso.** Lactante de 12 meses de edad valorada en consulta de Endocrinología Pediátrica y genética clínica por hipoprecimiento con rizomelia y discreta mesomelia, previamente estudiada en otro hospital de tercer nivel. Padres no consanguíneos. Madre: 151,3 cm. Padre: 178 cm. Talla baja en ambas ramas familiares. En antecedentes personales destaca gestación de 40 + 5 semanas, controlada. En ecografías prenatales a partir del segundo trimestre se observa alteración en longitud de huesos largos (húmero <5 DS, cúbito y radio <4 DS, fémur <3-5 DS, tibia y peroné <4 DS). Parto por cesárea electiva. Apgar 9/10. Somatometría RN: peso 3.450g (p 50-75), longitud 44 cm (p <10), perímetro craneal 34,5 cm (p 50-75). Desarrollo psicomotor normal. Al examen físico se aprecia: longitud 62 cm (p <1; -5,09 DE), peso 8,16 kg (p 7; -1,52 DE), perímetro cefálico 46,7 cm (p 79; 0,81 DE), segmento superior 39,8 cm (p 77; 0,77 DE), envergadura: 62 cm (normal). Hipoprecimiento disarmónico, rizomiélico, menor mesomelia, macrocefalia relativa, resto de exploración normal. Debido a que las pruebas realizadas en hospital de origen y de referencia (bioquímica con perfil férrico y hormonal, serie ósea) presentaban resultados inespecíficos, descartando acondroplasia e hipocondroplasia, se solicita estudio genético relacionado con displasias esqueléticas en el INGEMM en el cual se detectó una mutación en heterocigosis, c.1510G>A (p.Gly504Ser) en el gen COL2A1, ausente en sus padres. Con el diagnóstico de displasia espondiloepifisaria congénita, se realiza el control de la paciente a los 21 meses de edad, con asesoramiento genético y plan de seguimiento.

**Comentario.** La displasia espondiloepifisaria congénita pertenece al grupo de colagenopatías tipo II, de herencia autosómico dominante, caracterizada por talla baja disarmónica, con cuello y tronco corto, escoliosis, micromelia, entre otros. El pronóstico de talla final es de 130 cm y pueden asociar desprendimiento de retina, miopía e hipoacusia. El apropiado seguimiento de estos pacientes es esencial para establecer un diagnóstico precoz de las alteraciones asociadas, manejar las complicaciones y realizar una adecuada asesoría genética.

**P-025. DIABETES INSÍPIDA CENTRAL, UNA INESPERADA COMPLICACIÓN POSTRAUMÁTICA.** Ocaña Alcober C, Andrés Andrés AG, González Mieres C, Fernández Villar A, Fernández Fernández AN, García Aparicio C, Regueras Santos L, Oulego Erroz I. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** Las alteraciones hidroelectrolíticas, constituyen una serie de complicaciones a tener en cuenta tras un TCE grave debido al daño hipofisario. Diferenciaremos atendiendo a la clínica y los controles iónicos en sangre y orina, entre síndrome pierde sal cerebral (SPSC), secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) y diabetes insípida (DI).

**Caso clínico.** Paciente de 12 meses traída por los Servicios de Emergencia tras accidente de tráfico por colisión frontal. A su llegada, se encuentra asintomática, se realiza prueba de imagen (TAC) siendo esta normal por lo que se decide ingreso para observación. Al tercer día presenta convulsión afebril de unos 15-20 minutos de duración con posterior paresia de hemicuerpo izquierdo que recupera progresivamente. Se realiza TAC urgente, sin hallazgos significativos, y se pasa a UCIP. Se constata hiponatremia de 127 mEq/L. que corrige con aportes IV de sodio. Posteriormente presenta nuevo episodio de hiponatremia severa (120 mEq/dl) con hipoosmolaridad sanguínea natriuresis aumentada y poliuria de 4-5 cc/kg/h, compatible con síndrome pierde sal cerebral precisando aportes de Na de hasta 24 mEq/kg/día. Al sexto día presenta de manera brusca un incremento marcado de la diuresis (20 cc/kg/h), con hipernatremia (151 mEq/dl) e hiperosmolaridad en plasma. Ante la sospecha de diabetes insípida, se administra desmopresina 0,2 mcg IV y corrección IV del 50% del exceso de diuresis. Se ajusta posteriormente tratamiento sustitutivo con desmopresina según natremia y diuresis cuantificada. En la RM cerebral de control se objetiva ausencia de señal de neurohipófisis en relación con posible lesión infundíbulo-tallo hipofisario. Administrándose al alta, desmopresina nasal (0,5 µg/12 h) y se permite ingesta de agua a demanda con lo que presenta un buen control iónico y diurético.

Se solicitó estudio hormonal de función tiroidea, suprarrenal, ovárica y de hormona de crecimiento, encontrándose dentro de los rangos de normalidad.

**Comentario.** Ante un TCE, especialmente tras un impacto de alta energía como es nuestro caso, debemos estar atentos a posibles complicaciones tardías a pesar de la asintomatología inicial. Nuestra paciente presentó al tercer día del impacto alteraciones hidroelectrolíticas secundarias a daño hipofisario. El diagnóstico y tratamiento precoz y específico de dichas alteraciones son imprescindibles de cara a evitar posibles complicaciones y secuelas neurológicas.

**P-026. SÍNDROME DE NOONAN. UN DIAGNÓSTICO TARDÍO EN EL SEXO FEMENINO.** Hernández Villarroel AC, Moreno Vicente-Arche B, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Reig Del Moral C. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** El síndrome de Noonan (SN), incidencia entre 1/1.000-1/2.500 recién nacidos vivos, es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia completa y expresividad variable, con proporción de casos de novo desconocida. Se han identificado mutaciones en los genes PTPN11 (50%), SOS1, RAF1, KRAS, BRAF, NRAS, MAP2K1 y RIT1, entre otros, que afectan la vía de señalización RAS/MAPK. Tiene presentación clínica variable, solapándose con otros síndromes. La talla baja es la manifestación cardinal, acompañada de dismorfia facial, cardiopatías y alteraciones esqueléticas.

**Resumen del caso.** Niña de 4 años remitida para valoración por talla baja con alteraciones fenotípicas y velocidad de crecimiento normal/lenta. Antecedentes personales: talla baja neonatal (p4) y alteraciones fenotípicas pseudoTurner con cariotipo normal. Escasa ganancia ponderal en periodo lactante. No presenta patología cardiaca, retraso psicomotor ni alteraciones auditivas. A la exploración destaca fenotipo peculiar con ptosis palpebral, ojos saltones, filtrum largo, micrognatia, cuello corto y alado, tórax en coraza con mamilas separadas y cubito valgo bilateral con clinodactilia en ambos 5º. Se descarta patología general, digestiva y endocrina (función tiroidea y GH-IGF1 normales). Se completa estudio, incluyendo gen SHOX normal y estudio genético para SN tipo I (PTPN11) por secuenciación masiva: identificándose mutación c.767A>G en heterocigosis. Estudio familiar negativo. Actualmente en seguimiento multidisciplinar según protocolo.

**Comentario.** En aquellos pacientes con talla baja y alteraciones fenotípicas asociadas, es importante completar el estudio diagnóstico en busca de causas genéticas. El SN es una enfermedad clínica y genéticamente heterogénea, siendo preciso un diagnóstico precoz para poder ofrecer un tratamiento y seguimiento multidisciplinar adecuado, incluyendo el consejo genético.

**P-027. HIPOCALCEMIA SINTOMÁTICA.** Sánchez Moreno S, García Iglesias D, Martín Alonso M, Prieto Matos P. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Introducción.** La hipocalcemia grave puede manifestarse con tetania, irritabilidad y convulsiones. En niños la causa más frecuente de hipocalcemia secundaria a hipoparatiroidismo después de la postquirúrgica, es la autoinmune. El síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 se caracteriza en un 60% de los casos por la tríada clásica: candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años que consulta por abdominalgia y parestesias. No antecedentes personales de interés. Exploración física normal excepto dientes cónicos con ausencia de alguna pieza dental. Se realiza ECG sin alteraciones. Durante su estancia en Urgencias presenta espasmo carpopedal. Se realizó analítica sanguínea con calcio de 4,9 mg/dl, calcio iónico 0,5 mmol/L, fósforo 8,4 mg/dl, magnesio 1,4 mg/dl y Vitamina D 16,2 ng/ml. Resto de analítica normal. Se revierte el episodio de tetania con gluconato cálcico intravenoso. Se obtiene PTH 6,3 pg/ml con calcio 5,5 mg/dl, calcio/creatinina en orina 0,03. Radiografía de tórax y ecografía abdominopélvica normales. Densitometría: +2,2 DS. Interconsulta a Digestivo Infantil que descarta malabsorción, insuficiencia y autoinmunidad pancreática y hepatitis autoinmune. Interconsulta a Dermatología y Oftalmología que descartan displasia ectodérmica y afectación ocular respectivamente. Se solicita estudio genético del gen AIRE, para descartar síndrome poliglandular autoinmune con resultado negativo. Se solicitan anticuerpos (Ac) antiinterferón alfa: 200 ng/ml (positivos). El test de ACTH para cortisol resulta negativo, descartándose insuficiencia suprarrenal. Se solicitan Ac. anti-interferón omega, Ac. anti-NALP-5, Ac. anti-hidroxilasa de la tirosina y Ac. anti-hidroxilasa del triptófano: pendientes. Actualmente en tratamiento con calcitriol (0,75 mg/día) y calcio oral (1 g/día). En el último control presenta calcio de 7,5 mg/dl con calcio/creatinina en orina normal. Persiste fósforo 6,8 mg/dl. Pendiente TAC craneal para descartar calcificaciones de los ganglios de la base y valorar tratamiento con quelante del fósforo.

**Conclusión.** En nuestra paciente el principal diagnóstico diferencial es entre el síndrome poliglandular autonimune y la mutación del gen receptor del sensor del calcio, aunque esta última parece menos probable por la presentación aguda de los síntomas. No es necesaria la presencia de mutación del gen AIRE para realizar el diagnóstico de síndrome poliglandular autoinmune. La presencia de autoanticuerpos anti-interferón alfa se ha asociado con síndrome poliglandular autoinmune aun en ausencia de mutación del gen AIRE.

**P-028. ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X. EL “NIÑO TORPE” QUE TUVO SUFRIMIENTO PERINATAL.** Palacios ML, Gutiérrez S, Segura DK, García L, González S, Málaga I, Carrera L, Blanco R. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La adrenoleucodistrofia ligada a X (X-ALD) es debida a mutaciones del gen ABCD1, que codifica la proteína responsable de la incorporación de los ácidos

grasos de cadena muy larga (AGCML) al peroxisoma. Su alteración provoca acumulación de los AGCML. Su expresión fenotípica es variable, afectándose fundamentalmente el SNC y las glándulas suprarrenales.

**Caso clínico.** Varón de 11 años derivado a Neuropediatría por problemas en la marcha. Como antecedentes destacan parto a término mediante cesárea, precisando reanimación tipo 4 por aspiración meconial.

Refieren alteración en la marcha desde el inicio del desarrollo y rendimiento escolar bajo. Llevaba años seguido por médicos rehabilitadores y traumatólogos por torpeza motora, achacada a sufrimiento perinatal.

A la exploración presenta leve hemiplejía izquierda sutil e hipertonia distal de miembros inferiores, con reflejos vivos generalizados. Como resultados relevantes en los estudios realizados destaca importante alteración de la señal de la sustancia blanca periventricular alrededor de ambas astas occipitales, con hipointensidad y atrofia del esplenio del cuerpo caloso en la resonancia magnética, CIT de 78 y perfil de AGCML alterados compatible con X-ALD.

**Comentarios.** La X-ALD es una enfermedad rara y progresiva en la que existen tratamientos que, instaurados a tiempo, pueden modificar su evolución. Es importante conocer estas entidades para saber identificarlas cuando se presenten y así ofrecer asesoramiento y tratamiento apropiados. En este caso el cuadro había sido achacado a un sufrimiento perinatal pero no corroborado por neuroimagen.

El informe radiológico y la atipicidad de la exploración fueron las claves diagnósticas que se confirmaron con el perfil metabólico.

**P-029. LIPODISTROFIA PARCIAL ADQUIRIDA: SOSPECHA DE SÍNDROME DE BARRAQUER SIMONS.** García Aparicio C<sup>(1)</sup>, Andrés AG<sup>(1)</sup>, Zoido Garrote E<sup>(1)</sup>, Puerta Pérez MDP<sup>(1)</sup>, Guevara Caviedes LN<sup>(1)</sup>, Fernández Rodríguez AN<sup>(1)</sup>, Ocaña Acober C<sup>(1)</sup>, Araújo-Vilar D<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>(2)</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

**Introducción.** Las lipodistrofias son enfermedades poco frecuentes, caracterizadas por la pérdida selectiva de tejido adiposo, lo que condiciona, frecuentemente, una insulinoresistencia con tendencia al desarrollo de: diabetes, dislipemia, esteatosis hepática, acantosis nigricans e hiperandrogenismo. La lipodistrofia parcial adquirida (síndrome de Barraquer-Simons), es la más frecuente. Esta se caracteriza por la lipodistrofia en parte superior del cuerpo y una lipohipertrofia en muslos. Generalmente no existen antecedentes familiares.

Suele debutar en la infancia, comenzando en cara y extendiéndose progresivamente a cuello, hombros, miembros superiores y, por último, tórax.

**Caso clínico.** Niño de 11 años seguido en la consulta de Pediatría general desde los 8 con pérdida progresiva de grasa desde los 4-5 años exclusivamente facial, añadiéndose pérdida también en muñecas desde hace 6 meses. Adecuado desarrollo pondero-estatural. En la exploración: peso talla IMC y TA dentro de límites normales con ausencia de grasa en mejillas, sienes y órbitas. Normoprotusión ocular. Apparentemente menor grasa en cabeza, brazos, cintura escapular y tórax. Acumula grasa en abdomen, caderas y extremidades inferiores. EESS: grasa aparentemente normal, aunque menor que en EEII; no flebomegalia, ni hipertrofia muscular. EEII: abundante panículo adiposo, no hipertrofia muscular. Grasa en plantas. En las revisiones no se han observado alteraciones analíticas, salvo la lenta progresión de la lipoatrofia con niveles séricos de leptina de 4,9 ng/ml (normal), C3 normal y factor nefrítico pendiente de resultado. La DXA mostró un 32,1% tejido graso.

**Comentarios.** El síndrome de Barraquer-Simons puede asociarse a sordera, epilepsia, déficit intelectual o incluso miopatía y otras enfermedades autoinmunes. Un tercio de los pacientes pueden presentar glomerulonefritis mesangiocapilar asociada con la presencia de IgG C3NeF y bajos niveles de complemento en el 90%.

Se han identificado mutaciones en una proteína de la envoltura nuclear, la lámina B2, en algunos pacientes con este síndrome; en nuestro caso aún no se ha realizado estudio genético.

El tratamiento de las manifestaciones metabólicas es el mismo que para otras formas de resistencia a la insulina.

El pronóstico es completamente desconocido, pero depende de la extensión de la nefropatía, que puede progresar a insuficiencia renal.

**P-030. SÍNDROME DE PENDRED, A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alkadi Fernández K, Pérez Poyato MDS, Sariago Jamarido A, Fernández Menéndez A, Gutiérrez Buendía D, Mazon Gutiérrez A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome de Pendred es un trastorno de herencia autosómica recesiva, que cursa con pérdida de audición neurosensorial y con un grado variable de bocio por trastornos en la organificación del yodo.

**Caso clínico.** Niño de 5 años que presenta desde los 3 años retraso del lenguaje expresivo e hipoacusia neurosen-

sorial. Antecedentes perinatales sin interés. No hipoacusia familiar. Exploración física y neurológica normal salvo leve retraso del lenguaje expresivo, nivel cognitivo adeduoado y conducta normal. Exámenes complementarios: TSH 3,89 mUI/L. RM cerebral: dilatación del saco endolinfático bilateral. TAC peñascos: dilatación del acueducto vestibular bilateral. Cócleas displásicas. Ocupación de celdillas mastoideas izquierdas. PEAT: abolición de respuesta evocada auditiva al estimular el oído derecho. En vía auditiva izquierda, respuesta evocada correcta a 80 y 90 dB, retraso de latencia y umbral de onda V a 60-70 dB, compatible con hipoacusia de transmisión. Estudio del gen SLC26A4: se detectan 2 mutaciones patogénicas: c.1342-1G>A (padre portador; no descrita previamente) y c.84C>A; p (Ser28Arg), (madre portadora), causante del síndrome de Pendred. Desde los 4 años es portador de audifono en oído izquierdo e implante coclear en oído derecho, según indicación de centro de referencia, con mejoría del lenguaje expresivo, manteniendo conducta y nivel cognitivo normal. Precisa de apoyos de logopedia en centro escolar.

**Comentario.** Pensar en el síndrome de Pendred, ante retraso en el lenguaje con hipoacusia neurosensorial y afectación vestibular. En este caso, damos a conocer una nueva mutación relacionada con dicho síndrome, no descrita previamente. El estudio genético permite realizar un consejo genético y ofrecer asesoramiento familiar.

**P-031. SÍNDROME DE KLINEFELTER, A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alkadi Fernández K, Sariago Jamarido A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Pastor Tudela AI, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome de Klinefelter se debe a una anomalía de los cromosomas sexuales, con incidencia de 1 de cada 1.000 varones nacidos. Es un hipogonadismo masculino por esclerohialinosis testicular con atrofia y azoospermia, ginecomastia, y tasa elevada de gonadotropinas.

**Caso clínico.** Paciente de 4 años y 1 mes, sin antecedentes de interés, con retraso psicomotor global de predominio en el lenguaje expresivo (deambulación libre a los 20 meses, bisílabos propositivos a los 18 meses). No asocia rasgos compatibles con trastorno del espectro autista ni trastorno de conducta. Exploración física: peso 16,1 kg (p30). PC 50 cm (p22). Talla 99,5 cm (p12). Cabello muy rubio y piel muy blanca, ojos claros. Facies levemente triangular, hoyuelo mentoniano. Pabellones auriculares levemente rotados posteriormente. Ojos profundos. No otras dismorfias. Hernia

umbilical. No criptorquidia. Se realizó analítica general que fue normal e incluía hemograma y determinación de amonio, glucosa, función renal y hepática, CKs, iones, homocisteína, vitamina B12, cobre, ceruloplasmina y TSH. Escala McCarthy de aptitudes y psicomotricidad: 67 puntos: muy bajo. Cariotipo: 47, XXY.

**Comentario.** Se debe sospechar síndrome de Klinefelter en todo niño con retraso leve en las adquisiciones y comportamiento inmaduro o un adolescente con testículos pequeños y de menor consistencia, hábito eunucoide, ginecomastia y escaso desarrollo muscular. La intervención precoz mejora el pronóstico de estos pacientes. El presente caso pone de relevancia la importancia del cariotipo en pacientes con retraso psicomotor como primera aproximación diagnóstica por su mayor accesibilidad y menor coste.

**P-032. DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y PATOLOGÍAS ASOCIADAS POCO FRECUENTES.** López Wilches MY, Tobar Mideros MC, Paz Paya E, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, Jiménez Jiménez P, Matías Del Pozo V, Bahillo Curieses P. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La diabetes tipo 1 (DM1) puede presentarse asociada a otras enfermedades siendo el diagnóstico realizado en algunas ocasiones de forma concomitante. Las enfermedades más frecuentemente asociadas son el hipotiroidismo y la enfermedad celíaca, pudiendo asociarse otras menos frecuentes.

#### Casos clínicos:

*Caso 1.* Niña con diagnóstico concomitante de DM1 y enfermedad celíaca a los 7 años 2 meses. A los 12 años 9 meses se diagnostica de hipertiroidismo (TSH 0,01 uIU/ml, T4 libre 3,23 ng/dl, Ac antiTGB, Ac antiTPO y Ac antiTSHr positivos) iniciando tratamiento con metimazol. Actualmente en tratamiento con ISCI, dieta exenta de gluten y metimazol.

*Caso 2.* Niña de 6 años con síntomas cardinales de DM1 y masa abdominal palpable. Se diagnostica de DM1 por hallazgos analíticos (glucemia 293 mg/dl, HbA1c 12,3%) y de ganglioneuroma retroperitoneal por hallazgos a-p. A los 8 años 11 meses se detecta enfermedad celíaca, en control analítico rutinario. Actualmente recibe tratamiento con ISCI y dieta exenta en gluten, presentando autoinmunidad tiroidea positiva con eufunción tiroidea.

*Caso 3.* Niño diagnosticado a los 9 años 6 meses de hiperplasia suprarrenal congénita no clásica por déficit de 21 hidroxilasa (Val282Leu) ante pubarquia prematura. Recibe tratamiento con hidrocortisona hasta los 11 años 6 meses que presenta poliuria y polidipsia, e hiperglucemia

con cetoacidosis, diagnosticándose de DM1. Actualmente en tratamiento con insulino terapia MDI.

#### Comentarios:

1. La diabetes puede asociarse a determinadas enfermedades, siendo habitual el despistaje rutinario de enfermedad celíaca e hipotiroidismo.
2. Pueden aparecer otras patologías asociadas como demuestran los casos anteriormente descritos.

**P-033. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Mena Huarte MJ, Mulero Collantes I, Salamanca Zarzuela B, Polanco Zea PM, Torres Aguilar L, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El trastorno endocrino más frecuente en el periodo neonatal es el hipotiroidismo congénito. Desde la instauración de los programas de cribado neonatal su incidencia ha aumentado a un caso por cada 3.000-3.500 recién nacidos.

**Caso clínico.** Neonato, mujer, que a los 7 días de vida, ingresa en planta de hospitalización pediátrica para realización de estudios complementarios, por resultado de TSH elevada en el cribado neonatal. Antecedente materno de hipotiroidismo crónico autoinmune. A su ingreso asintomática, exploración física normal, y adecuada nutrición enteral. En analítica sanguínea resultado de T4 libre 0,69 ng/dl (1,16-2,50), TSH >48,8 microUI/ml (0,01-3,48), ac antiTPO 479 UI/ml y tiroglobulina 241 ng/ml (0-112). Se realiza gammagrafía con captación de radiotrazador en región sublingual, y en ecografía se objetiva una glándula tiroidea en posición normal pero hipoplásica y tejido nodular de 8x4 mm en región sublingual. Se inicia tratamiento con levotiroxina oral sin incidencias.

**Discusión.** La causa más frecuente de hipotiroidismo congénito son las disgenesias tiroideas, siendo en el 66% de los casos debido a trastornos de la migración tiroidea durante la época fetal (ectopia). Afecta más frecuentemente a mujeres (2:1) y en la mayoría de casos es esporádico. En periodo neonatal no suelen presentar síntomas. Gracias al cribado neonatal, se ha aumentado el número de pacientes identificados, permitiendo el diagnóstico y tratamiento precoz y la prevención del retraso mental. Se deberá confirmar el hipotiroidismo congénito mediante determinación analítica de hormonas tiroideas y posterior estudio de imagen con gammagrafía y ecografía tiroidea para determinar la etiología. Tras confirmación, el tratamiento de elección es la levotiroxina oral.

**P-034. QUISTE SUPRAGLÓTICO: TRATAMIENTO EN LA UCI PEDIÁTRICA.** Aparicio Casares H, Vivanco Allende A, Coca Pelaz A, Rodríguez García L, Concha Torre A, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los quistes supraglóticos son formaciones benignas que pueden cursar con clínica de estridor, disfonía, dificultad respiratoria o más raramente intolerancia alimentaria. Exponemos el caso de un paciente con diagnóstico de quiste supraglótico, cuyo manejo quirúrgico fue realizado por el Servicio de ORL bajo sedación en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP).

**Resumen del caso.** Paciente varón de 9 años de edad, que consulta por disfonía, mediante nasofibroscofia se observa un quiste supraglótico de gran tamaño a expensas del repliegue aritenopiglotico derecho. Como antecedentes destaca una intubación prolongada que requirió una traqueostomía. Bajo sedación en la UCIP y en ventilación espontánea, se realizó una microcirugía laríngea, marsupializando el quiste. Dos días después, acude al Servicio de Urgencias por odinodisfagia progresiva, intolerancia para la alimentación oral, sialorrea, febrícula, estridor y disnea. Se realizó TC cervical urgente que mostró un hematoma sobreinfectado que rellenaba nuevamente la cavidad del quiste. Se decide intubación en quirófano y tras estabilizar al paciente, se realiza dos días después una nueva microcirugía laríngea, vaciando nuevamente el quiste y extirpando parte de su cápsula. Al día siguiente se realiza nasofibroscofia comprobando la resolución completa.

**Conclusiones.** El caso presentado es un ejemplo de que el diagnóstico y tratamiento de las patologías de la vía aérea infantil, incluyendo sus complicaciones, se puede hacer de forma segura en una UCI, evitando en muchos casos tener que realizarlo en quirófano.

**P-035. ¿SEGUIMOS LAS INDICACIONES DE RADIOGRAFÍA DE CONTROL EN LAS NEUMONÍAS?** García O, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Tapia Gómez AM, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La radiografía simple de tórax nos confirma la existencia de una neumonía cuando esta se sospecha, siendo una prueba de gran utilidad aunque no inocua.

Tradicionalmente se recomendaba control radiológico en neumonías clínicamente resueltas, sin embargo, amplios estudios y nuevas guías no la consideran necesaria en aquellas no complicadas con respuesta favorable al tratamiento y clíni-

camente asintomáticas, demostrando que en la mayor parte de los casos no influye en la actitud terapéutica posterior.

**Material y métodos.** Estudio de cohortes retrospectivo (de 2013 a 2017) de 123 niños con diagnóstico de neumonía (sospecha clínica y confirmación radiológica).

**Resultados.** Se analizan 59 varones y 64 mujeres, con una media de edad de 4,6 años. Se realizó control radiológico a 48 de estos pacientes (39%). En 19 de ellos fue realizada durante el ingreso o en consultas externas debido a neumonía complicada o recurrente, mala evolución, patología pulmonar crónica o de base. El 23% (n=29) restante se realizó en pacientes sin ninguno de los criterios establecidos. La media de realización de la prueba fue de 30,2 días y los resultados fueron: 14 normal, 12 mejoría y 3 sin cambios respecto a la previa. Posteriormente tan solo en uno de los casos se produjo recaída con reingreso coexistiendo también recaída clínica. El resto de pacientes con buena evolución inicial no precisaron ingreso ni otros tratamientos y el resultado de la radiografía no modificó la actitud posterior.

**Conclusiones.** Cuando existe una adecuada respuesta clínica en neumonías no complicadas en pacientes sanos, la radiografía de control no estaría indicada, pues la imagen obtenida no modifica habitualmente actuaciones posteriores.

No obstante, en nuestro estudio hemos observado que sigue siendo frecuentemente solicitada en Atención Primaria, debido a motivos que actualmente desconocemos.

**P-036. PRESENTACIÓN CLÍNICA DE UNA ROTURA TRAUMÁTICA DE UN QUISTE ARACNOIDEO.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal se asocia a parálisis del cuarto par craneal y a papiledema.

**Resumen del caso.** Varón de 13 años con cuadro agudo de cefalea y diplopía tras traumatismo craneoencefálico (TCE) leve (con balón de fútbol). En Urgencias de Pediatría se objetiva un tortícolis y papiledema. Ante estos hallazgos se remite al oftalmólogo. La agudeza visual se describe como normal. El filtro rojo muestra una diplopía oblicua. La maniobra de Bielschowski resultó positiva hacia el lado derecho. La retinografía confirmó el papiledema bilateral. Ante estos hallazgos se diagnosticó de una parálisis bilateral del cuarto par craneal y papiledema secundarios a una probable hipertensión intracraneal. El TC craneal evidenció un quiste aracnoideo roto en polo temporal izquierdo, con un colapso parcial del ventrículo ipsilateral y desviación de la línea media de 5 mm. Posteriormente, se inició tratamiento

con corticoides. A las 4 semanas, el tortícolis y la diplopía desaparecieron. Sin embargo, el papiledema persistió y la campimetría mostró un aumento de la mancha ciega. Tras 4 meses de seguimiento mediante visitas periódicas, monitorización con tomografía de coherencia óptica y realización de retinografías se objetivó una disminución notoria del papiledema.

**Conclusiones.** En el diagnóstico diferencial de un niño con un TCE e instauración brusca de un tortícolis y diplopía, se deben descartar causas que produzcan un aumento agudo de la presión intracraneal.

**P-037. TOXICIDAD DEL METRONIDAZOL EN LA ACIDEMIA PROPIÓNICA.** Fernández Menéndez A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Casado Rojo A, Alonso Martínez D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hiperamonemia constituye el principal marcador de deterioro cognitivo en la acidemia propiónica. Asimismo, otro tóxico conocido es el metilcitrato con depósito muscular importante. El control dietético y de la flora endógena bacteriana intestinal, son la base para evitar las descompensaciones. El uso de metronidazol se utiliza ocasionalmente como tratamiento. Está descrito un caso de polineuropatía axonal periférica secundaria al uso del mismo, cuya clínica revirtió tras su retirada.

**Resumen del caso.** Paciente que debutó con acidosis metabólica neonatal grave e hiperamonemia. El estudio genético objetivó una mutación delección-inserción/A497 V en heterocigosis en el gen de la Propionil-CoA carboxilasa subunidad beta (PCCB). La descompensación neonatal determinó un retraso del desarrollo psicomotor. A los 16 años inició un cuadro de debilidad de miembros inferiores e hipoestesia, con incapacidad para la marcha e hiperreflexia en la exploración. A pesar de la retirada de metronidazol y suplementos vitamínicos la clínica perduró. El electromiograma mostró datos de una severa polineuropatía mixta sensitivo-motora de predominio axonal con mayor afectación en miembros inferiores.

**Conclusiones.** Existe una referencia de polineuropatía axonal periférica reversible, secundaria a metronidazol en paciente con acidemia propiónica. La polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal persistente con hiperreflexia no ha sido aún descrita en la literatura. Asimismo, la mutación por delección-inserción/A497 V del gen PCCB del cromosoma 3q 21-q22, se encuentra cerca del gen del Charcot-Marie-Tooth tipo 2B (CMT2B) del cromosoma 3q13-q22, por lo que es además otra causa a tener presente.

**P-038. REVERSIBILIDAD ENCEFALOPATÍA DE LOS GANGLIOS BASALES MEDIANTE TRATAMIENTO PRECOZ.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Alonso Martín D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El diagnóstico diferencial de la encefalopatía de los ganglios basales incluye patologías de pronóstico generalmente muy graves. Una correcta actuación inicial debería incluir aquellas patologías para las que existe un tratamiento efectivo.

**Resumen del caso.** Neonata de 27 días que acudió a su hospital por irritabilidad y succión débil. En la exploración se objetivó hipertensión generalizada, con tendencia a opistónos, e hiperreflexia marcada de predominio patelar y aquileo, con clonus. En la analítica destacó una elevación del ácido láctico de hasta 8,8 mmol/L, sin acidosis, con amonio y piruvato normales. En la resonancia magnética se apreció alteración de la señal que afectaba a la porción mesial del mesencéfalo y protuberancia, núcleos talámicos laterales y coronas radiadas de carácter difuso y simétrico. Tras tratamiento con tiamina a dosis farmacológicas, ácido fólico, vitamina B12, vitamina E, idebenona y biotina la paciente pudo ser dada de alta asintomática a los 15 días. El estudio metabólico remitido al inicio del cuadro (plasma, orina y líquido cefalorraquídeo) demostraron una tiamina monofosfato y una tiamina libre indetectables, con niveles normales de tiamina pirofosfato. Estos resultados son compatibles con una deficiencia del transportador de tiamina o enfermedad de los ganglios basales que responde a tiamina, que posteriormente sería comprobado genéticamente.

**Comentarios.** La encefalopatía neonatal de etiología mitocondrial tiene mal pronóstico, pero los casos secundarios a deficiencia de tiamina (cofactor de deshidrogenasas) y/o de biotina (cofactor de carboxilasas) pueden tratarse fácilmente y por lo tanto su deficiencia debe siempre sospecharse y tratarse precozmente para revertir el cuadro clínico.

**P-039. DISPLASIA DE MEYER COMO CAUSA DE COJERA EN PEDIATRÍA.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Alonso Martín D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La displasia de Meyer o displasia epifisaria femoral, es una entidad secundaria a retardo de la osificación en el desarrollo de la cabeza del fémur. La mayoría de

los niños suelen estar asintomáticos y el diagnóstico suele hacerse de forma casual por la obtención de radiografías realizadas por otras causas. A nivel radiológico presenta una osificación irregular, con defectos radiolúcidos y fragmentación de la cabeza femoral.

**Resumen del caso.** Niño de 7 años que acude a Urgencias por cojera de 24 horas de evolución, estando afebril. En la exploración se objetiva marcha con marcada cojera, dolor a las maniobras de rotación interna y externa de la cadera derecha, con un signo de Thomas negativo. Asimismo, en decúbito supino no muestra una actitud antiálgica. En este contexto, se realiza una radiografía de caderas, observándose en la proyección anteroposterior un aplanamiento de la cabeza femoral derecha, así como defectos radiolúcidos a dicho nivel. Tras descartarse patología aguda, se solicita valoración por Ortopedia Infantil siendo el cuadro compatible con una displasia de Meyer.

**Comentarios.** La clínica y la radiografía son importantes para establecer el diagnóstico. Los niños suelen presentar síntomas muy similares a la artritis infecciosa, sinovitis transitoria o enfermedad de Perthes, entre otras. En la displasia de Meyer la imagen radiográfica no experimenta cambios significativos desde su inicio hasta que se completa la osificación, a diferencia de entidades como la enfermedad de Perthes donde las imágenes radiográficas varían dependiendo de su estadio clínico. Este hecho es importante porque determina la actitud terapéutica.

**P-040. CORRELACIÓN CLÍNICO RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA LEUCOENCEFALOPATÍA.** Fernández Menéndez A<sup>(1)</sup>, Sariego Jamardo A<sup>(1)</sup>, Pérez Poyato M<sup>(1)</sup>, Casado Rojo A<sup>(1)</sup>, Bélanger Quintana A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** La macrocefalia es un signo clínico precoz en niños con enfermedad de Alexander (EA). La EA es una leucodistrofia desmielinizante progresiva que presenta un patrón característico de distribución confluyente y frontal, afectando principalmente sustancia blanca profunda y ganglios de la base.

**Resumen del caso.** Presentamos un niño con antecedentes de macrocefalia desde el nacimiento (percentil mayor de 97), que a los 14 meses desarrolló un primer episodio de estatus convulsivo febril. La resonancia magnética (RMN) cerebral mostró una señal hiperintensa en pT2 de predominio en lóbulo frontal, así como una hipointensidad marcada de la sustancia blanca de la señal pT1 respecto de la sustan-

cia gris lo que sugería un retraso de la mielinización. En la evolución del niño se observó un retraso del desarrollo cognitivo, motor y sensorial, asociado a 3 crisis febriles y una crisis afebril. La RMN realizada a los 3 años de edad mostró una permanencia de la hipomielinización de la sustancia blanca en pT1 con respecto a la previa.

**Conclusiones.** En presencia de macrocefalia y alteraciones del desarrollo psicomotor, el valor de la RMN es importante en el diagnóstico de las leucoencefalopatías. La hiperintensidad de la sustancia blanca en T2, junto con una hipointensidad de esta respecto de la sustancia gris en T1, que se mantiene en el tiempo en niños mayores de 2 años, con un intervalo mayor de 6 meses entre las RMN cerebrales, tiene un valor predictivo en el diagnóstico de leucodistrofias desmielinizantes. La EA se confirmó por mutación del gen GFAP (c.236>A).

**P-041. FIEBRE Y TOS PROLONGADA, NO SIEMPRE ES NEUMONÍA.** Rodríguez Fernández A, Hevia Tuñón A, Hontoria E, González Mares C, Fernández Fernández M, Martínez Sáenz de Jubera J. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La presentación clínica de los linfomas varía en función del tipo y localización, pudiendo presentar síntomas de compresión de la vía aérea (tos, sibilancias, dificultad respiratoria), añadido a la presencia o no de síntomas generales. Además, esta puede desarrollarse en un periodo corto, lo que hace que se pueda confundir con patologías más frecuentes como la neumonía.

**Caso clínico.** Mujer de 12 años que presenta cuadro de mes y medio de evolución de tos, fiebre, astenia e hiporexia no asociado a pérdida de peso ni sudoración nocturna. Inicialmente recibió tratamiento con azitromicina con mejoría inicial de la clínica que reapareció posteriormente. En la exploración clínica, se apreciaba hipoventilación generalizada en hemitórax izquierdo sin signos de distrés respiratorio ni hipoxemia. Resto de exploración normal. Realizado hemograma y bioquímica normales, Mantoux 0 mm. En la radiografía de tórax, se aprecia aumento de densidad en hemitórax izquierdo inicialmente diagnosticado de neumonía. En la proyección lateral, se aprecia ocupación de mediastino anterior por lo que se realiza biopsia transtorácica con diagnóstico final de linfoma mediastínico.

**Conclusiones.** Aunque la existencia de tos persistente asociada a fiebre sugiere inicialmente neumonía por ser una patología frecuente, no debemos olvidar que en algunos linfomas esta puede ser la forma de presentación.

**P-042. GENÉTICA EN LA ENCEFALOMIOPATÍA MITOCONDRIAL EN DOS HERMANAS.** Fernández Menéndez A<sup>(1)</sup>, Casado Rojo A<sup>(1)</sup>, Sariego Jamarco A<sup>(1)</sup>, Pérez Poyato M<sup>(1)</sup>, Bélanger Quintana A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** En las enfermedades mitocondriales existen síndromes clínicos perfectamente definidos, que siguen un patrón de herencia materna. Sin embargo, con frecuencia la alteración genética está codificada a nivel nuclear y, al tener una herencia autosómica recesiva, es más frecuente en familias consanguíneas. Este es el caso de las enfermedades mitocondriales secundarias a depleción del genoma mitocondrial. Tanto en unas como en otras la condición inherente de la heteroplasmia mitocondrial y su segregación mitótica determina el umbral de expresión fenotípica, responsable de la distinta expresión clínica que presentan diferentes pacientes con la misma alteración genética.

**Resumen del caso.** Presentamos dos hermanas, hijas de padres consanguíneos, que a los 9 y 15 meses respectivamente, presentaron una involución del neurodesarrollo con encefalomiopatía progresiva, con una secuencia clínica y temporal distinta. En una de ellas el predominio de afectación de la sustancia blanca determinó una clínica de tetraparesia, con función cognitiva normal; sin embargo, en la hermana pequeña la mayor afectación cortical, determinó un retraso psíquico grave, constituyendo ejemplos objetivos de la heteroplasmia. El estudio genético de la biopsia muscular evidenció en ambas una depleción del genoma mitocondrial.

**Conclusiones.** La sospecha de enfermedad mitocondrial debe considerarse siempre en todo paciente con una involución neurológica de etiología no aclarada, sobre todo si hay afectación funcional de otros órganos. La consanguinidad, lejos de excluir esta patología, sería un refuerzo al diagnóstico ya que muchos casos tienen una herencia autosómica recesiva.

**P-043. ICTERICIA EN LACTANTES. HALLAZGO CASUAL DE UNA LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL (LMMJ).** Pastor AI, Aguado Antón R, Llorente Pelayo S, González de la Rosa A, Gutiérrez Buendía D, Caldeiro Díaz MJ, Arriola Rodríguez-Cabello S, Cuesta González R. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La ictericia aguda en el lactante tiene orígenes muy diversos: por sobreproducción de bilirrubina (anemias hemolíticas inmunes y no inmunes), defectos en la conjugación, por afectación hepatocelular (hepatitis viral, tóxicas, autoinmunes, metabólicas), por afectación de la vía

biliar (tumores, adenopatías, colangitis...) e ictericias por determinados síndromes sin afectación hepatobiliar.

La LMMJ, es una proliferación clonal de células madre hematopoyéticas que afecta principalmente a niños menores de 2 años. Es infrecuente (<1% de todos los casos de leucemia infantil). Suele manifestarse como exantema, adenopatías, hemorragias y esplenomegalia. La sangre periférica muestra leucocitosis, con predominio de monocitos, trombopenia y anemia. La médula ósea tiene un patrón mielodisplásico con <20% de blastos. Este tipo de leucemias pueden ocasionar infiltración de órganos en estadios más avanzados, siendo a veces la clínica de debut. Para el diagnóstico se realiza estudio de sangre por extensión y aspirado de MO. El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) consigue alta probabilidad de curación.

**Caso clínico.** Lactante de 9 meses que presenta ictericia progresiva de dos semanas de evolución. Realiza heces hipocolóricas en los últimos días y orina de color más oscuro. No antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración física destaca hepatomegalia, sin esplenomegalia. Ictericia grado III/IV en la escala de Krammer e ictericia conjuntival.

Ante ictericia colestásica se realiza analítica completa. En el hemograma destaca leucocitosis con preodominio monocitario.

Bioquímica con bilirrubina total aumentada a expensas de bilirrubina directa. Aumento de enzimas hepáticas, fosfatasa alcalina y LDH, con PCR normal. Elemental de orina normal.

Se realiza ecografía abdominal en la que destaca ectasia de vía biliar intra/extrahepática hasta colédoco intrapancreático. En cabeza de páncreas hallazgo de masa sólida hipoeogénica e hipovascular que produce atrapamiento de colédoco.

Se realiza aspirado de MO para diagnóstico definitivo (LMMJ) y se repite prueba de imagen para concretar si la masa sólida es depediente o no de tejido pancreático, tratándose de una adenopatía tumoral. El niño es sometido a TPH, con reducción de la adenopatía y desaparición de la clínica de ictericia colestásica.

**Conclusión.** Ante un caso de ictericia en un lactante es necesario tener presente un diagnóstico diferencial completo, porque un pequeño porcentaje se debe a patología maligna.

**P-044. LARINGITIS AGUDA ATÍPICA.** Palomares Cardador M, Marcos Temprano M, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Ortega Vicente E, González-Lamuño Sanchís C. *Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** Hasta la actualidad el principal agente etiológico de la laringitis aguda es el Parainfluenzae 1 (75% de los casos), aunque estudios epidemiológicos han iden-

tificado otros patógenos emergentes causantes de brotes estacionales, como los coronavirus. En concreto, el HCoV-NL63 se ha identificado como causante de estridor aislado en lactantes pequeños (<6 meses) y época invernal.

**Resumen del caso.** Lactante de dos meses y medio que acude a Urgencias por estridor. Antecedentes familiares: madre asmática, alergia ambiental y medicamentosa. Padre y hermano de 3 años, sanos. Antecedentes perinatales: embarazo, parto y periodo perinatal sin incidencias. Somatometría normal al nacimiento. Lactancia materna a demanda. Calendario vacunal actualizado. No alergias. Regurgitador habitual. No antecedente de estridor, disfonía, distrés respiratorio ni atragantamientos. Proceso actual: cuadro de inicio brusco, de madrugada y sin relación con la toma, consistente en estridor inspiratorio y dificultad respiratoria. Rechazo de la última toma por fatiga. Previamente asintomático, sin síntomas catarrales ni fiebre. No vómitos. Deposiciones y diuresis normales. Niegan antecedente de atragantamiento o sofocación. No ambiente epidémico. Exploración física: Fc 163 lpm. Afebril. SatO<sub>2</sub> 100%. TEP inestable (insuficiencia respiratoria). Reactivo y vital. Normocoloreado. Bien hidratado y perfundido. Fontanela anterior normotensa. Pulsos periféricos simétricos. Auscultación rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado. Estridor inspiratorio audible sin fonendo en reposo. Tiraje subcostal moderado. FR: 56 rpm. Score de Westley: 4. No cianosis. Abdomen, orofaringe y otoscopia normal. Recibe tratamiento con adrenalina nebulizada y dexametasona oral con cese progresivo de la clínica en 2 horas. Pruebas complementarias: hemograma: serie roja: normal. Serie blanca: leucocitos 12,720/mm<sup>3</sup> (N: 69,6% L: 26,3%). Serie plaquetaria: 399.000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica e ionograma normal. PCR: 2,2 mg/L. Microbiología: cultivo lavado nasofaríngeo: Coronavirus NL63. Fibroscopia: no evidencia de edema de glotis. Cuerdas vocales y epiglotis normal. No se objetivan cuerpos intraluminales ni compresiones extrínsecas. No laringomalacia. El paciente permanece hospitalizado con vigilancia clínica permaneciendo completamente asintomático.

**Conclusiones.** Aunque el diagnóstico de la laringitis aguda suele ser clínico, en casos atípicos como el nuestro dada la edad del paciente, es necesario descartar causas congénitas de estridor, mecánicas e incluso neurológicas.

**P-045. IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS MATERNA EN LA EVALUACIÓN DE LA AFECTACIÓN MUSCULAR EN EL RECIÉN NACIDO.** Paz Payá E, Palomares Cardador M, Miñambres Rodríguez M, Fernández García-Abril C, Vázquez Martín S, De La Huerga López A, González-Lamuño Sanchís C, Pino Vázquez A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las enfermedades congénitas musculares suponen un reto diagnóstico. Los avances en técnicas genéticas facilitan su estudio, y la historia obstétrica y la exploración física de ambos progenitores resultan de ayuda. Los antecedentes obstétricos (abortos previos, movimientos fetales escasos, polihidramnios) deben valorarse.

**Caso 1.** Recién nacida a término hipotonía, pies zambos. Polihidramnios, aborto previo. Apgar 8/9. Exploración física (EF): micro y retrognatia, pirámide nasal prominente, paladar ojival. Filtrum largo, boca en "V" invertida. Aspecto hipomímico. Hipotonía global. Caderas en libro abierto. Pies zambos. No antecedentes de enfermedades neuromusculares. Electromiograma: descargas espontáneas y provocadas por percusión, congruentes con distrofia miotónica. Estudio genético para la proteína quinasa de distrofia miotónica (DMPK): alelo expandido >150 repeticiones, compatible con distrofia miotónica de Steinert (DMS) congénita. Madre igualmente afecta.

**Caso 2.** Pretérmino de 31+5 semanas. Polihidramnios severo. Aborto previo. Apgar 5/5/7. Escaso esfuerzo respiratorio, precisó intubación. EF: hipotonía global, postura en libro abierto, extremidades largas. Hipomotilidad. Boca en "V" invertida. Facies hipomímica. Sin otros antecedentes. Estudios analíticos negativos. Pruebas de imagen normales, salvo radiografía de tórax: paresia diafragmática derecha. Se evalúa a la madre, presentando miotonía. Estudio genético DMPK: alelo expandido, 1667 repeticiones, compatible con DMS congénita. Madre igualmente afecta.

**Comentario.** La DMS tipo I presenta un difícil diagnóstico, especialmente en periodo neonatal. Su baja incidencia y la frecuente presencia de asfisia o distrés respiratorio, actúan como factores de confusión, dificultando su diagnóstico. Ante la hipotonía, problemas respiratorios y dificultades para la alimentación deberemos descartar dicha entidad y enfatizar la anamnesis y exploración de los progenitores.

**P-047. ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Moreno Carrasco JL, Rodríguez Bodero S, Sánchez Sierra N, Di Tata Francia C, Membrives Aparisi JS, Herraiz Cristóbal R, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La enfermedad de Castleman (EC) o hiperplasia angiofolicular es una entidad excepcional en Pediatría. Se trata de una hiperplasia linfoide reactiva de etiología desconocida con posible origen en la estimulación antigénica crónica de probable etiología viral y/o una alteración en la regulación de los factores de crecimiento que conduce a una proliferación anómala de células plasmáticas. La inter-

leucina 6 y el virus herpes humano tipo 8 están implicados en la etiopatogenia. Existen dos formas de presentación. La forma localizada o unicéntrica (ECU) es la más frecuente, con histología hialino-vascular (HV) y de mejor pronóstico, siendo la extirpación tumoral el tratamiento definitivo. En contraposición a la forma sistémica o multicéntrica (ECM) que afecta más frecuentemente a adultos inmunodeprimidos, con histología de células plasmáticas (PC) o mixta, menos frecuente y de peor pronóstico. Esta segunda precisa tratamiento tanto quimioterápico como quirúrgico.

**Caso clínico.** Varón de 13 años que acude a Urgencias por abdominalgia de 48 h de evolución, asociando en las últimas 24 horas aparición de bultoma en zona paraumbilical izquierda, indurado, móvil y doloroso a la palpación. Astenia y sudoración nocturna los meses previos. No fiebre, pérdida de peso, clínica gastrointestinal o miccional, y a la exploración no se objetiva hepatoesplenomegalia ni adenias. Se realiza ingreso para iniciar estudio con: analíticas seriadas, serologías víricas, estudio inmunológico completo y diversas pruebas de imagen (ecografía y RMN abdominal), hallándose masa posterior a recto anterior de 4,5x2,7 cm de probable origen linfoproliferativo y elevación de interleucina 6 como únicos hallazgos relevantes. Se realiza resección completa de la tumoración con estudio anatomopatológico compatible con EC variante HV: hiperplasia de los centros germinales e hiperplasia en capas de cebolla de las células del manto. El estudio de extensión posterior con TC cérvico-torácico-abdomino-pélvico con contraste resultó negativo, definiéndose como variante unicéntrico. Actualmente el paciente se mantiene asintomático en seguimiento en Oncohematología Infantil, sin precisar ningún otro tratamiento.

**Conclusiones.** Destacamos la importancia de un adecuado diagnóstico diferencial dadas las similitudes clínicas y anatómo-patológicas que esta entidad, benigna y poco frecuente, presenta con otras patologías de tipo linfoproliferativo.

**P-048. MOTIVO INFRECUENTE DE ESTRIDOR EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** Moreno Carrasco JL, Sánchez Sierra N, Rodríguez Boderó S, Justo Vaquero P, Herraiz Cristóbal R, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las masas cervicales son un motivo de consulta habitual en Pediatría. Aunque la causa más frecuente suele ser infecciosa, es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras etiologías menos frecuentes como las de origen inflamatorio (tiroiditis,...), las de tipo congénito (quistes branquiales, conducto tirogloso, etc.) y tumorales (linfomas, tumores germinales...).

**Caso clínico.** Paciente varón de 3 años que acude a Urgencias por masa cervical y estridor inspiratorio y espiratorio de 24 horas de evolución, sin asociar ninguna otra sintomatología. Antecedente en los meses previos de episodios autolimitados de disfonía y laringitis leves. A la exploración física destaca la presencia de bultoma a nivel cervical, inferior al cricoides, de bordes mal definidos, de 5-7 cm, simétrico, de consistencia blanda y sin afectación de la piel suprayacente. Asocia intensa congestión venosa superficial en parte superior del tórax. No otros signos de dificultad respiratoria. No cianosis. No adenopatías/bultomas a otros niveles. Hemodinámicamente estable. Resto de exploración física sin otros hallazgos patológicos. Se monitorizan constantes, se aplican medidas posturales y se pauta tratamiento con adrenalina nebulizada más dosis única de dexametasona y se inicia estudio de masa cervical con radiografía de tórax y ecografía de partes blandas, objetivándose masa mediastínica anterior de dimensiones imprecisas que se prolonga hacia base del cuello, con desplazamiento traqueal izquierdo, en probable relación con tumoración de estirpe hematológica. Ingresa en planta de hospitalización para continuar estudio. Tras administración del tratamiento inicial en Urgencias presenta reducción del tamaño tumoral con desaparición completa del estridor a las 12 horas de ingreso. Se completa estudio con analítica sanguínea completa (parámetros citológicos, bioquímicos y reactantes de fase aguda dentro de la normalidad), coagulación, frotis sanguíneo, serologías víricas y estudio inmunológico. Se realiza RMN cervical para mejor delimitación tumoral y se decide conjuntamente con el Servicio de Cirugía Pediátrica toma de muestra para biopsia, diagnosticándose de neoplasia hematológica compatible anatómo-patológicamente con linfoma linfoblástico tipo T.

**Conclusiones.** Ante una masa cervical hay que realizar un adecuado diagnóstico diferencial, descartando etiologías no tan habituales como las tumorales, concretamente neoplasias hematológicas que se manifiestan como masas mediastínicas, que además de poder producir un compromiso respiratorio del paciente, pueden complicarse con un síndrome de vena cava superior.

**P-049. ME APARECIÓ AYER.** Torres Aguilar L<sup>(1)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Fernández Pérez GC<sup>(1)</sup>, Pintado Garrido R<sup>(1)</sup>, Torres Nieto MA<sup>(1)</sup>, Molina Vázquez ME<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

**Introducción.** Los hemangiomas intramusculares suponen menos del 1% de los tumores vasculares benignos. Apa-

recen como una tumoración de tejidos blandos profundos con mínimos signos que orienten hacia etiología vascular, lo que complica el diagnóstico. Es frecuente el antecedente de traumatismo, poniendo de manifiesto la lesión subyacente. Su diagnóstico se realiza, además de por la clínica, mediante pruebas de imagen. El tratamiento es principalmente quirúrgico aunque la recidiva local es elevada.

**Resumen del caso.** Paciente de 8 años que acude a la Unidad de Urgencias de Pediatría por presentar tumoración supraescapular y supraclavicular izquierda, de consistencia gomosa, de reciente aparición. No sintomatología constitucional. No antecedente traumático ni infeccioso. Las pruebas complementarias realizadas de urgencia (analítica, radiografía y ecografía) no consiguen filiar su origen por lo que ingresa para estudio. La RM muestra una masa sólida en el espesor del músculo trapecio, ovoidea, de 4,5x5x4 cm asociando una adenopatía de 5 cm de las mismas características que la tumoración, que obliga a practicar biopsia para realizar un adecuado diagnóstico. El resultado de anatomía patológica concluye lesión vascular benigna intramuscular compatible con hemangioma intramuscular.

**Comentario.** Aunque poco frecuentes, debemos incluir a los hemangiomas intramusculares dentro del diagnóstico diferencial de las tumoraciones de partes blandas. Tras el diagnóstico, es importante informar de las características de benignidad de la lesión, de las posibilidades terapéuticas sin olvidarnos de las altas tasas de recidivas locales que pueden presentar. En el caso de nuestro paciente la opción terapéutica es la embolización previa cirugía para disminuir el riesgo de recidiva.

**P-050. ESTENOSIS PIELOURETERAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** Burgueño R, Jiménez Jiménez AP, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Gómez Beltrán OD, Sánchez Abuín A, Pino Vázquez MA, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las estenosis de la unión pieloureteral (EPU) constituyen una causa frecuente de hidronefrosis infantil, siendo habitualmente de origen intrínseco, por existencia de malformaciones en la vía urinaria que suelen diagnosticarse en período pre y neonatal. Sin embargo, se describen casos de presentación tardía, como el de nuestra paciente.

**Caso clínico.** Niña de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Derivada para estudio por abdominalgia de 5 meses de evolución, asociada a dolor en fosa renal izquierda de intensidad creciente, sin clínica

miccional. Exploración física: importante dolor a la puñoperCUSIÓN renal izquierda. Pruebas complementarias: analítica sanguínea con función renal normal. Uroanálisis normal. Urocultivo negativo. Ecografía abdominal con hidronefrosis izquierda de 3x2,5 cm. Renograma isotópico MAG-3: patrón obstructivo renal izquierdo, función renal diferencial RD 53%, RI 47%. La paciente fue diagnosticada de EPU, valorada e intervenida, siendo diagnosticada de EPU secundaria a vaso polar. Tras la intervención quirúrgica desapareció el dolor abdominal y la función renal permanece en límites normales.

**Conclusiones.** A pesar de que la mayoría de EPU tienen un origen congénito malformativo de la vía urinaria y suelen diagnosticarse en el primer año de vida, existen otras formas de EPU secundarias a la presencia de vasos sanguíneos renales aberrantes, llamados “vasos polares”, que origina una hidronefrosis progresiva durante la infancia, siendo responsables de abdominalgias, litiasis e ITUs recurrentes. Su corrección quirúrgica suele ser sencilla, acompañándose de desaparición de la dilatación y normalización de la función renal.

**P-051. CUERPOS CETÓNICOS, ¿PREDICEN EL FRACASO DE UNA REHIDRATACIÓN ORAL?** Torres Aguilar L, Sánchez Moreno M, Velasco Zúñiga R, Vicente Navarro E, Cid Astruga B, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** En el contexto de un cuadro de vómitos, el ayuno puede producir hipoglucemia, que conlleva un aumento compensatorio de los cuerpos cetónicos en sangre, comportándose estos como estimulantes del centro del vómito, pudiendo prolongar el cuadro. En estos procesos, la rehidratación vía oral (RHO) con soluciones de rehidratación que contienen glucosa es de elección cuando se trata de deshidrataciones leves-moderadas sin contraindicaciones para su realización.

**Objetivo.** Evaluar si existe un valor de cetonemia capilar que se asocie a una mayor probabilidad de fracaso de la RHO en los cuadros de vómitos.

**Método.** Estudio observacional prospectivo, unicéntrico, desarrollado entre el 1/12/2015 y el 30/11/2016. Se incluyeron pacientes con 3 o más vómitos en las últimas 4 horas. Se determinó el valor de cetonemia capilar al inicio y al finalizar la rehidratación.

Se reclutaron 422 pacientes, de los cuales el 40,5% fueron excluidos. De los 251 analizados, el 50,2% fueron mujeres, con una mediana de edad de 55,5 meses. La mediana de glucemia capilar a su llegada a Urgencias fue 89 mg/dl y

de cetonemia 0,9. Finalizan el estudio 184 (73,3%) pacientes, presentando una mediana de glucemia capilar a los 90' de 88 mg/dl y cetonemia 1,1. La cetonemia capilar no mostró asociación con el fracaso de la rehidratación (OR 0,77, IC95% 0-57-1,03).

**Conclusión.** En un cuadro de vómitos con buen estado general, la cetonemia capilar no tiene valor predictivo de fracaso de la rehidratación oral, por lo que no sería recomendable su determinación rutinaria.

**P-052. HIPOGAMMAGLOBULINEMIA EN UN LACTANTE: ¿TRATAMIENTO SUSTITUTIVO INMEDIATO?** Navarro S, Martín S, Mayordomo J. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia (HTI) se engloba dentro de las inmunodeficiencias primarias, caracterizándose por niveles séricos bajos de IgG (inmunoglobulina G) para la edad acompañados o no de descenso del resto de isotipos. Autolimitada, de etiología desconocida y solo precisa tratamiento con gammaglobulina ante infecciones de repetición. Su diagnóstico es únicamente retrospectivo.

**Resumen del caso.** Lactante de 4 meses que consulta por exantema difuso y petequias en miembros inferiores sin otra sintomatología. Como antecedentes personales destaca diarrea por *Campylobacter jejuni* y cuadro de fiebre sin foco. No antecedentes personales ni familiares de interés. Se realiza analítica objetivándose neutropenia de 340/ $\mu$ L con resto de parámetros normales; impresiona de cuadro reactivo secundario a infección viral.

Al mes se realiza analítica de control y ante la persistencia de la neutropenia (710/ $\mu$ L) se deriva a Hematología. Se solicitan ANAs que resultan negativos y se completan estudios detectándose niveles bajos de inmunoglobulinas: IgG 1,50 g/L (3,50-8,60), IgA 0,05 g/L (0,17-0,96) e IgM 0,12 g/L (0,30-1,83). Ante la hipogammaglobulinemia, se remite a Infectología Pediátrica. Se añade estudio de complemento y subpoblaciones linfocitarias, sin alteraciones.

En controles posteriores se mantiene asintomático, objetivándose desaparición de neutropenia y ascenso gradual de inmunoglobulinas orientando al diagnóstico de HTI. Actualmente, IgG e IgM normales persistiendo valores límite de IgA (0,15 g/L).

**Comentarios.** Un lactante con cifras bajas de inmunoglobulinas obliga a descartar una inmunodeficiencia humoral grave mediante seguimiento estrecho. Ante un paciente asintomático y con cifras ascendentes de Ig, un diagnóstico posible sería el de HTI.

**P-053. BRAQUIDACTILIA ¿FORMA AISLADA O CARACTERÍSTICA DE UN SÍNDROME?** Paz Payá E, Tobar Mideros MC, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, López Wilches M, Bahillo Curieses P, Rellán Rodríguez S, De La Huerza López A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La braquidactilia (BD), es un término general que hace referencia al acortamiento de los dedos de las manos, pies o ambos. Puede aparecer como una malformación aislada, o dentro de un síndrome malformativo. Las BD aisladas son raras, excepto los tipos A3 y D. Se pueden asociar a talla baja.

**Caso 1.** Varón de 7 años con hipoprecimiento sin retraso de la maduración ósea (MO) y con velocidad de crecimiento (VC) normal. Exploración física (EF): dismorfias faciales menores (paladar ojival, maloclusión dentaria, hiperterlorismo, pabellones auriculares algo despegados). Clinodactilia 5º dedo de manos y pies, con alteración radiológica (AR) a nivel 2º falange 5º dedo de la mano, discreta disparidad altura metáfisis distal de cúbito y radio. Braquidactilia tipo A3.

**Caso 2.** Mujer de 7 años con hipoprecimiento proporcionado con ausencia de retraso de la MO y VC normal. En EF presenta clinodactilia de 5º dedo de ambas manos y de 4º dedo de ambos pies, AR con acortamiento de la falange media del 2º y 5º dedo de la mano y del 4º en el pie. Braquidactilia tipo A4.

**Caso 3.** Varón de 14 años con hipoprecimiento sin retraso de la MO y VC normal. EF presenta acortamiento del 3º dedo de la mano. AR con acortamiento y malformación de la falange proximal y media del tercer dedo, falange media del 5º, acortamiento del primer metacarpiano, deformidad de la falange proximal del 2º dedo. Braquidactilia tipo C.

**Caso 4.** Mujer 8 años, pubertad adelantada en tratamiento con análogos de LHRH. Crecimiento proporcionado en valores normales con MO adelantada. EF: presenta acortamiento del 5º metacarpiano bilateral. AR con acortamiento del 5º metacarpiano. Braquidactilia tipo E.

**Comentario.** Cuando nos encontremos ante una BD, lo primero será diferenciar si estamos ante una forma aislada o un síndrome malformativo, ya que nos orientará al diagnóstico. Es de suma importancia realizar una evaluación tanto clínica como radiológica de ambas manos y pies. Se realizará una exploración física detallada de todo el cuerpo y si es posible se explorará también a los familiares de primer grado.

**P-054. BULTOMA ASINTOMÁTICO EN LACTANTE DE 4 MESES.** Puerta Pérez MDP, Zoido Garrote E, González Mieres C, García Aparicio C, Andrés Andrés AG, Fuentes Carretero S, Padrillos Serna JM, Ardelá Díaz E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Los tumores de partes blandas son un grupo grande y heterogéneo, originados en los tejidos de soporte. En los niños, los malignos son más frecuentes. Se pueden presentar en cualquier localización, siendo más habitual en extremidades.

**Caso clínico.** Lactante de 4 meses que acude a Urgencias por bultoma en antebrazo izquierdo, indoloro, de aparición brusca, sin antecedente traumático ni otra clínica. En la exploración física destaca masa en antebrazo izquierdo de 4x0,9 cm, consistencia blanda, que parece adherida a planos profundos. Se realiza radiografía y ecografía, sin diagnóstico concluyente. Se solicita RMN y consulta en Cirugía Pediátrica. La RMN informa lesión dependiente de la fascia muscular, sin signos de infiltración profunda, componente hemorrágico, necrótico o quístico. Presenta crecimiento progresivo, hasta 5x4 cm. Dos meses después se reseca sin incidencias. La anatomía patológica presenta patrón trifásico con combinación de tejido adiposo maduro, fibroso maduro y mesenquimal inmaduro con matriz basofílica, característico y compatible con hamartoma fibroso de la infancia (HFI), sin signos de malignidad. La inmunohistoquímica es positiva para CD34 y S100. El paciente evoluciona favorablemente.

**Comentario.** El HFI es de origen mesenquimal, raro y benigno. Suele aparecer antes de los 2 años, predominando en el sexo masculino. Generalmente es una lesión asintomática, bien delimitada en hemicuerpo superior. Las pruebas de imagen ayudan al diagnóstico, pero lo confirma la anatomía patológica. Suelen presentar crecimiento rápido los 5 primeros años, estabilizándose después. No tiende a la regresión espontánea. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Su pronóstico es excelente, siendo infrecuentes las recidivas.

**P-055. RESTRASO EN CIERRE FONTANELA ANTERIOR EN NIÑA DE 3 AÑOS.** Valverde Pérez N<sup>(1)</sup>, González Acero A<sup>(1)</sup>, Higuelmo Gómez H<sup>(1)</sup>, Míguez Martín L<sup>(1)</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>(1)</sup>, Fernández Martínez B<sup>(1)</sup>, Arranz Velasco A<sup>(2)</sup>, Pardo De La Vega R<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Cabueñes. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Perchera. Gijón.

**Introducción.** El cierre de la fontanela anterior suele ocurrir entre los 7 y los 18-19 meses de vida, con amplia variabilidad. Las causas del retraso de su cierre son muy variadas.

**Resumen del caso.** Niña de 3 años y 11 meses remitida a consultas por persistencia de fontanela anterior. No presenta antecedentes personales de interés y el desarrollo psicomotor previo es normal. A la exploración física, se palpa persisten-

cia de fontanela anterior de aproximadamente 2x2 cm, sin asociar signos inflamatorios locales. No se aprecian rasgos dismórficos y la exploración por aparatos es normal. Se realizó hemograma, bioquímica general y TSH con resultado normal. Se realizaron también radiografía y ecografía craneales en las que se confirmó la persistencia de fontanela, anterior sin objetivarse otras alteraciones. La RNM craneal mostró lesión de aspecto quístico (hipointensa en T1 e hiperintensa en T2), de 25x15x5 mm, localizada en el espacio subgaleal inmediatamente por encima de la fontanela anterior, sugestiva de quiste dermoide, sin observarse otras alteraciones intracraneales. Se remitió a la paciente para valoración por Neurocirugía, en el momento actual está pendiente de intervención quirúrgica para exéresis del quiste.

**Conclusiones/comentarios.** Los quistes dermoides de la fontanela anterior constituyen una entidad poco frecuente en Pediatría, que puede presentarse clínicamente como una aparente falta de cierre de la fontanela anterior, por lo que es importante conocer su existencia para incluirla en el diagnóstico diferencial en estas situaciones clínicas.

**P-056. CLÍNICA NEUROLÓGICA COMO ÚNICO SIGNO DE PRESENTACIÓN DE LA INVAGINACIÓN INTESTINAL.** Valencia MC, Campo Fernández N, Torres Aguilar L, Sánchez Moreno MG, Arribas Arceredillo M, Mena Huarte J, Palacio Tomás L, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La alteración brusca del nivel de consciencia puede ser el signo inicial de presentación de la invaginación intestinal en lactantes. La tríada clásica de vómitos, dolor abdominal y hematoquecia solo la presentan inicialmente un pequeño porcentaje. Es importante reconocer las formas de presentación atípica para no demorarse en el diagnóstico y evitar posibles complicaciones.

**Caso clínico.** Paciente de 19 meses que acude a Urgencias por presentar en las últimas horas tendencia a la somnolencia excesiva. En las 48 horas previas realizó dos vómitos y una deposición líquida, acompañado de febrícula. Se objetiva tendencia a la postración pero con exploración física completa normal. Realizamos analítica sanguínea presentando ligera elevación de reactantes de fase aguda únicamente. Ante la persistencia de la somnolencia y la ausencia de nuevos síntomas, sospechamos patología abdominal y solicitamos ecografía abdominal donde se visualiza una pequeña invaginación de la válvula ileocecal e íleon terminal en el interior del ciego. Se traslada al paciente para valoración por Cirugía pediátrica.

**Conclusión.** Las manifestaciones neurológicas pueden ser un signo precoz de presentación de esta patología, principalmente la alteración del nivel de consciencia. La hipotonía, agitación psicomotriz, ataxia aguda, cefalea, apatía y alteraciones autonómicas también han sido descritas. Por tanto, ante pacientes con variaciones en el nivel de consciencia que no presenten signos de focalidad neurológica debe tenerse en cuenta el posible diagnóstico de invaginación intestinal.

**P-057. HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA. EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA.** Martínez Figueira L<sup>(1)</sup>, Clavero Esgueva MJ<sup>(2)</sup>, Sánchez Jiménez MDC<sup>(2)</sup>, Pellegrini Belinchón J<sup>(2)</sup>.  
<sup>(1)</sup>Complejo Asistencial de Salamanca. <sup>(2)</sup>Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca.

**Introducción y objetivos.** La hiperfosfatemia transitoria de la infancia (HTI) es una entidad benigna y autolimitada, en la que se observa una desproporcionada y aislada elevación de la fosfatasa alcalina (FA) sin que exista enfermedad ósea o hepática. Descrita en 1954 por Bach, posteriormente Kraut definió unos criterios para su diagnóstico. Su prevalencia es desconocida aunque probablemente sea relativamente frecuente. Se observa con más frecuencia en niños menores de 5 años. Su patogenia no ha sido establecida pero se cree que se debe a un aumento de la FA en el hueso y en el hígado coincidiendo con las etapas de crecimiento. Nuestro objetivo es describir la experiencia en una consulta de Atención Primaria de Salamanca durante un período de 7 años (enero 2010-enero 2017) con una serie de 5 niños diagnosticados de hiperfosfatemia transitoria de la infancia (HTI).

**Métodos.** Estudio descriptivo observacional retrospectivo mediante revisión de historias.

**Resultados.** La edad media fue de 20,2 meses (rango 12-30 meses), con un predominio de mujeres de 1,5:1. Los valores de FA estuvieron comprendidos entre 1.406 y 5.084 U/L con un valor medio hallado de  $2.771.60 \pm 1744.45$  U/L (media  $\pm$  DS). Todos los casos tuvieron unos valores de FA por encima del percentil 97 para cada edad. Los niveles de FA sérica volvieron a la normalidad en un periodo medio de  $3,33 \pm 2,3$  meses (media  $\pm$  DS), quedando 1 niño pendiente de control por su reciente diagnóstico. Se observó una mayor incidencia de casos en los meses de otoño e invierno. En 4 de los 5 pacientes se solicitó la analítica por estancamiento ponderal, destaca el caso de una niña que presentaba una cojera de larga evolución. En todos nuestros pacientes se descartó la existencia de alteraciones hepáticas y óseas

mediante la anamnesis, exploración física y pruebas básicas de laboratorio.

**Conclusiones.** En nuestra serie todos los niños eran menores de 5 años. No existe diferente incidencia en función del sexo y encontramos una mayor incidencia en los meses de otoño e invierno, observaciones acordes con las de otros autores. Ante el hallazgo de un aumento importante de las FA se debe realizar anamnesis, exploración física y analítica básica. Si todo es normal, en un niño sano puede establecerse el diagnóstico de HTI. El retorno de los valores de la FA a la normalidad confirma el diagnóstico. Es importante sospechar y saber reconocer la HTI a fin de evitar exploraciones complementarias costosas e innecesarias.

**P-058. CODIFICACIÓN DIAGNÓSTICA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** Valencia MC, Palacio Tomás L, Fernández Arribas JL, González Martín LM, Campo Fernández MN, Benito Pastor H, Velasco Zúñiga R. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** La codificación diagnóstica es una herramienta fundamental en un Servicio de Urgencias Pediátricas para poder analizar sus propios datos y compararlos con otros servicios. El objetivo es comparar la información obtenida mediante un sistema de codificación manual con la disponible en los cuadros de mandos de otros servicios de urgencias de hospitales de tercer nivel. Como objetivo secundario se evaluará en número de indicadores de calidad de la SEUP que el sistema de codificación permite obtener.

**Material y métodos.** Estudio transversal unicéntrico sobre datos recogidos de manera prospectiva entre 1/1/2013 y el 31/12/16. Se completa una hoja de codificación con varias variables (número de historia, fecha, edad, triaje, hora de llegada y de alta, motivo de consulta, procedimientos, diagnóstico y destino). Los datos se introducen en una tabla Excel por el personal médico. Se solicitó la información obtenida en su cuadro de mandos en los otros dos hospitales de tercer nivel y se analizaron cuantos datos podían ser obtenidos con nuestro sistema. Se realizó un análisis similar con el listado de indicadores de calidad disponible en la página web de SEUP.

**Resultados.** El cuadro de mandos del hospital 1 consta de 21 datos, de los cuales el 100%, son proporcionados por nuestro sistema. De los 48 del hospital 2, 19 son referentes a subespecialidades, de las que carece el nuestro. El 100% de los 29 restantes son obtenibles en nuestro sistema. De los indicadores de calidad, 19 (21,4%) son obtenidos directamente del sistema y en 36 (40,5%) el sistema facilita su obtención.

**Conclusión.** El sistema manual de codificación aporta información útil para la gestión de la urgencia pediátrica, pudiendo ser una opción para hospitales de mediano tamaño.

**P-059. TORSIÓN TESTICULAR PERINATAL.** Librán Peña A<sup>(1)</sup>, Polanco Zea PM<sup>(2)</sup>, De Ponga López P<sup>(1)</sup>, Ortiz Martín N<sup>(1)</sup>, Morales Luengo F<sup>(1)</sup>, Montejo Vicente M<sup>(1)</sup>, Molina Vázquez ME<sup>(2)</sup>, Caserío Carbonero S<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico de Valladolid.

**Introducción.** La torsión testicular perinatal es aquella que ocurre entre el periodo prenatal y el periodo postnatal hasta los 30 días de vida. El mecanismo, la clínica y el peor pronóstico la hacen muy diferente a la torsión testicular en edades más tardías. Es una entidad poco frecuente pero que tiene un impacto potencial sobre la futura función espermatogénica y endocrina del testículo por lo que es importante conocer su presentación clínica y su manejo posterior.

**Caso clínico.** Recién nacido de 38 semanas de EG, parto eutócico, PRN 3.435 g, Apgar 9/10. Ecografías prenatales acordes y normales. En la primera exploración física con 6 horas de vida presenta en el hemiescrotro derecho una masa dura, no dolorosa de coloración oscura adherida a la piel y en el hemiescrotro izquierdo signos compatibles con hidrocele. La ecografía testicular mostró cambios isquémicos en teste derecho, hernia inguinoescrotal derecha e hidrocele izquierdo. Ante la sospecha de torsión testicular prenatal fue derivado de urgencia al Hospital de referencia en Cirugía Pediátrica. Allí fue intervenido en las primeras 24 horas de vida practicándosele una orquiectomía derecha y orquidopexia izquierda, con adecuada evolución postoperatoria.

**Comentario.** El manejo de la torsión testicular perinatal es un tema controvertido. Desde el punto de vista clínico si la torsión ocurre prenatalmente la presentación es, como en nuestro caso, asintomática, con una masa dura en hemiescrotro afecto, no dolorosa, con transluminación negativa de color violáceo. Pese a la escasa probabilidad de viabilidad del teste, la exploración quirúrgica es la única forma de efectuar el diagnóstico de certeza. La cirugía se podría diferir, aunque algunos autores proponen cirugía urgente, sobre todo para asegurar el teste contralateral. Se recomienda la orquiectomía para los casos de necrosis avanzada y orquidopexia si se considera algún grado de viabilidad. En caso de torsión postnatal con cambios inflamatorios agudos o torsión prenatal bilateral se consideraría siempre una emergencia quirúrgica.

**P-060. LARINGOMALACIA.** Sánchez Vélez MT<sup>(1)</sup>, Aparicio Ríos P<sup>(1)</sup>, Benito González F<sup>(1)</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>(1)</sup>, García Iglesias D<sup>(1)</sup>, Lázaro Ramos J<sup>(2)</sup>, Tapia Gómez AM<sup>(3)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup>Complejo Asistencial de Ávila. <sup>(3)</sup>Complejo Asistencial de Valladolid.

**Introducción.** La laringomalacia consiste en un retraso en la maduración de las estructuras de soporte muscular de la laringe, que implica un colapso pasivo durante la inspiración. Es la causa más frecuente de estridor laríngeo. Se manifiesta normalmente en las primeras semanas de vida, caracterizándose por un estridor inspiratorio de predominio en las tomas o con el llanto. Suele tener buen pronóstico mejorando con el crecimiento y el desarrollo de la vía aérea.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses derivado a nuestra unidad por presentar desde el nacimiento tos perruna, estridor inspiratorio e irritabilidad asociada a las tomas. Presenta sintomatología similar con el llanto, al realizar deposiciones y con el decúbito supino, por lo que siempre duerme incorporado.

Se decide ingreso para estudio, donde se realiza una fibrobroncoscopia objetivándose colapso espiratorio de la glotis por los aritenoides, compatible con laringomalacia leve. Test de deglución sin hallazgos patológicos y pHmetría donde se descarta reflujo gastroesofágico ácido. En los meses posteriores presenta alguna agudización respiratoria que requiere tratamiento con corticoide oral. Sin embargo, se objetiva mejoría importante del estridor sin presentar disnea durante las tomas.

**Comentarios.** La laringomalacia leve aún siendo una patología muy frecuente puede asociar agudizaciones respiratorias con aumento del trabajo respiratorio y del estridor. Se recomienda un estudio completo de la vía aérea para descartar otras malformaciones a ese nivel. En ocasiones la laringomalacia puede estar asociada a otras patologías, en especial el reflujo, por lo que se debe descartar si existe alta sospecha clínica. Inicialmente se recomienda una actitud expectante dada la buena evolución habitual de estos pacientes.

**P-061. NEUTROPENIA NEONATAL.** Aparicio Ríos P, Ramajo Polo A, Mendoza Sánchez MDC, Sánchez Moreno S. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La neutropenia neonatal aoinmune (NNA) es una patología poco frecuente debida a la presencia de anticuerpos IgG maternos contra antígenos de la membrana de los neutrófilos del neonato, heredados del padre.

Como consecuencia se produce neutropenia de intensidad y duración variable con el posible riesgo de infecciones.

**Resumen del caso.** Recién nacido a término, varón, de peso adecuado para su edad gestacional, procedente de embarazo controlado y de curso normal. Ausencia de con-sanguinidad, transfusiones o abortos previos. Parto eutócico. Periodo neonatal inmediato sin incidencias.

A los 10 días de vida presenta cuadro de onfalitis y en la analítica que se realiza se objetiva cifra de leucocitos de 1.340/ $\mu$ l y neutrófilos 200/ $\mu$ l. Serie roja y plaquetaria normales.

El cuadro de onfalitis se resuelve pero la neutropenia persiste por lo que es derivado al Servicio de Hematología para estudio.

Se realiza aspirado de médula ósea con morfología normal y en la citometría de flujo se objetiva parada madurativa de la serie granulocítica, con distribución normal de las poblaciones analizadas. También se realiza estudio de neutropenias congénitas con resultado negativo y estudio de neutropenia aloinmune que muestra la presencia de un aloanticuerpo de especificidad anti HNA-1b, existiendo incompatibilidad HNA-1 (madre 1b-/hijo 1b+), siendo diagnosticado de NNA. Ni durante su ingreso, ni en el control ambulatorio posterior presenta proceso infeccioso, manteniéndose asintomático en todo momento. Ante la persistencia de la neutropenia a los 5 de ingreso se inicia tratamiento con G-CSF presentando respuesta adecuada en las cifras de neutrófilos y dándose de alta con dicho tratamiento.

**Conclusiones.** La NNA es una entidad infrecuente pero que es importante tener en cuenta en cuadros infecciosos en el periodo neonatal asociados a neutropenia. La clínica es variable, desde ausencia de síntomas hasta cuadros que pueden comprometer la vida del paciente. Los anticuerpos implicados se dirigen con mayor frecuencia contra los antígenos HNA-1a, -1b,-2a. El tratamiento se basa fundamentalmente en administración de G-CSF en casos graves hasta que se resuelva la neutropenia.

**P-062. FACTORES DE RIESGO DE LACTANCIA MIXTA AL ALTA DE LA MATERNIDAD DE UN HOSPITAL TERCIARIO.** Palomares Cardador M, Moreno Carrasco JL, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezueta L, Pino Vázquez A, Matías Del Pozo V. *Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** A pesar del elevado número de estudios que avalan los beneficios de la lactancia materna, el porcentaje de recién nacidos (RN) dados de alta con lactancia materna exclusiva (LME) se sitúa aproximadamente en un 65%. Las características socio-demográficas y culturales,

problemas durante el parto o el consejo de los profesionales sanitarios influyen en este aspecto. Nuestro objetivo ha sido determinar la prevalencia de LME al alta en la planta de maternidad y los factores asociados a la misma.

**Métodos.** Se realizó un estudio analítico transversal mediante encuestas a las madres en la planta de Maternidad de un hospital terciario, desde octubre de 2015 hasta febrero de 2016. Se recogieron antecedentes sociodemográficos, gestacionales y perinatales, deseo de LM, tipo de parto, etc. Criterios de exclusión: ingreso en Neonatología. Variables analizadas mediante regresión logística multivariante, tomando como variable principal el riesgo de lactancia mixta al alta en las madres con deseo de LME.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 225 encuestas. Un total de 156 (69,3%) de RN fueron dados de alta de Maternidad con LME, 41 (18,2%) con lactancia mixta y 25 (11,1%) con lactancia artificial. La mediana (IQR) de edad gestacional fue de 40 (39,5-0,5) semanas, peso al nacimiento 3.210 g (2.960-3.470) y edad materna 34,5 (31,5-37,5) años. El análisis bivariado demuestra que haber dado de lactar previamente (OR 0,22, IC95% 0,08-0,60) y realizar piel con piel (OR 0,44, IC95% 0,20-0,98) son factores que favorecen la LME al alta, mientras que el tipo de parto por cesárea (OR 3,77, IC95% 1,74-8,16) es un factor de riesgo para pasar a lactancia mixta. El modelo de regresión logística, demostró que la edad materna (OR 1,09, IC95% 1,02-1,19), el tipo de parto por cesárea (OR 2,67, IC95% 1,14-6,24) y haber dado de lactar previamente (OR 0,20, IC95% 0,07-0,57), son factores independientes que se asocian con el tipo de lactancia al alta de Maternidad en madres con deseo de lactancia materna.

**Conclusiones.** El estudio demuestra que la mayor edad materna y el parto mediante cesárea son factores de riesgo de pérdida de LME al alta de Maternidad con paso a lactancia mixta, mientras que haber alimentado previamente a un hijo con lactancia materna favorece la LME.

**P-063. REVISIÓN DEL SÍNDROME DE NETHERTON. A PROPÓSITO DE UN CASO.** García-Trevijano Cabetas L<sup>(1)</sup>, Moreno Vicente-Arche B<sup>(1)</sup>, Domínguez Bernal E<sup>(1)</sup>, Del Villar Guerra P<sup>(1)</sup>, Hernández Villarroel AC<sup>(1)</sup>, Hernández Carbonell M<sup>(1)</sup>, Casado Verrier B<sup>(1)</sup>, Escosa García L<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>*Hospital General de Segovia.* <sup>(2)</sup>*Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

**Introducción.** El síndrome de Netherton (SN) es una enfermedad rara (1:200.000 nacimientos), autosómica recesiva, debida a mutaciones en el gen SPINK5 (cr.5q32), que condicionan la ausencia o escasa producción de proteína LEKTI en el estrato córneo. Presentan eritrodermia con des-

camación, anomalías del tallo piloso, malabsorción intestinal, deshidratación hipernatrémica e infecciones recurrentes. El diagnóstico puede ser tardío. El pronóstico y tratamiento dependen de las complicaciones.

**Resumen del caso.** Recién nacida a término. Padres marroquíes, consanguinidad lejana. Dos hijas sanas. Sin antecedentes prenatales de interés. Apgar 9/9 y pHAU 7,39. Descamación cutánea. A los 10 minutos de vida mala adaptación pulmonar e hipotonía, ingresando en Unidad de Neonatología. Se incuba y estabiliza. Precisa soporte respiratorio, sueroterapia, alimentación enteral por sonda y fototerapia. Destaca piel seca, descamada y eritematosa, sospechándose eritrodermia ictiosiforme. Presenta deshidratación hipernatrémica: Na máximo 161,2 mmol/L y pérdida ponderal 14,5% a pesar de aportes i.v. Se traslada a hospital de tercer nivel para continuar estudio y cuidados. Episodios de sepsis confirmada precisando ingreso en UCIN 3 meses. Tratamiento tópico, asepsia y dieta hidrolizada. Se confirma diagnóstico genético de SN iniciando inmunoglobulinas.

**Conclusion/comentarios.** El SN presenta evolución heterogénea. Pronóstico grave neonatal y alta mortalidad (20% al año de vida). El tratamiento es sintomático. En los últimos años se ha publicado el efecto beneficioso de la terapia con inmunoglobulinas. Ante la presencia de dermatitis ictiosiforme es preciso un diagnóstico diferencial, siendo la alteración genética lo que confirma el diagnóstico. El diagnóstico prenatal molecular es posible y el consejo genético debe proponerse a las familias afectadas.

**P-064. HEMATURIA MACROSCÓPICA EN DOS ADOLESCENTES.** Cebrián Fernández R<sup>(1)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Villacastín Ruiz E<sup>(2)</sup>, Gómez Beltrán O<sup>(3)</sup>, González Martín L<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Cancho Candela R<sup>(1)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicios de <sup>(1)</sup>Pediatría y <sup>(2)</sup>Radiología. Hospital Río Hortega. <sup>(3)</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** El síndrome de Cascanueces es la compresión extrínseca de la vena renal izquierda, lo que impide su drenaje sanguíneo normal en la vena cava inferior. En la mayoría de los pacientes se produce por la compresión de la vena renal izquierda, entre la arteria aorta y la arteria mesentérica superior. Esta variante se ha denominado síndrome de cascanueces anterior. Con menor frecuencia la vena renal izquierda se encuentra en posición retroaórtica, por lo que ocurre la compresión entre la aorta y el cuerpo de la vértebra; esta variante recibe el nombre de síndrome de cascanueces posterior. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro servicio en el último año.

### Resumen de los casos:

**Caso clínico 1.** Paciente de 13 años sin AP ni AF de interés que presenta desde los 6 años episodios de hematuria macroscópica indolora sin sintomatología miccional. Episodios no relacionados con ejercicio ni procesos febriles. Pruebas complementarias: sedimento urinario y urocultivo normales, así como funciona tubular y glomerular normales. Ecografía doppler renal: vena renal izquierda retroaórtica. Angioresonancia: vena renal izquierda retroaórtica, con disminución del calibre de la misma, compatible con síndrome de Cascanueces. Valorado por cirugía pediátrica, con actitud expectante debido a la disminución de la frecuencia de los episodios.

**Caso clínico 2.** Paciente de 13 años con AP de enuresis nocturna con episodios de episodios desde hace diez meses de hematuria macroscópica acompañada de disuria y urgencia miccional. Pruebas complementarias: urocultivo negativo, función renal y cociente calcio/creatinina normal. Ecografía Doppler renal: atrapamiento de la vena renal izquierda. Angio-TC: compresión de la VRI a la altura de la pinza aorto-mesentérica, así como dilatación de la vena testicular izquierda, compatible con síndrome de Cascanueces. En este caso se mantuvo actitud expectante con disminución de los episodios de sangrado de forma progresiva.

**Conclusiones.** El atrapamiento de la vena renal izquierda o síndrome de "Nutcracker" es causa de hematuria recurrente principalmente durante la segunda década de la vida. También puede asociar dolor en flanco izquierdo, proteinuria ortostática y varicocele izquierdo en varones. La mayor parte de estos pacientes suelen ser manejados de forma conservadora. Hay que tener en cuenta que la reducción en el contenido graso retroperitoneal puede reducir aún más el ángulo aortomesentérico e inducir las manifestaciones clínicas del síndrome de cascanueces. Si persisten los síntomas, se puede realizar la implantación de un stent intravascular hasta otros procedimientos quirúrgicos más complejos.

SÁBADO 1 DE ABRIL DE 2017

Zona Hall Sala Menor - Exposición

**P-065. SIRINGOCELE COMO CAUSA DE ITU RECURRENTE.** Lara Cárdenas DC, Molnar A, Granell Suárez C, Pontón B, Barnes Maraño S, Fernández García L, Gómez Farpón A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

El siringocele es una patología infrecuente, y aunque en la mayoría de los pacientes es asintomático y se diagnostica

incidentalmente, la sintomatología es diversa y depende del tipo que presente, siendo las infecciones urinarias y síntomas obstructivos lo más frecuente.

Presentamos el caso de un paciente de 8 años con infecciones urinarias de repetición con cultivos positivos para *E. coli* y pielonefritis aguda por *E. faecalis*, además de presentar enuresis diaria postmiccional. Durante el estudio se realizó ecografía abdominal donde se evidenció asimetría renal con ligero adelgazamiento de la cortical derecha, sin visualizar dilatación ureteral, por lo que se solicita CUMS realizando múltiples intentos fallidos del sondaje vesical hasta lograrlo; en esta no se observa reflujo vesicoureteral, pero durante la micción se observa una zona de dilatación de la uretra membranosa con una zona de estenosis irregular distal a la misma de 1 cm sin observarse imágenes compatibles de válvulas uretrales.

Se realiza cistoscopia en la que se evidencia discreta dilatación de la uretra membranosa y orificio de conducto de las glándulas de Cowper dilatado, sin otras malformaciones asociadas.

Ante los hallazgos descritos se diagnostica siringocele y se considera realizar tratamiento conservador profilaxis antibiótica. Además se dan recomendaciones de adecuada micción y se realiza seguimiento con ecografía y flujometría.

Al realizar el estudio de las ITUs en la edad pediátrica nos podemos encontrar con patologías poco frecuentes como en este caso el siringocele y su conocimiento nos lleva a encaminar una adecuada pauta de tratamiento.

**P-066. NEONATO CON CONVULSIONES DE DIFÍCIL CONTROL.** Abad Moreno N<sup>(1)</sup>, Ricondo A<sup>(2)</sup>, Álvarez N<sup>(1)</sup>, Roncero ML<sup>(1)</sup>, Castro L<sup>(1)</sup>, Aparicio P<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Salamanca; <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

**Introducción.** Una convulsión es una alteración paroxística de la función neurológica, acompañada o no de descarga eléctrica neuronal. La etiología es heterogénea, siendo el 3-5% de origen idiopático. Las principales causas son: encefalopatía hipóxico-isquémica, enfermedad cerebrovascular, infecciones del SNC, disgenesia cerebral y, en prematuros, la hemorragia intraventricular.

**Caso clínico.** Neonato de 28 días que ingresa por hipertensión, lateralización de la cabeza y rechazo de tomas de 48 horas. Embarazo normal y perinatal sin incidencias. Parto eutócico. Al ingreso se constatan conducta y exploración neurológica patológicas, realizándose ecografía transfontanelar y electroencefalograma que evidencian necrosis cortical y estatus epiléptico focal occipital. Realizamos estudio meta-

bólico, infeccioso y tóxico, objetivándose LCR patológico (pleocitosis, hiperproteinorraquia e hipoglucorraquia) por ello iniciamos tratamiento antibiótico, antiviral y tuberculostático, retirándose los últimos tras positivización de PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) para VHS (Virus Herpes Simplex) 2 en LCR; siendo esta indetectable en frotis cutáneo-mucosos del paciente y exudado vaginal materno. Evolución tórpida, con crisis convulsivas refractarias, lesiones quísticas y dilatación ventricular progresiva en neuroimagen junto con deterioro de la ingesta oral, precisando gastrostomía previo al alta.

**Comentario.** La meningoencefalitis representa 30% de infecciones neonatales por herpes. Cursa con lesiones cutáneas hasta en el 70% de casos. La PCR positiva en LCR confirma la afectación del SNC, siendo el EEG más sensible y precoz que la neuroimagen para el diagnóstico. El tratamiento antiviral aumenta la supervivencia pero no disminuye el riesgo de secuelas neurológicas (2/3 de pacientes). La mortalidad es secundaria a las lesiones neurológicas.

**P-067. NEONATO CON TUMORACIÓN LUMBAR DE DIAGNÓSTICO POSTNATAL.** Abad Moreno N<sup>(1)</sup>, Ricondo A<sup>(2)</sup>, Martínez L<sup>(1)</sup>, Polo M<sup>(1)</sup>, Sánchez M<sup>(1)</sup>, Vegas M<sup>(1)</sup>, Álvarez N<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

**Introducción.** Se define como tumor neonatal aquel que aparece en los primeros 28 días de vida. Por sus características biológicas van a constituir un subgrupo específico dentro de la Pediatría, representando únicamente el 1-2% de los tumores pediátricos. Presentamos el caso de un neonato en la que objetivamos tumoración lumbar en paritorio.

**Caso clínico.** Madre sana, primigesta. Embarazo controlado, ecografías y serologías normales. Test combinado de bajo riesgo. Parto instrumental por registro fetal anómalo. Apgar 2/5/5. Al nacimiento objetivamos lesión lumbar sugestiva de defecto del tubo neural (DTN) que se confirma desde L5 tras realizar resonancia magnética nuclear (RMN); siendo intervenida en las primeras 24 horas de vida sin incidencias. Mantenemos antibioterapia profiláctica, postura en prono y manejo sin látex, con buena evolución de herida quirúrgica. Desarrolló hidrocefalia postquirúrgica acompañada del aumento de perímetro craneal, que se estabilizaron al mes de vida, estando clínicamente asintomática. Se confirmó malformación Arnold-Chiari tipo II en RMN postquirúrgica. Estudio de anomalías asociadas (oftalmológico, cardiológico, abdominal, caderas) normal. Ingesta oral y tránsito intestinal adecuados. Al alta actitud con caderas y rodillas en flexión,

pies talos, ausencia de reflejo plantar, estando conservados los rotulianos. Deposiciones continuas y diuresis en sábana.

**Comentario.** El mielomeningocele es el DTN más común. Incidencia estimada 1/1.000 recién nacidos vivos, el 75% de localización lumbosacra. El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína junto con la ecografía. Las manifestaciones clínicas dependen del nivel lesional. La antibioterapia profiláctica y cirugía precoces constituyen la base del tratamiento. Supervivencia del 75% en edad adulta.

#### P-069. OBSTRUCCIÓN Y PERFORACIÓN INTESTINAL EN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO: ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE *VERSUS* ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG.

Tobar Mideros MC, Paz Paya E, Bermúdez Hormigo I, López Wilches MY, Matías Del Pozo V, De La Huerga López A, Villa Francisco C, Marcos Temprano M. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid*.

**Introducción.** La enterocolitis necrotizante (ECN) se relaciona frecuentemente con el recién nacido prematuro, pero hasta un 13% de los casos ocurren en niños nacidos a término (RNAT). Factores predisponentes en estos pacientes son las cardiopatías congénitas, distres respiratorio, sepsis, sufrimiento fetal, hipoglucemia y restricción del crecimiento intrauterino (CIR). La enfermedad de Hirschprung (EH) es una enfermedad genética con un patrón complejo de herencia y expresión clínica variable, que puede manifestarse como un cuadro de enterocolitis.

**Caso clínico.** RNAT. Parto inducido a las 37 semanas por CIR tipo I, vaginal. Apgar 9/10. No precisa reanimación. Peso al nacimiento: 2.080 g. Ingresa por CIR e hipoglucemia neonatal precoz. Meconiorrexis el primer día de vida. El tercer día de vida presenta deposiciones sanguinolentas, regurgitación biliosa y clínica de sepsis. Rx abdominal: edema y dilatación de asas con patrón de miga de pan en hemiabdomen izquierdo. Ante la sospecha de ECN se pauta antibioterapia y dieta absoluta. Mejoría progresiva del cuadro, con microbiología negativa, se suspende antibioterapia a los 13 días de vida. El día 16 presenta cuadro de intolerancia digestiva con vómitos, regurgitaciones y distensión abdominal; recibe vancomicina durante 7 días por sospecha de sepsis asociada a catéter; hemocultivo y cultivo de punta de catéter negativos. Alta hospitalaria a los 24 días de vida. El día 37 presenta nuevo cuadro de vómitos biliosos, distensión abdominal y afectación del estado general. Ecografía abdominal: abundante gas intestinal de forma difusa por todo el abdomen, con paresia de asas intestinales. Enema opaco: estenosis colónica sin fuga de contraste. Hallazgos quirúr-

gicos: perforación en zona estenótica. Se realiza resección segmentaria de colon con colostomía a nivel proximal del colon descendente. Anatomía patológica: se descarta EH. Buena evolución postquirúrgica y alta a los 57 días de vida.

**Comentario.** La ECN debe considerarse como diagnóstico diferencial en un recién nacido a término con sangrado digestivo bajo, especialmente en aquellos que presentan factores de riesgo. La EH puede manifestarse inicialmente como una enterocolitis y en ambos originarse una perforación intestinal. El estudio anatomopatológico será fundamental para distinguir entre estas dos entidades.

**P-070. EL SÍNDROME DEL NIÑO AZUL.** Cuervas-Mons Tejedor M, Cilla Lizárraga AL, Ferragut Ferretjans F, Esteban Sanz R, Rodríguez Alonso M, Elizondo Alzola A, Arribas Montero I, Garrido Barbero M. *Hospital Universitario de Burgos*.

**Introducción.** La metahemoglobinemia es un raro trastorno sanguíneo que se produce cuando la molécula de hierro de la hemoglobina pasa de su forma reducida (Fe<sup>++</sup>) a su forma oxidada (Fe<sup>+++</sup>) por contacto con sustancias oxidantes, interfiriendo en el transporte de oxígeno. Se caracteriza por la coloración azul-grisácea de piel y mucosas con escasa repercusión hemodinámica, aunque en casos graves puede ser letal. La ingesta de vegetales o agua ricos en nitratos es el principal desencadenante en lactantes. Su diagnóstico y monitorización se realiza mediante cooximetría midiendo los niveles de metahemoglobina en sangre. El tratamiento incluye oxigenoterapia, azul de metileno intravenoso y en casos muy graves exanguino-transfusión.

**Caso clínico.** Lactante de 8 meses, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por cuadro de vómitos, cianosis generalizada, con predominio peribucal y en manos, de 2 horas de evolución. La madre refiere haber cocido las patatas de su puré con agua de borrajas y haberlo conservado durante 24 horas en la nevera. En la exploración física destaca regular estado general con palidez cutánea generalizada y cianosis labial y lingual con Sat O<sub>2</sub> en torno al 90% sin mejoría tras la administración de oxigenoterapia. Se realizó analítica sanguínea con hemograma y bioquímica normales y cooximetría metahemoglobinemia de 24,3% al ingreso, que descendió a 6,1% y 1,3% a las 4 y 8 horas de tratamiento con oxigenoterapia al 100%, sin administrarse azul de metileno. Fue dado de alta a las 18 h de observación, asintomático.

**Comentario.** Los menores de 12 meses, por su menor acidez gástrica, la predisposición de la hemoglobina fetal a la oxidación, y una cierta deficiencia del sistema NADH-metahemoglobin-reductasa, son los más susceptibles de

padecer esta enfermedad. En este rango de edad la etiología principal es la ingesta de purés elaborados con vegetales con alto contenido en nitritos como la borraja o las espinacas, siendo el tiempo desde la preparación hasta la ingesta un condicionante importante en su patogenia. Es imprescindible una buena anamnesis y un diagnóstico diferencial muy amplio en el que se incluyen cardiopatías, neumopatías, sepsis, anomalías neuromusculares y hematológicas.

**P-071. MENINGOENCEFALITIS POR VIRUS HERPES HUMANO 6.** Librán Peña A, Hedrera Fernández A, Polanco Zea PM, De Ponga López P, Díez Monge N, Puente Montes S, Cancho Candela R, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El virus herpes humano 6 (VHH-6) se asocia frecuentemente a infecciones autolimitadas como la roséola, pero en ocasiones puede causar cuadros graves como meningoencefalitis, de la cual se presentan dos casos.

**Casos clínicos:**

*Caso 1.* Varón de 4 años que presenta fiebre (39 °C), vómitos, meningismo, somnolencia y ataxia. Se realiza punción lumbar objetivando pleiocitosis (676 células/mcl) con 97% mononucleares y proteinorraquia de 123 mg/dl. Ante la sospecha de meningoencefalitis vírica se inicia tratamiento empírico con aciclovir intravenoso. Al persistir la ataxia y la somnolencia, asociando disartria y bradipsiquia, se administra gammaglobulina intravenosa. Se obtiene PCR positiva para VHH-6 en LCR, por lo que se modifica aciclovir por ganciclovir intravenoso durante 8 días. En el EEG se objetivó enlentecimiento de la actividad bioeléctrica cerebral y la RM cerebral fue plenamente normal. Persistencia de cierta discapacidad motriz gruesa de buena evolución. Recuperación completa a las 3 semanas del debut.

*Caso 2.* Varón de 8 años que consulta por fiebre (39,8 °C), cefalea, somnolencia e irritabilidad, con rigidez nuchal y signo de Brudzinski. Se realiza punción lumbar objetivando pleiocitosis (40 células/mcl) con 80% de mononucleares y proteinorraquia de 49 mg/dl. Ante la sospecha de meningoencefalitis infecciosa, se pauta tratamiento empírico con cefotaxima y aciclovir intravenosos, suspendiéndose ante PCR positiva para VHH-6 en LCR. Enlentecimiento de la actividad cerebral en EEG y RM craneal sin alteraciones. Recuperación completa en 5 días sin secuelas.

**Comentario.** El diagnóstico de meningoencefalitis por VHH-6 es clínico con confirmación microbiológica por PCR en LCR. No suelen precisar tratamiento específico aunque en cuadros graves o con escasa mejoría se debe plantear el tratamiento con ganciclovir.

**P-072. EFECTO EXTRAPIRAMIDAL SECUNDARIO A CLEBOPRIDA.** Torres Aguilar L, Librán Peña A, Crespo Valderrábano L, Sánchez Garrido M, Arribas Arcedillo M, Ortiz Martín N, Hedrera Fernández A, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Las distonías se definen como las contracciones musculares (sostenidas o intermitentes) simultáneas de músculos agonistas y antagonistas, que provocan torsión con movimientos repetitivos o posturas anormales. Son involuntarias y presentan una duración entre los 100 msegundos a 2 segundos.

**Caso clínico.** Paciente de 11 años que consulta en la Unidad de Urgencias de Pediatría por haber iniciado mientras practicaba deporte con intensa cervicalgia, movimientos de hiperextensión cervical, supraelevación de la mirada y fotofobia. Afebril. No refiere antecedente infeccioso ni traumático. No antecedentes de tics previos ni otros antecedentes de trastornos motores. Ante la sospecha de distonía se administra biperideno intramuscular sin que resulte eficaz por lo que se administra midazolam intravenoso cediendo el episodio. Rehistoriando a la paciente refiere ingesta 8 horas previas, de una cápsula de Flatoril® (cleboprida + simeticona).

**Conclusiones.** Dentro del diagnóstico diferencial de las distonías es especialmente importante realizar una anamnesis cautelosa prestando atención a la semiología clínica y realizando estudio toxicológico orientado. El Flatoril® está compuesto por cleboprida: benzamida maleato agonista de receptores de serotonina 5-HT<sub>4</sub> y antagonista de receptores de dopamina D<sub>2</sub> en el tracto gastrointestinal (efecto procinético) y antagonista de receptores dopaminérgicos D<sub>2</sub> centrales y periféricos (efecto antiemético) y simeticona (antiflatulento). La cleboprida, debido al efecto dopaminérgico central puede producir reacciones extrapiramidales como distonía, hipertonía, tics, temblores, síntomas de Parkinson y discinesias tardías. Respecto al tratamiento los fármacos anticolinérgicos, como el biperideno han demostrado eficacia en el 40% de las ocasiones mientras que las benzodiacepinas son eficaces en el 15% de los casos.

**P-073. PERCEPCIÓN SOBRE EL USO DE INMUNOTERAPIA EN ATENCIÓN PRIMARIA.** Di Tata Francia C<sup>(1)</sup>, Marcos Temprano M<sup>(1)</sup>, Bermúdez Hormigo I<sup>(1)</sup>, Bodero Rodríguez S<sup>(1)</sup>, Sigüero De La Infanta S<sup>(1)</sup>, Luque Tur MA<sup>(2)</sup>, Sánchez Sierra N<sup>(1)</sup>, Guadilla Pérez N<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Can Misses. Balares.

**Introducción y objetivo.** La prevalencia de enfermedad respiratoria (asma y rinoconjuntivitis) basada en procesos alérgicos entre la población pediátrica está aumentando en las últimas décadas. En nuestro medio la implementación de pautas de inmunoterapia (IT) se realiza desde la consulta de Alergias Infantiles. Sin embargo, el PAP se encarga del seguimiento y supone el contacto continuado con el paciente. Por tanto, esta figura es imprescindible para asegurar el correcto cumplimiento terapéutico y alcanzar resultados óptimos.

El objetivo es describir los conocimientos y percepciones del Pediatra de Atención Primaria (PAP) sobre el uso de Inmunoterapia Alérgica (ITA).

**Material y métodos.** Se recogieron datos mediante una encuesta *online* elaborada con respuestas múltiples dirigida a PAP de la provincia de Valladolid y Baleares en enero 2017.

**Resultados.** Se recibieron 43 encuestas cumplimentadas. El 38,5% (n=17) considera que la ITA es un tratamiento órgano-específico y un 48,8% (n=21) un complemento cuando la farmacoterapia no es suficiente para el control de síntomas. El 67,4% (n=29) considera que es un tratamiento efectivo y beneficiosos en casos seleccionados de rinitis y asma. Solamente dos PAP consideraron que la IT no es eficaz para el asma. 20,9% (n=9) cree que no supone un ahorro económico. El 4,7% (n=2) no cree que pueda modificar la progresión de la enfermedad. Mientras que más de la mitad no sabe 25,6% (n=11); o no cree 30,2% (n=13) que la ITA pueda prevenir el desarrollo de nuevas sensibilizaciones. En cuanto a la seguridad de administración, 53,5% (n=23) considera que la vía sublingual es mejor que la subcutánea. 48,8% (n=21) opina que ambas vías de administración son igualmente efectivas. La mayoría 81,4% (n=35) reconoce que la ITA debería ser un tema de mayor discusión en las reuniones científicas. El 48,8% (n=21) desconoce su mención en las guías clínicas. 86% (n=37) escogen al paciente monosensibilizado como idóneo para la indicación de ITA. Ante una prescripción, el 32,6% (n=14) solicita más información y solo el 9,3% (n=4) muestran desacuerdo o indiferencia. La mayoría: 88,4% (n=38) asume que debe administrarse en el Centro de Salud salvo si hay reacciones adversas. Finalmente, el 32,6% (n=14) considera que la duración óptima es menos de 3 años.

**Conclusiones.** Aunque la indicación y prescripción de la ITA parte del especialista en Alergia, los PAP juegan un papel fundamental en el cumplimiento y seguimiento del tratamiento. La IT es seguro y eficaz, sin embargo, aún existe cierto desconocimiento y escepticismo sobre sus usos y beneficios.

**P-074. NIÑO CON LESIONES CUTÁNEAS HIPERPIGMENTADAS EN MIEMBROS INFERIORES.** Sigüero De La Infanta S<sup>(1)</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>(1)</sup>, Di Tata Francia C<sup>(1)</sup>, Moreno Carrasco JL<sup>(1)</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>(1)</sup>, Vázquez Fernández ME<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Arturo Eyries. Valladolid.

**Introducción.** La aparición de lesiones hiperpigmentadas en Pediatría puede deberse a múltiples etiologías (daño solar, infecciones, alteraciones endocrinológicas, uso de fármacos, etc.), siendo las enfermedades reumáticas una rara causa de las mismas. Se presenta el caso de un varón en el que dicha alteración cutánea fue la primera y única manifestación de una conectivopatía.

**Caso clínico.** Varón de 12 años de etnia gitana derivado desde su Pediatra de Atención Primaria para valoración de lesiones cutáneas hiperpigmentadas e induradas en extremidad inferior izquierda de un año de evolución, sobre las que se realizó biopsia cutánea. Ningún otro síntoma asociado. No antecedentes personales ni familiares de interés salvo abuelo con psoriasis. A la exploración presentó placas hiperpigmentadas e induradas en zona posterior de gemelo izquierdo (una en 1/3 medio y otra en 1/3 superior, por debajo del hueco poplíteo) e inicio de máculas hiperpigmentadas en región inguinal bilateral y pliegue glúteo izquierdo, sin otras alteraciones. Se solicitó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda en rangos normales. Estudios microbiológicos e inmunológicos negativos. La biopsia cutánea mostró una epidermis reticular con haces gruesos de colágeno, aislados linfocitos perivasculares superficiales y vasos con paredes ligeramente engrosadas, hallazgos compatibles con una *esclerodermia localizada*. Ante los resultados, tras descartar infección latente, se inició terapia con metotrexato subcutáneo y ácido fólico semanales, asociados inicialmente a corticoterapia oral en pauta descendente (que se mantuvo durante 3 meses, junto con protección gástrica y suplementos de calcio y vitamina D). Desde entonces, tras 8 meses de tratamiento, ha presentado una evolución favorable, con casi una desaparición completa de las lesiones cutáneas previas y sin asociar otras nuevas ni ningún otro síntoma.

**Comentario.** La aparición de lesiones cutáneas hiperpigmentadas en Pediatría puede ser la primera manifestación de una patología sistémica potencialmente grave, por lo que es fundamental destacar el papel de la biopsia cutánea para aclarar el diagnóstico y poder así iniciar un tratamiento de forma precoz, con el fin de evitar complicaciones asociadas.

**P-075. LESIONES CUTÁNEAS DE RECIENTE APARICIÓN EN NIÑA CON TRATAMIENTO BIOLÓGICO, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?** Siguero De La Infanta S, Tobar Mideros C, González-Lamuño Sanchís C, Palomares Cardador M, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Una reacción paradójica es aquella que produce o exacerba un síntoma o enfermedad, debido a la administración de un fármaco que es usado como tratamiento de la misma y que tiene una eficacia probada para dicho proceso. Muchas de estas reacciones han sido descritas durante la terapia con fármacos biológicos del grupo de los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (Anti-TNF  $\alpha$ ), usados fundamentalmente para el tratamiento de enfermedades reumáticas, psoriasis y enfermedad inflamatoria intestinal. Estos efectos paradójicos suelen presentarse con manifestaciones cutáneas, mediante el desarrollo de psoriasis o exantemas psoriasiformes. Existen muy pocos casos descritos en la literatura de reacciones paradójicas en población pediátrica.

**Caso clínico.** Niña de 10 años en seguimiento en consultas de Reumatología Infantil con diagnóstico de osteomielitis crónica recurrente multifocal (OCRM) que, tras falta de respuesta al tratamiento con AINES y ciclos de pamidronato endovenoso, inició en marzo 2016 terapia con adalimumab subcutáneo cada 2 semanas y metotrexato oral semanal, con excelente respuesta (desaparición de brotes, normalización de reactantes de fase aguda y mejoría de lesiones óseas previas en pruebas de imagen). Desde agosto 2016 aparición de lesiones psoriasiformes en tronco, nuca y cuero cabelludo. Se realizó estudio de las mismas, con diagnóstico de *psoriasis paradójica*, pautándose corticoide tópico y descenso de la dosis de anti-TNF $\alpha$ , con mejoría de las mismas y sin necesidad de retirada de medicación biológica.

**Comentario.** Se han descrito multitud de reacciones paradójicas desde la introducción de las terapias biológicas, especialmente asociadas a fármacos anti-TNF $\alpha$ . Estas reacciones son muy infrecuentes en la edad pediátrica pero deben ser conocidas, ya que habrá que sospechar esta entidad ante la aparición de nueva sintomatología en un paciente tratado con este tipo de fármacos.

**P-076. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO 1 EN UNA FAMILIA.** Bermúdez Hormigo I, López Wilches MY, Tobar Mideros MC, Paz Payá E, Orellana Castillejo N, Marcos Temprano M, Bahillo Curieses P. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La osteogénesis imperfecta (OI) es un enfermedad hereditaria del tejido conectivo, en la que existe

un trastorno en la formación de colágeno tipo I. Clínicamente se caracteriza por presencia de fragilidad ósea e hiperlaxitud ligamentosa, entre otras.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años y 11 meses en seguimiento por pubarquia prematura con exploraciones complementarias normales. *Antecedentes familiares:* padre OI tipo 1, fracturas hasta la pubertad, talla 162 cm. Madre talla 147 cm. Hermano mayor escoliosis. Tallas bajas en rama materna. *Antecedentes personales:* somatometría normal al nacimiento. Hernia diafragmática izquierda intervenida, cariotipo 46XY. Fractura de tibia a los 16 meses (traumatismo). *Exploración:* talla 143,6 cm (-1,67 DE), IMC 22,21 kg/m<sup>2</sup>, braza 144,5 cm, TS/T=0,52, SS/SI=0,9. Escleras ligeramente azuladas, dentición normal. Soplo 1/6 de aspecto funcional. Vello pubiano II, teste izquierdo 10-12 cc, derecho 8 cc. Resto normal. *Pruebas complementarias:* se constata en analítica elevación persistente de fosfatasa alcalina (FA) (máximo 900 U/I). Estudio hormonal normal (suprarrenales, tiroideas, LH, FSH, testosterona e IGF1). Edad ósea: 13 años 9 meses para E.C. 12 años 11 meses. Estudio de densidad ósea normal. *Evolución:* durante el seguimiento mantiene velocidad de crecimiento normal, persistiendo cifras de FA elevadas. Aparición de escoliosis que precisa tratamiento ortésico. Se realiza estudio genético de OI: mutación en COL1A1 en niño, padre y hermano.

**Comentarios:**

1. La osteogénesis imperfecta tipo 1 es la forma más leve de OI.
2. La sintomatología es variable, incluso dentro de una misma familia, pudiendo pasar desapercibida ante la ausencia de fracturas.
3. Entre la sintomatología asociada puede existir afectación de talla.

**P-077. SARCOMA DE EWING CON METÁSTASIS PULMONARES EN PACIENTE PEDIÁTRICO.** Martínez Figueira L, Ramajo Polo A, Del Rey Tomás-Biosca M, Benito Bernal AI. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** Los Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing (TFSE) son los segundos tumores óseos primarios más frecuentes en niños y suponen el 5% de las neoplasias infantiles. Son más frecuentes entre el año y los 10 años. Pueden originarse en cualquier hueso pero son más frecuentes en las extremidades que en esqueleto axial (45%) y suele afectar a los tejidos blandos adyacentes. Los síntomas son muy inespecíficos y poco alarmantes, por lo que hasta en el 50% de los pacientes puede retrasarse su diagnóstico

hasta 6 meses. El dolor suele ser el síntoma inicial (96%), la tumefacción aparece de forma más tardía. Las localizaciones donde más frecuentemente metastatizan son: pulmón (38%), huesos (31%) y médula ósea (11%).

**Caso clínico.** Varón de 13 años que acude a Urgencias por dolor e inflamación en gemelo derecho de 1 mes de evolución. En la exploración física destaca tumefacción y aumento de la Tª desde hueso poplíteo hasta tobillo, con disminución de la fuerza e imposibilidad para la flexo-extensión del pie. La radiografía presenta lesión lítica en tercio medio de peroné, reacción perióstica “en cepillo”, despegamiento cortical y aumento de densidad de partes blandas. En el estudio de extensión realizado (TAC, RMN, PET-TAC) se confirma la presencia de masa de aspecto agresivo en peroné, componente de partes blandas parcialmente necrosado con metástasis pulmonares y adenopatía en hueso poplíteo. El estudio histológico del tumor es compatible con sarcoma de Ewing con translocación t(11;22)(q24;q12) en el 92% de las células. En la biopsia bicrestal de la médula ósea no se objetiva infiltración. El paciente recibe tratamiento quimioterápico según protocolo internacional (Euro Ewing 2012) con Vincristina, Etopósido, Ifosfamida y Adriamicina (VIDE). En la reevaluación tras 6 ciclos de inducción se observa desaparición de las metástasis pulmonares y reducción discreta de la masa tumoral. Se programa extirpación quirúrgica de la lesión. Finalmente durante la cirugía, debido a la importante afectación vasculonerviosa, se realiza amputación del miembro inferior derecho a nivel infracondíleo. El paciente se encuentra actualmente en tratamiento quimioterápico de consolidación postquirúrgico con Vincristina, Actinomicina, Ifosfamida (VAI). Posteriormente recibirá radioterapia pulmonar.

**Comentario.** Los tumores óseos del peroné son infrecuentes, representando el 2,5% del total. La presencia de metástasis pulmonares al diagnóstico representa mal pronóstico y condiciona un abordaje más agresivo del tumor. Entre las nuevas terapias para mejorar la supervivencia libre de enfermedad en los pacientes de alto riesgo se ha propuesto el tratamiento con ác. zoledrónico.

**P-078. ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL DOLOR TORÁCICO EN PEDIATRÍA.** Gutiérrez Buendía D, Aguado Antón R, Llorente Pelayo S, González De La Rosa A, Pastor Tudela A, Garde Basas J, Palacios Sánchez M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** El dolor torácico constituye un motivo de consulta frecuente en Pediatría, de etiología frecuentemente benigna. Nuestro objetivo es conocer sus dife-

rentes causas, características y el manejo en nuestro centro.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas electrónicas de pacientes <16 años valorados en Urgencias de Pediatría con triaje de dolor torácico entre el 01/01/2016-31/12/2016. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

**Resultados.** Se registraron 170 pacientes (53,5% varones). La edad media fue 10,36 años, siendo los 13 la edad con más casos registrados. El 75% consultaron en las primeras 24 horas. El dolor más frecuente fue de tipo mecánico (27,1%), punzante (25,3%) y opresivo (17,1%), de localización lateral (47,6%) y centrotorácica (34,1%). Un 65,9% no presentaban otra clínica asociada, el 12,4% referían dolores previos y el 18,3% antecedente traumático. Los antecedentes personales destacados fueron asma (14,7%) y patología cardiaca (6,5%). En la exploración física un 38,2% presentaban dolor a la palpación torácica, 11,2% soplo cardiaco y un 4,7% ruidos respiratorios alterados. Las pruebas complementarias realizadas fueron: ECG (48,2%), Rx tórax (34,1%), analítica (20%) y ecocardiografía (6%), resultando alteradas en el 16,3% de los casos. El diagnóstico final del dolor fue osteomuscular (39,4%), traumático (17,1%), inespecífico (16,5%), cardiaco (9,4%) y respiratorio (6,5%). Un 20% de los pacientes precisaron ingreso y seguimiento posterior en consulta.

**Conclusiones.** Nuestra revisión pone de manifiesto un mayor porcentaje de casos de dolor torácico de origen cardiaco, probablemente debido a encontrarnos en un hospital terciario. El ECG y RX de tórax son las pruebas complementarias de mayor utilidad en el abordaje diagnóstico en el Servicio de Urgencias.

**P-079. ADENOMEGALIAS A ESTUDIO.** De Ponga López P, Pérez Gutiérrez E, Librán Peña A, Ortiz Martín N, Polanco Zea P, Sánchez Moreno MG, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Revisar los diagnósticos más frecuentes de los pacientes pediátricos estudiados por adenopatías persistentes.

**Material y métodos.** Se recoge el listado de pacientes derivados desde Atención Primaria que se han estudiado en la consulta de Infectología pediátrica con diagnóstico inicial de adenopatía entre los años 2013 y 2016. Se analizan las variables: edad, tiempo de evolución, localización, tamaño, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución del paciente.

**Resultados.** Durante este periodo se estudian un total de 12 pacientes. Las adenopatías eran laterocervicales en un

50% de los casos e inguinales en el otro 50%. El estudio de los pacientes se basó en analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, serologías) y ecografía. En casos seleccionados se realizaron PAAF, biopsias, Mantoux o IGRA. El diagnóstico más frecuente fue el de adenopatía reactiva (65%), presentando todos ellos una adecuada evolución. En una paciente se diagnóstico pilomatrixoma que fue intervenido, dos de los casos se clasificaron como linfadenitis secundarias a micobacterias atípicas, un paciente fue diagnosticado de enfermedad de Castleman y otro de tularemia.

**Discusión.** Las adenopatías son un hallazgo muy frecuente en la exploración del paciente pediátrico (55-80%). La elevada frecuencia de adenomegalias en los niños se explica por la hiperplasia linfoide fisiológica, las frecuentes infecciones en edad pediátrica y la mayor respuesta a estímulos antigénicos. Si bien la mayoría de los casos son reactivas a infecciones benignas, en ocasiones pueden ser la manifestación inicial de patologías más graves (tuberculosis, linfoma, leucemia...).

**P-080. ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL SÍNCOPE EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** Gutiérrez Buendía D, Llorente Pelayo S, González De La Rosa A, Pastor Tudela A, Aguado Antón R, Palacios Sánchez M, Garde Basas J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** El síncope constituye una de las principales causas de pérdida de conciencia en la edad pediátrica, siendo motivo de angustia y preocupación familiar. Nuestro objetivo es conocer sus causas, características y manejo en nuestro centro.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas electrónicas de pacientes <16 años valorados en Urgencias de Pediatría con triaje de síncope, lipotimia o pérdida de conciencia entre el 01/01/2016-31/12/2016. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

**Resultados.** Se registraron 108 pacientes (56,5% niñas), con una edad media de 9,15 años, siendo los 13 la edad con mayor incidencia. Un 14,8% presentaban historia de síncope previos. El 81,4% consultaron en las 2 primeras horas tras el episodio. El 58,3% referían pérdida de conciencia (75% menor de 1 minuto) y el 9,3% movimientos anormales (tónico-clónicos). El 77,8% presentaron pródromos, destacando mareo o inestabilidad (46,2%), palidez cutánea (43,5%) y sudoración (19,4%). Un 27,7% de los casos presentaban desencadenante, destacando la bipedestación prolongada (9,4%). La EF resultó anodina en el 97,2% y las pruebas complementarias realizadas fueron ECG (67,6%) y gasometría o glucemia capilar (81,6%). El diagnóstico final fue síncope o

pre-síncope neurocardiogénico en el 65,7%, seguido de otros TPNE (13,8%). El 18,5% ingresaron para completar estudio y se realizó seguimiento posterior en Cardiología Infantil (23,1%) o Neurología Infantil (1,9%).

**Conclusiones.** Una adecuada historia clínica y exploración física, junto con un ECG suelen bastar para el diagnóstico de síncope vasovagal. Cabe destacar que únicamente el 58,3% de los pacientes de nuestro estudio refieren pérdida de conciencia en la anamnesis.

**P-081. TORTÍCOLIS Y FIEBRE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** De Ponga López P<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Polanco Zea PM<sup>(1)</sup>, Casola Girón M<sup>(2)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Benito Pastor H<sup>(1)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

**Introducción.** Las infecciones cervicales profundas son infrecuentes. Deben sospecharse en niños con fiebre y limitación dolorosa de la movilidad cervical aún en ausencia de estridor o disnea.

**Caso clínico.** Paciente de 22 meses que consulta por tortícolis, fiebre e irritabilidad.

Antecedentes: tortícolis perinatal resuelta. Retraso leve del desarrollo psicomotor.

Exploración: TEP alterado aspecto. Irritabilidad. Amígdala izquierda aumentada de tamaño, úvula normoposicionada. No trismus ni sialorrea. No dificultad respiratoria. Mantiene el cuello girado y mandíbula orientada hacia la derecha, sin movilidad activa.

- Analítica sanguínea: 18.700 leucocitos/mcL, PCR186 mg/L, PCT 0,29 ng/ml.
- Test rápido SGA: negativo.
- Ecografía: imagen sugestiva de adenoflemón, presencia de gas.
- TC cervical sin contraste: aumento de partes blandas, sin abscesos. Vía aérea permeable.

Ingresa con corticoterapia (1 mg/kg/día) y antibioterapia con clindamicina (40 mg/kg/día) y cefotaxima (200 mg/kg/día). Afebril con mejoría analítica y estabilidad hemodinámica-respiratoria pero persistencia de tortícolis 72 horas después con llamativa postración. Se repite TC con contraste intravenoso: absceso en región parafaríngea 3x4,4 cm que desplaza lateralmente vena yugular izquierda, rodea completamente carótida interna. Sugestivo de quiste de la cuarta hendidura branquial sobreinfectado.

Se realiza drenaje urgente del absceso por vía transoral. Salida de abundante material purulento (>15 cc). Tras la cirugía permanece intubada 24 horas. Buena evolución posterior.

**Comentario.** El seguimiento clínico de los pacientes es un pilar fundamental en la práctica diaria habitual. La mejor técnica para identificar las infecciones cervicales profundas es el TC cervical con contraste. Si existe compromiso respiratorio se debe realizar drenaje urgente de la colección.

**P-082. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH DE PRESENTACIÓN ATÍPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Calderón L, López Fernández C, Sánchez Hernández I, González Pérez D, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. Afecta a pequeños vasos, y sus principales órganos diana son la piel, riñón y aparato digestivo.

**Caso clínico.** Varón de 6 años que acude por aparición de placa eritematosa en cara posterior de pierna izquierda. Previamente asintomático. Afebril sin otra sintomatología. EF: placa eritematosa, caliente e indurada en cara posterior de EII de unos 15 cm. No dolor a la palpación. En hueso poplíteo y cara interna de tobillo izquierdo se objetivan lesiones equimóticas y micropetequias en nalgas e ingles. Discreto edema en ambos tobillos. Analítica: Hb 14,7 g/dl, leucocitos 6.300 (60%S, 30%L, 8%M), plaquetas 252.000. PCR y PCT negativas. Coagulación normal. A su ingreso, ante sospecha inicial de erisipela se inicia antibioterapia empírica (amoxicilina-clavulánico), posteriormente la lesión evoluciona a placa equimótica sin signos inflamatorios, por lo que se retira antibioterapia, y junto con la presencia de lesiones purpúricas palpables en glúteos y miembros inferiores sugiere el diagnóstico de PSH. Orina normal. Buena evolución posterior con antiinflamatorios y reposo.

**Comentarios.** Debemos sospechar púrpura de Schönlein Henoch en casos en los que aparezcan exantemas purpúricos en extremidades inferiores en algún momento de su evolución, en ocasiones la presentación inicial puede ser atípica. Puede ser útil en el diagnóstico la biopsia de la lesión, vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA, pero en la mayoría de los casos no es necesaria.

**P-083. ATRESIA Y FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN UN PERIODO DE UN AÑO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor T<sup>(1)</sup>, Bartolomé Porro JM<sup>(1)</sup>, Zornoza Rebollo JC<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La atresia esofágica se produce por un error en la división y separación del intestino primitivo durante la 3ª semana de gestación. Su incidencia es de 1 por cada 4.500 recién nacidos vivos. El 85% presentan también fístula traqueoesofágica. El diagnóstico de sospecha se confirma radiológicamente y el tratamiento es quirúrgico. Pueden existir otras anomalías como trastornos cromosómicos y la asociación VACTERL.

#### **Casos clínicos:**

**Caso 1.** Recién nacido a término de bajo peso para la edad gestacional, 2º gemelo, sin otros antecedentes de interés. Al iniciar alimentación, presenta náuseas, sialorrea y episodios de sofocación. Dificultad al paso de la sonda orogástrica.

**Caso 2.** Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional, primer gemelo que precisa REA tipo III tras el nacimiento. En paritorio presenta dificultad para el paso de sonda de aspiración. Sialorrea continua. Tras intentar alimentación vía oral, sufre episodio de desaturación. En ambos, tras sospecha de atresia de esófago se realiza radiografía de tórax antero-posterior, donde se visualiza la sonda no progresada que presenta un bucle. La aireación del tubo digestivo presenta un patrón normal. Se realiza un tránsito esofágico donde se observa imagen sugestiva de atresia esofágica asociada a fístula distal (Atresia tipo III). Ecocardiograma en ambos normal.

**Comentario.** Debemos pensar en esta patología ante el recién nacido con dificultad en las tomas, vómitos y dificultad respiratoria en las primeras horas de vida, en especial en prematuros y bajo peso al nacer. No olvidar su asociación con otras malformaciones, especialmente cardíacas y genitourinarias.

**P-084. NEUMONÍA ATÍPICA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE CON COINFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN-BARR. A PROPÓSITO DE UN CASO.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Gutiérrez Buendía D<sup>(2)</sup>, Leonardo Cabello MT<sup>(2)</sup>, Llorente Pelayo S<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Orizaola Ingelmo A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La neumonía comunitaria es una de las infecciones más frecuentes en Pediatría siendo *Mycoplasma pneumoniae* uno de los agentes causales más frecuentes. Por otro lado, en la mononucleosis infecciosa producida por el virus de Epstein-Barr (VEB) la afectación de las vías respiratorias bajas no supera la cuarta parte de los casos. Presentamos un caso de coinfección VEB-*Mycoplasma pneumoniae* con cuadro predominantemente respiratorio.

**Resumen del caso.** Niño de 4 años con asma leve intermitente que acude a Urgencias por cuadro de respiratorio de 10 días de evolución. Presenta cuadro de fiebre intermitente vespertina de 5 días con tos, dolor costal y dificultad respiratoria. Diagnóstico inicial de neumonía en LII previo control radiológico pautándose amoxicilina, tras lo cual afebril pero continuando con dificultad respiratoria y decaído. En la exploración al décimo día, amígdalas hipertróficas con exudados bilaterales y adenopatías laterocervicales. En la auscultación crepitantes bilaterales bibasales. En radiografía de control patrón radiológico similar y en analítica Paul Bunnell positivo, retirándose antibioterapia ante sospecha de neumonía vírica por VEB. A las 72 h revalorado en su pediatra sin mejoría clínica. En serologías: IgG VEB e IgM VEB, IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Ante sospecha de neumonía atípica (*Mycoplasma pneumoniae*) con coinfección por VEB se inicia antibioterapia con claritromicina 10 días, produciéndose mejoría progresiva.

**Conclusiones/comentarios.** Tanto el VEB como el *Mycoplasma pneumoniae* son microorganismos frecuentes en la infancia con sintomatología habitualmente diferente. Dada la clínica atípica del *Mycoplasma* y los síntomas inespecíficos en el momento inicial de la mononucleosis infecciosa puede resultar difícil un diagnóstico precoz.

**P-085. ENFERMEDAD DE KAWASAKI A LO LARGO DE 23 AÑOS EN NUESTRO CENTRO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor T<sup>(1)</sup>, Martín Armentia S<sup>(1)</sup>, Fernández Alonso JE<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más frecuentes en la infancia, particularmente en el este asiático. En EE.UU., la incidencia es de 20 casos por cada 100.000 niños.

El diagnóstico clásico de esta entidad se basa en criterios clínicos. También se ha descrito una presentación incompleta. Su morbimortalidad radica en las complicaciones cardíacas.

**Objetivo.** Estudiar los casos de Kawasaki en nuestro centro en los últimos 23 años.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de Kawasaki en nuestro centro entre 1993 y 2016.

**Resultados.** En estos 23 años se han descrito nueve casos. El 33% presentó una forma incompleta. El 78% son menores de tres años. El 55% eran varones. El 100% presentó rash cutáneo. La mucositis y conjuntivitis aparecieron en el 89%

de los casos, la adenopatía en un 55% y la descamación en un 33%. Solo uno presentó complicación cardíaca consistente en ectasia coronaria e insuficiencia mitral leve transitorias. Todos se trataron con gammaglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico con desaparición de la fiebre en las 24 horas siguientes.

**Conclusiones.** La enfermedad de Kawasaki es de difícil diagnóstico ya que se basa en criterios clínicos. A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad en nuestro medio, hay que pensar en ella ante una fiebre inexplicable de varios días de evolución y, si cumple criterios, iniciar tratamiento precoz para reducir las complicaciones cardiovasculares.

**P-086. CARACTERÍSTICAS DE LAS FISURAS LABIOPALATINAS EN NUESTRA PROVINCIA EN LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Uruña Leal C<sup>(1)</sup>, Fernández Alonso JE<sup>(1)</sup>, Rojo Fernández I<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Objetivo.** Conocer las características las fisuras labiopalatinas en nuestra provincia en los últimos 17 años.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes con fisura labiopalatina en nuestro centro entre 2000 y 2016.

**Resultados.** En los últimos 17 años han nacido en nuestro hospital 16 recién nacidos con fisura labiopalatina, palatina o labial, suponiendo una incidencia de 0,9 por mil recién nacidos, siendo la incidencia 1.7 veces más baja que en la literatura (1/600). Se produjo fisura palatina en 7 casos (43%), labio leporino en 5 (31%) y la combinación de ambas en 4 casos (25%). La incidencia global fue mayor en varones (9:7), siendo también así en los casos de labio leporino (3:2) y de fisura labiopalatina (3:1), y menor en el de fisura palatina (3:4), coincidiendo con la literatura. En 4 casos (25%) existían antecedentes familiares de fisuras faciales. Dos pacientes padecen un síndrome genético: síndrome Van del Woude, e Incontinencia pigmenti. Tres pacientes asocian otras malformaciones. El diagnóstico prenatal se realizó en 6 casos, todos con afectación labial. Todos fueron intervenidos entre los 4 y los 8 meses. Presentan otitis de repetición 8 pacientes y alteración en la audición 4 pacientes, habiendo precisado drenajes transtimpánicos 5 pacientes. La mitad de los pacientes presenta dificultades en el habla y necesidad de logopedia tras la intervención.

**Conclusiones.** La incidencia de esta patología en nuestro medio es menor a la media. Es importante descartar otras malformaciones y la asociación a síndromes. La mayoría presenta dificultades en el habla, precisando logopedia.

**P-087. ESTRABISMO COMO PRIMER SIGNO DE RETINOBLASTOMA.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Corral Hospital S<sup>(1)</sup>, Cabanillas Boto M<sup>(1)</sup>, Maldonado Ruiz E<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El retinoblastoma es la neoplasia maligna primaria intraocular más frecuente en la infancia. Su incidencia es 1/17.000 nacidos vivos y no suele observarse después de los 3 años. Puede ser esporádico o hereditario, siendo el gen predisponente el RB1.

**Caso clínico.** Varón de dos años y medio, sin antecedentes personales de interés, consulta por desviación alterna del ojo derecho de un mes de evolución. No refiere otra sintomatología ni traumatismos previos. La exploración por aparatos es normal. En la exploración oftalmológica la agudeza visual del ojo derecho no se pudo determinar, siendo de 0,6 en el izquierdo. En el "cover test" presentaba alteración en la fijación con el ojo derecho. Se evidenció leucocoria del ojo derecho tras la dilatación pupilar. En el fondo de ojo presentaba tumor blanquecino en ojo derecho, siendo el izquierdo normal. La ecografía mostró una masa intraocular que ocupaba más de la mitad del espacio vítreo con microcalcificaciones. La resonancia magnética evidenció un tumor intraocular que no infiltraba las estructuras vecinas, sugestivo de retinoblastoma. El estudio del gen RB1 fue negativo. Se realizó enucleación del ojo derecho seguido de quimioterapia. Actualmente en seguimiento por psicología infantil para apoyo psicológico.

**Comentario.** A pesar de la baja incidencia de este tumor, debemos pensarlo en el diagnóstico diferencial del estrabismo, especialmente en menores de tres años. Se debe hacer un estudio de los hermanos mediante ecografía ocular, oftalmoscopia y revisiones periódicas hasta los 5 años de edad. Es importante un abordaje multidisciplinar y no olvidar las posibles secuelas psicológicas.

**P-088. ERITEMA MULTIFORME MAYOR. A PROPÓSITO DE UN CASO.** De Ponga López P, Puente Montes S, Cebrián Fernández R, Vega Gutiérrez J, Salamanca Zarzuela B, Alcalde Martín C, Vegas Álvarez A, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** El eritema multiforme es una reacción aguda mucocutánea de etiología desconocida. Se asocia a múltiples desencadenantes que incluyen infecciones, fármacos y alimentos.

**Caso clínico.** Paciente de 4 años sin antecedentes de interés que consulta en la UPED por exantema conformado por lesiones eritematosas en diana que han evolucionado a formación de ampollas dolorosas. Afebril. Recibe tratamiento con ibuprofeno y dexclorfeniramina oral. Refieren episodio de faringoamigdalitis dos semanas antes.

Exploración física: exantema máculo-papular y ampollas a tensión de contenido claro predominantes en manos, pies, región perioral y mucosa oral. Hiperemia faríngea y labial. No afectación de conjuntivas u otras mucosas. Signo de Nikolsky negativo.

- Analítica sanguínea: hemograma normal, reactantes de fase aguda negativos.
- Test rápido de SGA positivo.
- Exudado de ampollas: *Staphylococcus lugdunensis*. PCR enterovirus y herpes virus negativas.
- Serologías: VHA, CMV, Mycoplasma, VEB y VHS negativos.

Se ingresa al paciente con corticoterapia intravenosa (1 mg/kg/día). Debido al resultado positivo en el test rápido faríngeo para SGA se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima que se suspende el tercer día al recibir resultados negativos de los cultivos. Se realizan curas diarias de las lesiones con mejoría progresiva, sin signos de sobreinfección. Se realiza biopsia con resultado compatible con un eritema multiforme exudativo o procesos similares (Stevens-Johnson o necrolisis epidérmica tóxica). Dada la buena evolución se decide el alta el octavo día de ingreso con ácido fusídico tópico y corticoterapia oral domiciliaria (a 1 mg/kg/día con pauta descendente) hasta completar un mes.

En las sucesivas revisiones el paciente muestra una adecuada evolución.

**Comentario.** El eritema multiforme es una erupción cutánea caracterizada por lesiones en diana. Si se acompaña de afectación de mucosas hacemos referencia a eritema multiforme mayor y en su ausencia hablaremos de eritema multiforme menor.

Su incidencia anual es inferior al 1/100 personas y existe un predominio en el sexo masculino.

Los desencadenantes conocidos más habituales son los procesos infecciosos (40%) siendo el más frecuente *Mycoplasma pneumoniae*. Los fármacos ocupan el segundo (10%) destacando penicilina y cefalosporinas. El 50% restante son de causa idiopática.

El diagnóstico es clínico y puede ser confirmado con estudio histológico en casos dudosos.

El tratamiento se basa en cuidado de las lesiones, vigilancia del balance hidroelectrolítico y evitar el factor des-

encadenante si es conocido. La utilización de corticoides sistémicos es un tema controvertido y se aconsejan solo en casos moderados-severos.

**P-089. SÍNDROME DE BROWN CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Del Olmo Fernández M<sup>(1)</sup>, Gómez Arenas AM<sup>(1)</sup>, Martín Armentia S<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El síndrome de Brown, también conocido como síndrome de la vaina tendinosa oblicua superior, es una forma poco frecuente de estrabismo restrictivo vertical que puede ser unilateral o bilateral. Hay un tipo congénito, causado por una anomalía del músculo oblicuo superior, en el que el defecto puede estar en la vaina (corta e inextensible) o a nivel del complejo tendón-tróclea. Los tipos adquiridos son postraumáticos, postquirúrgicos o por procesos inflamatorios.

**Caso clínico.** Niña de 4 años presenta durante una revisión rutinaria en su centro de salud dificultad de la elevación de ambos ojos con la aducción de la mirada. En posición primaria de la mirada no se detectan alteraciones en la motilidad. No refieren traumatismos previos, ni otra sintomatología asociada. Se remite a Oftalmología presentando en la exploración oftalmológica una ligera divergencia en la mirada hacia arriba (síndrome en V). Siendo las posibles causas síndrome de Brown o parálisis del oblicuo inferior se realiza el test de ducción forzada, en el que al existir restricción mecánica a la aducción se descarta parálisis del oblicuo inferior diagnosticándose de síndrome de Brown. La resonancia magnética fue normal. La paciente no presentaba visión doble ni disminución de agudeza visual, por lo que no se llevó a cabo ningún tratamiento.

**Comentario.** Cuando el síndrome de Brown no asocia diplopía, disminución de agudeza visual o tortícolis no es necesario ningún tratamiento, ya que en la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente. Si existen estas alteraciones se puede realizar cirugía del músculo oblicuo superior.

**P-090. INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN. OPCIONES DE TRATAMIENTO.** Mena Huarte MJ<sup>(1)</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Arribas Arceredillo M<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Librán Peña A<sup>(1)</sup>, González Granado LI<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicio de Pediatría.* <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid.

**Introducción.** La inmunodeficiencia variable común (IVC) es una inmunodeficiencia primaria en la que hay un déficit de inmunoglobulinas por alteración de células B. Presentan infecciones bacterianas de repetición, principalmente respiratorias y gastrointestinales. El tratamiento con gammaglobulina humana mejora la supervivencia y calidad de vida.

**Caso clínico.** Mujer de 9 años, diagnosticada hace 3 años de IVC, en tratamiento con inmunoglobulina intravenosa mensual, con buen control clínico y analítico. Tras dos años de tratamiento presenta reacción adversa sistémica con clínica de cefalea, fiebre e hipotensión en relación a infusión de gammaglobulina humana intravenosa, a pesar de pre-medicación con paracetamol y dexclorfeniramina. Se sustituye por administración subcutánea quincenal en domicilio mediante bomba de infusión, con buena adhesión y adecuado control clínico y analítico y mejora subjetiva de la calidad de vida.

**Comentario.** El tratamiento de la IVC consiste en la administración exógena de gammaglobulinas humanas de forma crónica. Habitualmente se administra de forma intravenosa, aunque la forma subcutánea es cada vez más utilizada con buenos resultados. Los estudios realizados han demostrado que la vía subcutánea no precisa mayores dosis que la intravenosa, y se consiguen valores más estables de inmunoglobulinas en plasma, siendo una vía más fácil y segura de acceso. Tampoco produce un aumento en el número de infecciones ni en su gravedad. Aunque las reacciones locales son más frecuentes, son leves y autolimitadas, y las reacciones sistémicas son poco frecuentes. Para los pacientes y sus familias supone mayor comodidad y calidad de vida, al ser administradas en el domicilio, reduciendo el absentismo escolar y laboral.

**P-091. GENITALES AMBIGUOS Y DERRAME PERICARDIACO PRENATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** López Wilches MY, Jiménez Jiménez P, Paz Paya E, Tobar Mideros MC, Bahillo Curieses P, Hernanz Sanz JL, Rellán Rodríguez S, Matías Del Pozo V. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Los genitales ambiguos y el derrame pericárdico son patologías infrecuentes en el periodo neonatal, no habiendo sido descrita la asociación de ambos ni factores etiopatogénicos comunes.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer con detección en embarazo de derrame pericárdico de 4 mm en semana 38+2. Cesárea a las 38+4 semanas con Apgar 9/10. Exploración física: peso 3.330 kg (+0,61 DS), longitud 50 cm (+0,53 DS), perímetro cefálico cm (-0,75 DS), hipertrofia de clítoris, seno

urogenital, labios mayores rugosos, hiperpigmentados sin fusión posterior (Prader 2), resto normal. Ecocardiograma con derrame pericárdico leve sin compromiso hemodinámico y serologías que descartan etiología infecciosa. A los 7 días de vida presenta pérdida ponderal del 15% con pérdida salina (Na 133 mEq/L K 7,1 mEq/L), iniciando tratamiento sustitutivo con hidrocortisona, fludrocortisona y aportes de cloruro sódico. Se realiza perfil hormonal: testosterona 685,10 ng/dl, DHEA-S 925 ug/dl, androstendiona >30 ng/ml, ACTH 1.175 pg/ml, 17 alfa hidroxiprogesterona 98,41 ng/ml. Hormonas tiroideas normales. Cariotipo 46 XX. El estudio genético confirma el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita clásica (HSC) por déficit de 21 hidroxilasa. Resolución del derrame pericárdico previo al alta. Actualmente permanece asintomática con adecuada ganancia ponderal-estatural.

#### Comentarios:

1. La HSC es una enfermedad autosómica recesiva producida por fallo en la esteroidogénesis suprarrenal, pudiendo originar virilización y pérdida salina como en nuestra paciente.
2. Aunque el derrame pericárdico se asocia generalmente a recién nacidos con insuficiencia cardíaca o con procesos infecciosos, ambas causas fueron descartadas.
3. En este caso se presentaban las dos entidades, no encontrándose conexión entre ambas.

**P-092. SÍNDROME DE HORNER CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Gómez Arenas AM<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor MT<sup>(1)</sup>, De La Torre Santos SI<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El síndrome de Horner se produce debido a una interrupción en la vía simpática ocular. La mayoría tiene una etiología benigna y suelen ser secundarios a un parto distócico, pero siempre debemos descartar un neuroblastoma.

**Caso clínico.** Niño de 2 años es derivado por su pediatra de Atención Primaria a Oftalmología por presentar miosis, ptosis y heterocromía del iris en ojo derecho, los padres refieren que desde el nacimiento. Refieren gestación sin incidencias y parto eutócico. En la exploración oftalmológica presenta lo descrito e inversión de la anisocoria tras instilar apraclonidina en el ojo derecho. Ante el diagnóstico de síndrome de Horner congénito se realiza despistaje de etiología neoplásica, solicitándose determinaciones de ácido vanilmandélico y homovanílico en orina, ecografía craneal y

TAC torácico, siendo normales. Al no encontrar causa subyacente, no se realizó tratamiento.

**Comentario.** El síndrome de Horner congénito presenta heterocromía del iris. Hay que descartar su asociación a neuroblastoma torácico. Cuando son idiopáticos, no precisan tratamiento, sin embargo, si la ptosis rebasa la pupila, presenta un riesgo importante de desarrollar ambliopía, por lo que se pueden utilizar gotas de fenilefrina para elevar el párpado o realizar cirugía de ptosis palpebral.

**P-093. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS EN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN.** Mena Huarte MJ<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>(1)</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>(1)</sup>, Torres Aguilar L<sup>(1)</sup>, Valencia Soria MC<sup>(1)</sup>, González Granado LI<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicio de Pediatría. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid.*

**Introducción.** La inmunodeficiencia variable común (IVC) es un trastorno inmunológico que afecta principalmente al sistema respiratorio, y en segundo lugar al tubo digestivo. El diagnóstico precoz y tratamiento sustitutivo con gammaglobulinas, mejora la calidad de vida de los pacientes.

**Caso clínico.** Mujer de 9 años, diagnosticada de IVC desde los 6 años, en tratamiento con gammaglobulinas humanas. Ha presentado gastroenteritis agudas de repetición por *Campylobacter jejuni* y *Salmonella typhimorium* con buena evolución tras antibioterapia. Valorada en Gastroenterología pediátrica por dolor abdominal periumbilical diario y cambio en el hábito intestinal, realizando 3 deposiciones diarias y alternando deposiciones normales con líquidas sin productos patológicos. Calprotectina fecal elevada y endoscopia digestiva alta y baja con gastritis crónica por *Helicobacter pylori* y en colon derecho, sigma y recto patrón granulomatoso crónico no necrotizante. Se inicia tratamiento erradicador de *H. pylori* y de la enteropatía granulomatosa con tratamiento corticoideo con budesonida.

**Discusión.** En la IVC se produce un defecto de la función de los linfocitos B y T. En el tubo digestivo es frecuente la diarrea, síndromes malabsortivos e infecciones gastrointestinales agudas, que suelen ser graves y por enterobacterias como *Salmonella*, *Shigella* y *Campylobacter*, además de mayor incidencia de infección por *Helicobacter pylori*. Se han descrito cuadros de enteropatía granulomatosa, enfermedad celíaca, colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn "like". Presentan mayor riesgo de desarrollar trastornos autoinmunes, alérgicos y neoplásicos. En el tratamiento de la enteropatía granulomatosa además del tratamiento con gammaglobulina

humana, se puede administrar de forma empírica corticoides a dosis bajas y por largos periodos de tiempo.

**P-094. ¿SE LO PREGUNTAMOS A LAS RESIS? ENCUESTA DE SATISFACCIÓN DE RESIDENTES EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS 4 AÑOS DESPUÉS.** Librán Peña A, De Ponga López P, Ortiz Martín N, Palacio Tomás L, Cebrián Fernández R, González García MB, Centeno Malfaz F, Fernández Arribas JL. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Identificar las áreas de mejora de nuestra unidad respecto a docencia, investigación y trabajo asistencial de las residentes.

**Metodología.** Encuesta anónima realizada a través de Google Drive® a todas las residentes de Pediatría de nuestro hospital, primeramente en 2012 y de nuevo en 2016, con promociones totalmente distintas de residentes.

**Resultados.** La percepción de la carga de trabajo ha mejorado, pasando de un 86% que la consideraban abundante o excesiva a un 58% abundante, cuando la carga asistencial real ha disminuido muy poco.

La docencia recibida por el equipo de Urgencias en general durante la asistencia también ha mejorado su percepción, de un 8% que la consideraban buena a un 58% que la consideran buena o excelente. La docencia sobre comunicación con los pacientes ha mejorado de un 21% que la consideran adecuada o buena a un 75%. También se considera que ha mejorado el apoyo para sesiones clínicas y la docencia fuera de la asistencia a pacientes.

La labor investigadora tiene una buena valoración por parte de las residentes, sin embargo la percepción respecto a su implicación ha empeorado en los últimos 4 años, de un 76% a un 66%, manteniéndose su valoración del fomento a la asistencia de cursos y congresos relacionados con la especialidad como bastante o mucho en un 75%.

**Conclusiones.** La realización de encuestas de satisfacción de forma periódica puede ayudar a mejorar la docencia a pie de cama y extraasistencial recibida por las residentes de Pediatría.

**P-095. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: LA DIFICULTAD DE UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO.** Martín Ramos S, Navarro S, Megido A, Nonide L, Oreña VA, Alonso MA. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción y objetivos.** Describir características clínicas y epidemiológicas de los casos de púrpura de Schönlein-

Henoch (PSH) ingresados en Pediatría en un hospital de 3<sup>er</sup> nivel.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes de 0-14 años diagnosticados de PSH desde 2007 a 2016. Fuente: Servicio de documentación y archivo. Variables: sexo, edad, estación año, síntomas, alteraciones analíticas, tratamiento, complicaciones.

**Resultados.** Se revisaron 50 historias clínicas (54% niños). Mediana de edad de 5 años. El 42% diagnosticados en invierno; 34% había presentado infección respiratoria de vías altas (6 faringoamigdalitis estreptocócica). Motivo de ingreso más frecuente: dolor abdominal. Las manifestaciones clínicas fueron: púrpura palpable (100%), dolor abdominal (64%), artralgias (54%), vómitos (18%), fiebre (16%), hipertensión arterial (10%) y orquitis (8%). El 28% no debutó con clínica cutánea, de ellos 9 presentaron clínica gastrointestinal (en 3 casos se realizó TAC abdominal), 2 fiebre y 3 artralgias; la púrpura apareció a los 5,6 días (media), tiempo medio de estancia hospitalaria en este grupo de 6 días. 20 casos presentaron leucocitosis (9 + trombocitosis). 10 presentaron hematuria, 1 proteinuria y 9 ambas; posteriormente, 6 de ellos desarrollaron nefropatía y 1 hipertensión arterial, requiriendo seguimiento estrecho. Recibieron tratamiento corticoideo un 46%. Tiempo medio de estancia hospitalaria de 5,2 días.

**Conclusiones.** Nuestra serie permite concluir que la secuencia clínica en la PSH es variable; los corticoides son un fármaco importante en el control de síntomas y la ausencia de púrpura cutánea en el momento del debut retrasa el diagnóstico. Las alteraciones urinarias predicen el riesgo de desarrollo de complicaciones nefrológicas.

**P-096. REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE CRANEOSINOSTOSIS.** Alkadi Fernández K, Sariago Jamaro A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Garmendia Amunarriz M, Valduviego Juaristi I. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La craneosinostosis es el cierre precoz de las suturas craneales. Puede afectar a una sola sutura (80-90%), varias o asociarse a otras malformaciones (craneosinostosis sindrómicas).

**Casos clínicos.** Presentamos una serie de 4 casos de craneosinostosis con edades entre los 3 y los 6 años, de sexo masculino e hijos de padres sanos no consanguíneos. 3 de los 4 casos tenían como antecedente la prematuridad (35-36 semanas) y bajo peso (1.860 g-2.290 g). El primer caso corresponde a un niño de 3 años con síndrome polimal-

formativo y sinostosis de sutura metópica y tercio inferior de sutura coronal derecha, sinostosis de sutura lamdoidea izquierda y suturas escamosas, presentando retraso psicomotor predominantemente motor, con evolución positiva. El segundo caso se trata de un niño de 3 años con síndrome de Muenke (mutación P250R en heterocigosis en el gen *FGFR3*), plagiocefalia anterior, cierre de sutura coronal derecha y desarrollo psicomotor normal. El tercer caso corresponde a un niño de 6 años con sinostosis de sutura coronal y retraso psicomotor de predominio motor. El cuarto caso corresponde a un varón de 6 años con síndrome polimalformativo y afectación de las suturas coronal, sagital, parietotemporales y metópica, presentando retraso psicomotor global. 3 de ellos presentaban trastorno del aprendizaje y solo 1 de los pacientes asociaba hidrocefalia leve. Todos fueron intervenidos quirúrgicamente (media de edad: 13-14 meses).

**Comentario.** Debemos distinguir las deformidades posicionales o plagiocefalias posturales de las craneosinostosis, ya que en estas últimas un tratamiento quirúrgico precoz se relaciona con un mejor pronóstico.

**P-097. ABDOMEN AGUDO, NO SIEMPRE DE ETIOLOGÍA QUIRÚRGICA.** Pontón Martino B, Gómez Farpón A, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Barnes Maraño S, Molnar A, Vega Mata N, Álvarez Muñoz V. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una causa frecuente de insuficiencia renal en niños, siendo la etiología más frecuente de este, la debida a *Escherichia coli*. Se trata de una patología grave, cuya sintomatología inicial más característica es una gastroenteritis agua, que puede simular un abdomen agudo.

**Resumen del caso clínico.** Niña de 7 años con dolor abdominal de 72 horas de evolución asociado a fiebre, cuadro emético y deposiciones líquidas hasta 24 horas antes. Pálida, con abdomen distendido y defensa generalizada. Analítica con alteraciones que apuntan a un cuadro infeccioso así como ecografía abdominal que no puede descartar plastrón de posible etiología apendicular. Durante la intervención no se observa patología apendicular aunque sí una marcada dilatación de todo el colon. En nueva analítica se objetivan alteraciones de los parámetros de función renal. La paciente desarrolla un cuadro hipertensivo con repercusión a nivel ocular así como anuria intensa que justifica hemofiltración y colocación en un segundo tiempo de catéter de diálisis peritoneal con mejoría progresiva.

**Conclusiones.** Aunque el SHU es una patología cuyo diagnóstico es clínico, su presentación puede simular un abdomen quirúrgico urgente, que incluso condicione dificultad en la interpretación de pruebas de imagen. Remarcar que se pueden desarrollar complicaciones digestivas, del tipo perforación o estenosis intestinal, o ser necesaria la colocación de dispositivos del tipo catéteres de diálisis. Por lo tanto puede requerirse la actuación por parte del equipo quirúrgico a lo largo de la evolución clínica de estos pacientes.

**P-098. DOLOR ABDOMINAL PERSISTENTE EN GASTROENTERITIS POR SALMONELLA.** Hontoria E, González C, Rodríguez A, Hevia A, Andrés AG, Muñoz M, Fernández M, Martínez J. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La gastroenteritis por *Salmonella* es una enfermedad frecuente y con amplia distribución. En países desarrollados su incidencia ha aumentado y es considerada primera causa de toxiinfección alimentaria en niños, siendo más frecuente entre primer y cuarto año, produciendo enfermedad invasiva y con alta mortalidad en lactantes. Cursa con diarrea, vómitos, fiebre y molestias abdominales, generalmente autolimitados, aunque ocasionalmente aparecen complicaciones extraintestinales.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años que consulta en Urgencias por dolor abdominal cólico, fiebre, vómitos y deposiciones líquidas, tras comida en restaurante (varios comensales afectados). Ingresa en planta para rehidratación intravenosa por deshidratación moderada. Durante su estancia se mantuvo sueroterapia i.v. y se intentó tolerancia oral con mala respuesta por persistencia de dolor abdominal; esto sumado a pérdida de peso progresiva (hasta 11%) llevó a instaurar nutrición parenteral periférica al 9º día. En control analítico se evidenció aumento de amilasa, diagnosticándose de pancreatitis aguda leve. Se inició antibioterapia intravenosa con cefotaxima y analgesia con meperidina, experimentando evolución favorable con mejoría del dolor abdominal, adecuada tolerancia oral con dieta exenta de grasas, y normalización progresiva de valores de amilasa y lipasa.

**Comentarios.** La mayoría de las pancreatitis agudas en pediatría tienen un origen no infeccioso, principalmente en el curso de enfermedades sistémicas, idiopáticas o de causa mecánica, sin embargo el rol de los agentes infecciosos ha sido bien establecido. A pesar de su excepcionalidad, debe sospecharse en todo paciente con diarrea invasiva y dolor abdominal desproporcionado no explicable por la propia enteritis. El tratamiento es la antibioterapia intravenosa.

**P-099. POLIPOSIS TIPO CAP.** Pascual Pérez AI, Aparicio H, Jiménez Treviño S, Díaz Martín JJ, Bousoño García C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Ante un niño con sangrado rectal, se consideran múltiples causas. Aunque infrecuente, la cap poliposis debe ser considerada en el diagnóstico diferencial (DD).

**Resumen del caso.** Niña de 6 años con dolor abdominal cólico y deposiciones con sangre y moco de 2 meses de evolución. Ha perdido 2 kg de peso. No presenta otros signos de alarma.

Se ha realizado analítica completa, destacando: hemoglobina 11,9 g/dl, hematocrito 35,8%, hierro 74 µg/dl y ferritina 14 ng/ml. Pruebas de función hepática normales. Coprocultivos y parásitos en heces negativos. Sangre en heces positiva y calprotectina fecal 1.028 µg/g heces. Ecografía abdominal en la que se aprecian múltiples adenopatías mesentéricas, sin engrosamiento mural relevante.

Inicialmente, el DD se plantea con colitis ulcerosa, infección previa en resolución o pólipo inflamatorio juvenil. Aunque la niña ha mejorado, continúa perdiendo peso y presenta los reactantes de fase aguda elevados (PCR 2,9 mg/dl y VSG 31 mm).

Se realiza una endoscopia digestiva alta de aspecto normal y una colonoscopia. En esta última, se observan múltiples pólipos sésiles subcentimétricos, desde la ampolla rectal hasta el ángulo hepático, siendo estos de mayor tamaño según se avanza en la exploración (en recto sigma prácticamente planos con aspecto de aftas y en colon transversal claramente esféricos). En íleon terminal también se observa una mucosa muy nodularizada.

Las biopsias son informadas como íleo colitis crónica con moderado-severo grado de inflamación. Pólipos con morfología tipo "cap".

Se inicia nutrición enteral exclusiva 8 semanas. A las 2 semanas se añade mesalazina al tratamiento. Al mes, se añade azatioprina. Descenso de la calprotectina a 560.

**Comentarios.** La cap poliposis es una enfermedad de etiología desconocida, no descrita en menores de 13 años. Se asocia, y confunde, con EII. Los pólipos están cubiertos por exudado fibrino-purulento, otorgándoles aspecto de gorra ("cap").

No existe consenso para el tratamiento, aunque se han empleado corticoides, inmunosupresores y erradicación del *H. pylori* (en adultos). Suele responder a los mismos tratamientos de la enfermedad inflamatoria intestinal. La colectomía estaría reservada para los pacientes que no respondan al tratamiento médico.

**P-100. EMBRIOPATÍA POR FENILCETONURIA MATERNA.** Bernués López E, Otero Durán L, Garrido Barbero M, Aja García G, Martínez Díaz S, Cuervas-Mons Tejedor M, Esteban Sanz R, Aguerrevere Machado M. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La embriopatía por fenilcetonuria materna afecta a los hijos de madres con fenilcetonuria no conocida o mal controlada durante la gestación. Se caracteriza por retraso mental (92%), microcefalia (73%), retraso del crecimiento intrauterino (40%), malformaciones congénitas (frecuentemente cardíacas, 14%) y rasgos dismórficos, similares a los del síndrome alcohólico fetal.

**Caso clínico.** Recién nacido a término, hijo de madre con fenilcetonuria no controlada durante el embarazo. CIR tipo I, al nacimiento peso 2.465 gramos (p4), longitud 44 centímetros (< p1) y perímetro cefálico 31,5 centímetros (p5). En la exploración inicial rasgos dismórficos (depresión bifrontal, raíz nasal ancha, filtrum amplio y labios finos), ojos azules y pelo fino y claro. A las 18 horas tras el nacimiento niveles maternos de fenilalanina de 1.143 micromoles/litro. Dado los antecedentes maternos y las características fenotípicas se llevó a cabo un despistaje de malformaciones asociadas: mediante ecocardiografía se observó coartación de aorta que fue intervenida a los 10 días de vida. Ecografía cerebral con aumento de la ecogenicidad, cuerpo calloso fino y sulcación poco desarrollada; en la resonancia magnética, hipoplasia de vermis cerebeloso. Los antecedentes maternos junto con el cuadro clínico fueron compatibles con embriopatía por fenilcetonuria. Inicialmente se lleva a cabo una dieta exenta de fenilalanina hasta la normalización de los niveles de fenilalanina. Ante la baja probabilidad de ser homocigoto para la enfermedad se reintroduce la fenilalanina manteniendo niveles en rango normal, pendiente de resultado genético. Al alta a los 93 días de vida estancamiento del perímetro cefálico, 34,5 centímetros (< p5) y alteración en la exploración neurológica.

**Conclusiones.** La fenilcetonuria como enfermedad y la embriopatía por fenilcetonuria son enfermedades diferentes, esta última rara vez precisa dieta. La embriopatía por fenilcetonuria tiene importantes consecuencias clínicas y neurológicas por lo que es de vital importancia su prevención con un correcto asesoramiento y control en las madres afectas de fenilcetonuria.

**P-101. COLEDOCOLITIASIS COMPLICADA.** Sánchez Moreno S, Rodilla Rojo EN, Expósito De Mena H, Torres Peral R. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La presencia o formación de cálculos en la luz biliar intra o extrahepática puede originar obstrucción al flujo biliar, infecciones o pancreatitis. El método diagnóstico más sensible y específico para su detección es la ecografía, que nos informa de la localización y el tamaño de los cálculos, así como de la posible dilatación de la vía biliar. El tratamiento puede ser conservador en los casos asintomáticos o quirúrgico en los sintomáticos o complicados. Se presenta un caso clínico de colelitiasis y coledocolitiasis complicado con pancreatitis aguda.

**Caso clínico.** Escolar de 13 años derivado al Servicio de Urgencias Pediátricas por sospecha de pancreatitis aguda. Referían epigastralgia de 10 días de evolución en tratamiento con omeprazol y paracetamol con escasa respuesta. Empeoramiento del dolor en las últimas horas asociado a vómitos y coluria. Negaba ingesta de medicamentos, infecciones y sangrados los días previos. A la exploración destacaba coloración icterica de piel y mucosas con dolor a la palpación abdominal a nivel de epigastrio e hipocondrios derecho e izquierdo con defensa a ese nivel. Se realizó analítica en la que se objetivó patrón de citólisis con AST 182 U/L y ALT 411 U/L, colestasis con bilirrubina total de 5 mg/dl (BiD 3,1 mg/dl), GGT 579 U/L y elevación de enzimas pancreáticas con amilasa 3.071 U/L y lipasa 2.824 U/L. Resto de la analítica, incluida coagulación, normal. Se realizó ecografía abdominal en la que se objetivó colelitiasis y contenido ecogénico en colédoco cercano a la ampolla de Vater compatible con coledocolitiasis de 8 mm de diámetro. Ingresó en planta de pediatría para control del dolor y antibioterapia con piperacilina-tazobactam. Se realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en la que se objetivó papila normal ligeramente rasgada y se realizó esfinterotomía con extracción de barro biliar. Se administró somatostatina i.v. para prevención de pancreatitis post-CPRE. La evolución del paciente fue favorable objetivándose mejoría de la sintomatología y disminución progresiva de enzimas pancreáticas, hepáticas, datos de colestasis y PCR. A las 2 semanas se realizó colecistectomía programada sin complicaciones.

**Conclusión.** La coledocolitiasis pediátrica es poco frecuente. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), es actualmente el gold estándar para el diagnóstico de la coledocolitiasis. Es importante un tratamiento urgente debido a las posibles complicaciones tanto obstructivas como infecciosas.

**P-102. PANCREATITIS Y HEPATITIS EN EL DEBUT DE UNA COLITIS ULCEROSA.** Pascual Pérez AI, Segura D, Díaz Martín JJ, Jiménez Treviño S, Bousoño García C, Méndez Sánchez A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La colitis ulcerosa (CU) puede asociarse con diferentes manifestaciones extraintestinales. Presentamos una paciente con afectación hepática y pancreática en el debut de una CU.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que acude por diarrea con sangre de una semana de evolución. Antecedente personal de alopecia areata y un familiar lejano con enfermedad de Crohn. Analítica y exploración física, salvo obesidad, normales. Se realiza coprocultivo y calprotectina y se pautan antibióticos empíricamente. Ante la persistencia de los síntomas, la aparición de deposiciones nocturnas y la negatividad de los coprocultivos se programa colonoscopia. Reacude 48 horas antes de la misma por dolor abdominal difuso y continuo. Resultado de calprotectina previa >3.000 µg/g de heces. Se decide ingreso para control del dolor y se solicita analítica, en la que destaca: amilasa 1.723 U/L, lipasa 5.125 U/L, con pruebas de función hepática normales. TAC abdominal con diagnóstico de pancreatitis aguda complicada (trombosis parcial de la vena esplénica). Se pauta dieta absoluta con nutrición parenteral (NP) que se mantiene durante 7 días. A lo largo de su ingreso, descenso progresivo de los enzimas pancreáticos. En los últimos días, se detecta hipertransaminasemia con colestasis (AST 337 U/L, ALT 547 U/L, GGT 567 U/L, FA 182 U/L) que se interpreta como secundaria a la NP (todos los autoanticuerpos y serologías solicitadas son negativos). Se descarta CEP por colangiografía resonancia. Tras 6 días de ingreso, y encontrándose estable clínicamente, se realiza colonoscopia: mucosa colónica moderadamente inflamada con erosiones dispersas, sugestiva de CU. Inicia tratamiento con corticoides intravenosos con mejoría clínica espectacular y, posteriormente, azatioprina, que se sustituye por 6-mercaptopurina por mala tolerancia digestiva. Mejoría en colonoscopia de control un mes después. Endoscopia digestiva alta normal.

**Comentario.** La pancreatitis autoinmune tipo 2 (PAI tipo 2) se asocia hasta en un 30% de casos a enfermedad inflamatoria intestinal, sobre todo CU. Se caracteriza por: negatividad de marcadores séricos (IgG4) y no afectación de otros órganos. Responde a corticoides. Aunque la evolución fue favorable en relación al brote de CU y la afectación pancreática, la evolución de los marcadores de citólisis hepática no lo fue. Esta elevación fue posterior al inicio de los esteroides y su descenso paralelo a la retirada de los mismos, lo que sugiere que sea un efecto secundario más que otra manifestación de la enfermedad.

En nuestro conocimiento se trata del primer caso descrito con la combinación de PAI tipo 2, hepatitis, CU y alopecia areata.

**P-103. ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS, UNA ASOCIACIÓN FRECUENTE.** Ruiz Castellano N, Alkadi Fernández K, Garmendia Amunarriz M, Vega Santa-Cruz B, Caunedo Jiménez M, Bertholt Zuber ML, Palacios Sánchez M, García Calatayud S. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** La prevalencia estimada de enfermedad celíaca (EC) en la población general es del 1%, aumentando hasta el 10% en pacientes afectos de diabetes mellitus tipo 1 (DMI). Su asociación parece tener origen multifactorial. En la población infantil la prevalencia de ambas patologías simultáneamente es del 1,1-5,6%. Nuestro objetivo fue describir las características de niños con EC y DM I de manera simultánea en nuestra comunidad.

**Métodos.** Estudio descriptivo de pacientes menores de 14 años, diagnosticados de celiaquía y DMI, entre los años 2001-2016 en la comunidad de Cantabria.

**Resultados.** Se registraron 8 pacientes con EC y DMI, siendo el 62,5% mujeres. El 62,5% de los pacientes debutaron como EC. La edad media de los celíacos al inicio (CAI) fue 23 meses y, 93,66 meses en los diabéticos al inicio (DAI). El tiempo medio de los CAI hasta el desarrollo de DMI fue 5,4 años, y de los DAI en desarrollar EC fue 3,66 años. El 75% de los pacientes tenía HLA-II DQ2.5 y un 50% en homocigosis. El valor medio de HbA1c al debut de EC en los DAI, fue 11,1%. Todos los CAI negativizaron la serología previo al debut de DMI.

**Conclusiones.** Es frecuente la asociación entre EC y DMI. El debut como EC en pacientes con doble autoinmunidad fue más frecuente que el de DMI. El HLA-II DQ 2.5 en homocigosis fue el más frecuentemente encontrado.

Al diagnóstico de DMI todos los pacientes con EC tenían buen control. La cifra media de HbA1C en pacientes con DMI fue elevada, lo cual podría un factor favorecedor para el desarrollo de EC.

**P-104. CUANDO LA ENFERMEDAD CELÍACA NO ES TÍPICA.** Garmendia Amunarriz M, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, Caunedo Jiménez M, Merayo Fernández L, Garde Basas J, Palacios Sánchez M, García Calatayud S. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los criterios definidos por la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca (EC) se basan en: síntomas sugestivos, positividad de marcadores inmunológicos y compatibilidad HLA-II. Cuando algún criterio no se cumple, debe realizarse biopsia intestinal para confirmar la lesión histológica característica.

**Caso 1.** Lactante mujer de 10 meses remitida por fallo de medro. Analítica: IgA normal, Ac. Antitransglutaminasa IgA (tTG) negativo y anti gliadina IgG 638 U/L. Se pauta tratamiento empírico por posible sobrecrecimiento bacteriano sin mejoría. Control analítico: IgG anti gliadina >1.937 U/L, resto de serologías negativas y HLA-II DQ 2.2 en trans. En biopsia intestinal atrofia vellositaria clon linfocitosis intraepitelial. Retirado gluten de la dieta con buena respuesta.

**Caso 2.** Niño de 5 años seguido por dolor abdominal crónico, distensión abdominal y diarrea. Analítica: IgA normal, Ac. tTG IgA 130 U/L, Ac. antiendomiso (AE) negativos. Control analítico: Ac. ATG 268 U/L, HLA-II DQ4/DQ9. En biopsia intestinal atrofia vellositaria MARSH-3A y linfocitosis intraepitelial con predominio de gammadelta. Tras retirada de gluten, mejoría clínica.

**Caso 3.** Niña de 2 años con estancamiento ponderal y distensión abdominal. Analítica: déficit de IgA <0,07, Ac. ATG IgA 144 U/L, Ac. AE IgA 1/80 y Ac. ATG IgG negativos. Control analítico: confirma déficit de IgA. Se retiró gluten sin realización de endoscopia digestiva por desacuerdo de la familia.

**Comentarios.** Ningún marcador serológico tiene el 100% de sensibilidad para el diagnóstico de EC. Ante elevada sospecha de EC con serología o haplotipo no compatibles, debe realizarse biopsia intestinal. Además, una buena respuesta a la dieta sin gluten especialmente en casos en los que no pueda realizarse biopsia, confirma el diagnóstico.

**P-105. ¿ASOCIACIÓN ENTRE FIBROSIS QUÍSTICA Y LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA T?** Hevia Tuñón A, González Míares C, Rodríguez Fernández AI, Hontoria Bautista E, García Aparicio C, Martínez Robles V, Hierro Delgado E, Menéndez Arias C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria letal más frecuente. Es autosómica recesiva y se asocia a mutaciones en el gen que codifica la proteína CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), siendo la más frecuente F508del. Causa enfermedad pulmonar severa e insuficiencia pancreática exocrina en niños. Se diagnostica mediante test del sudor y sintomatología compatible, o por análisis genético. Su tratamiento varía en función del espectro clínico.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años con FQ (heterocigoto, mutaciones F508del/V232D), seguido por Gastroenterología y Neumología Infantil. Actualmente se encuentra sin tratamiento sustitutivo enzimático y con suplementos vitamínicos. Respiratoriamente asintomático y realiza fisio-

terapia respiratoria. A los 10 años de edad, en una de las radiografías de tórax realizada por auscultación pulmonar patológica, se observa ensanchamiento mediastínico. En TAC torácico se objetiva masa mediastínica anterior. Se completa el estudio con biopsia, aspirado medular y punción lumbar, diagnosticándose de leucemia aguda linfoblástica (LAL) T con masa Bulky mediastínica, SNC-3. Se inicia tratamiento según protocolo SEHOP/PETHEMA 2013 LAL AR. A pesar del mal pronóstico de la enfermedad, el paciente se encuentra actualmente terminando la fase de mantenimiento, para comenzar con quimioterapia oral.

**Comentarios.** La asociación entre FQ y LAL es excepcional, existiendo escasas publicaciones en la literatura. No se ha podido demostrar aún una relación entre la enfermedad pulmonar y el desarrollo de leucemia ni tampoco con el tipo de mutaciones de la FQ.

**P-106. PANCREATITIS AGUDA COMO EVENTO ADVERSO A LA L-ASPARRAGINASA.** Hevia Tuñón A, González C, Rodríguez Fernández AI, Hontoria Bautista E, García Aparicio C, Martínez Robles V, Hierro Delgado E, Menéndez Arias C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La pancreatitis aguda es una entidad, de patogénesis no bien establecida, que condiciona inflamación pancreática. Cursa clínicamente con dolor abdominal y analíticamente con elevación de enzimas pancreáticas. Es de etiología multifactorial; entre sus causas, aunque infrecuentes, se encuentran los fármacos y las mutaciones genéticas, como las asociadas a la fibrosis quística (FQ).

**Caso clínico.** Paciente de 12 años con FQ, diagnosticado a los 10 años de leucemia aguda linfoblástica (LAL)/linfoma linfoblástico T con masa Bulky mediastínica, SNC-3. Comienza tratamiento, según protocolo SEHOP/PETHEMA 2013 LAL AR, con L-asparaginasa, daunorrubicina y vincristina, e intratecal con hidrocortisona, citarabina y metotrexato. A las 3 semanas presenta un cuadro de inicio brusco de dolor abdominal y vómitos, con elevación de amilasa y lipasa. En ecografía y TAC abdominales se observan hallazgos sugestivos de pancreatitis aguda grado 2, sin signos de necrosis. Ante la sospecha de evento adverso a L-asparaginasa se decide suspender esta, con mejoría clínica y normalización de la cifras enzimas pancreáticas. Dado lo agudo del cuadro clínico y la patología de base del paciente (FQ) no se reintrodujo posteriormente dicho fármaco.

**Comentarios.** La L-asparaginasa es uno de los fármacos fundamentales en el tratamiento de la LAL. Causa efectos

adversos principalmente relacionados con reacciones inmunes, aunque también otros, como pancreatitis, descrita en un 2-18% de casos. Esta podría ser recurrente, sugiriendo predisposición genética. A pesar de que la suspensión del fármaco se relaciona con menor supervivencia libre de enfermedad, solo se recomienda reintroducción en pancreatitis leves-moderadas, tras valoración individualizada del riesgo-beneficio.

**P-107. RECTORRAGIA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA, ¿OTRA COLITIS HEMORRÁGICA?** Vega Santa-Cruz B, Ruiz Castellano N, Pastor A, Garmendia Amunarriz M, Garde Basas J, García Calatayud S, Palacios Sánchez M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las causas más frecuentes de rectorragia en lactantes son las infecciosas y las alérgicas (fundamentalmente colitis hemorrágica por alergia a proteínas de leche de vaca, PLV). La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es infrecuente en menores de 5 años (<4%), y cuando aparece, suele ser colitis ulcerosa (CU) o formas indeterminadas (CI), siendo excepcional la enfermedad de Crohn (EC).

**Caso clínico.** Varón de 12 meses, con antecedente de encefalopatía hipóxico-isquémica leve y tío materno con CU, que presenta diarrea con sangre y moco tras cuadro compatible con gastroenteritis el mes previo, sin respuesta a tratamiento antibiótico ni dieta exenta de PLV. EF normal. Pruebas complementarias: hemograma con eosinofilia leve, anemia microcítica e hipocrómica y VSG de 49 mm. Bioquímica normal, con anticuerpos antitransglutaminasa, ASCA y pANCA negativos; coprocultivo, toxina de *C. difficile* y parásitos negativos, ecografía abdominal normal. Destaca calprotectina fecal 2.133 mg/kg.

Sin respuesta a dieta exenta de PLV, huevo, gluten y pescado. Se realiza gastroscopia y colonoscopia, objetivándose mucosa friable y lesiones ulcerosas pancolónicas. Las biopsias confirman colitis parcheada plurifocal sin granulomas, compatible con EC. Iniciamos tratamiento con corticoide oral y azatioprina, sin respuesta, sustituyéndose corticoide por Infliximab (pauta de inducción y mantenimiento), con remisión hasta la actualidad.

**Conclusiones.** En menores de 12 meses, ante una rectorragia prolongada excluidas las causas infecciosas y alérgicas, debemos realizar estudio endoscópico con recogida de biopsias para filiar el origen, que en ocasiones puede deberse a diagnósticos menos habituales pero que precisan un tratamiento precoz, como la EII.

**P-108. DRENAJE PERITONEAL COMO MANEJO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD VENO-OCCLUSIVA HEPÁTICA.** Aparicio Casares H, Concha Torre A, Amat Valero S, Villegas Rubio JA, González Muñiz S, Vivanco Allende A, Menéndez Cuervo S, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La enfermedad veno-oclusiva hepática (EVOH) es una complicación frecuente del tratamiento de acondicionamiento utilizado en el trasplante hematopoyético. Entre los signos clínicos que se producen destacan ictericia, hepatomegalia y ascitis. El drenaje de la ascitis a través de un catéter de diálisis peritoneal puede ser un recurso útil para el manejo de estos pacientes.

**Resumen del caso.** Exponemos el caso de un paciente varón de 6 años, con diagnóstico de neuroblastoma retroperitoneal, que recibió trasplante de progenitores hematopoyéticos. Como complicación presentó una EVOH, observándose aumento de diámetro peritoneal hasta 79 cm, presión intraabdominal hasta 23 cmH<sub>2</sub>O y alteración de las funciones renal y hepática (alteración máxima: urea 110 mg/dl, bilirrubina 7,7 mg/dl). Se colocó un catéter de drenaje peritoneal con débitos abundantes, máximo 4.125 ml en 24 horas. Se mantiene durante 18 días, constatándose mejoría de la función renal y hepática, disminución de hepatomegalia y normalización del flujo venoso portal y hepático, por lo que puede retirarse el catéter con éxito. Al alta presenta: urea 19 mg/dl, creatinina 0,19 mg/dl y bilirrubina 2,4 mg/dl.

**Conclusiones.** El caso de nuestro paciente es un ejemplo de que la colocación precoz de un catéter de diálisis peritoneal en pacientes con ascitis por EVOH puede ser útil para el manejo hídrico y la preservación de la perfusión y función renales, y así prevenir el fallo multiorgánico. En pacientes de alta complejidad, es de vital importancia el manejo multidisciplinar, en este caso realizado por los servicios de Cirugía, Oncología, Hematología y Cuidados Intensivos Pediátricos.

**P-109. ERITEMA NODOSO Y SALMONELLA TYPHIMURIUM: UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE.** Carreras Ugarte L, Fidalgo Alonso A, Alonso Rubio P, Álvarez Álvarez S, Mangas Sánchez C, Martín Ramos S, Mantecón Fernández L, Alonso Álvarez A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El eritema nodoso (EN) es una erupción cutánea nodular, de localización preferentemente pretibial. Se ha relacionado con fármacos, enfermedades autoinmunes, neoplasias e infecciones (principalmente estreptocócica y tuberculosa). Como etiología infecciosa menos frecuente, destacan las bacterias causantes de gastroenteritis invasivas,

como son *Yersinia*, *Shigella*, *Salmonella enteritidis* y *Campylobacter*. El diagnóstico del EN es clínico, y las pruebas complementarias pueden ayudar a orientar la etiología, aunque no siempre es posible. Su evolución es hacia la resolución espontánea tras 2-6 semanas.

**Caso clínico.** Varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por fiebre de 5 días de evolución, diarrea con moco, y dolor abdominal tipo cólico. Refiere mialgias intensas en brazos y piernas. Presenta afectación del estado general, peristalsis abdominal aumentada y dolor intenso a la palpación y movilización de pantorrillas y brazos. Se aprecian lesiones maculosas violáceas en región pretibial, con componente nodular, dolorosas a la palpación, que impresionan de eritema nodoso.

Las pruebas complementarias realizadas fueron normales, salvo signos de colitis en la ecografía y crecimiento en el coprocultivo de *Salmonella typhimurium*, que se interpreta como agente etiológico del eritema nodoso. El niño presenta mejoría clínica progresiva.

**Comentarios.** El eritema nodoso se ha relacionado previamente con gastroenteritis infecciosas de origen bacteriano, sin embargo *Salmonella typhimurium* es un agente etiológico pocas veces descrito en la literatura.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con la visualización de los nódulos subcutáneos característicos. Es importante realizar una adecuada anamnesis y exploración física, para descartar causas infecciosas susceptibles de tratamiento o causas no infecciosas importantes como puede ser una neoplasia o una enfermedad autoinmune.

En todo paciente con EN y gastroenteritis, es mandatorio recoger un coprocultivo, para tratar de aislar el microorganismo causante del cuadro clínico.

**P-110. DIAGNÓSTICO POSTNATAL DE CATARATAS CONGÉNITAS BILATERALES Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Caunedo Jiménez M<sup>(1)</sup>, García Valle E<sup>(1)</sup>, Fernández Calderón L<sup>(1)</sup>, Merayo Fernández L<sup>(1)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(1)</sup>, Ruiz Castellano N<sup>(1)</sup>, Arriola Rodríguez-Cabello S<sup>(1)</sup>, Vázquez Canal R<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital de Laredo.

**Introducción.** Las cataratas congénitas representan una amenaza para la visión por su potencial en inhibir o detener la maduración y el desarrollo visual normal. El pronóstico visual está relacionado con la ambliopía, que depende de la edad del paciente en el momento del diagnóstico, la morfología de la catarata (tipo y densidad), lateralidad (las unilaterales son más ambliopizantes), la precocidad del tratamiento

quirúrgico y la rehabilitación óptica, y de la ambliopía. El motivo de consulta en el recién nacido y primeros meses es la leucocoria, el nistagmo, la falta de contacto visual o ausencia de reflejo rojo. Dentro de los estudios complementarios están: analítica completa para descartar enfermedades que tienen prevención y tratamiento, como la galactosemia y una serología para TORCH. En las congénitas no se ha establecido el momento ideal para la intervención quirúrgica, minimizando las complicaciones (glaucoma) y con un mejor pronóstico visual, aunque recientemente se han publicado algunos artículos que proponen diferir la cirugía de catarata congénita hasta las 4 semanas de vida. En las cataratas bilaterales se habla de un periodo de latencia de 10 semanas de vida y en las unilaterales de 6 semanas de vida, después del cual el pronóstico visual empeoraría.

**Caso clínico.** RNAT (39+1) PAEG (3.206 g). Embarazo controlado con ecografías y serologías normales. Parto normal. Apgar 9-9. Peso, talla y perímetro cefálico dentro de percentiles. A su ingreso se objetiva lesión blanquecina bilateral en ambas pupilas compatible con catarata bilateral congénita. Dentro del estudio complementario se realiza: Bioquímica completa con función hepática, renal e ionograma, hemograma, función tiroidea y amonio normales. CMV negativo, ecografía trasfontanelar, abdominal y ocular sin hallazgos patológicos. Serologías de TORCH negativas. Tras valoración por oftalmología se diagnostica de catarata polar anterior de 0,5 mm y dado que es menos de 3 mm se decide observación. Se amplía con estudio metabólico de aminoácidos, ácidos grasos y acilcarnitinas en sangre y orina en hospital de referencia y se solicita estudio metatest y cuerpos reductores en orina para descartar galactosemia. Todos los estudios con resultado dentro de límites normales. Actualmente continúa seguimiento en oftalmología, neonatología y neuropediatría con buena evolución.

**Conclusiones.** Las cataratas congénitas son signo de diversas patologías, algunas de ellas de gravedad; por lo cual es imprescindible realizar un diagnóstico diferencial al momento del diagnóstico para descartar enfermedades cuyo pronóstico mejora con un tratamiento temprano. También es fundamental el seguimiento oftalmológico para determinar el momento adecuado de la cirugía.

**P-111. PARA DIAGNOSTICAR BASTA UN BOTÓN.** Hernández Carbonell M, Santana Rodríguez C, Hernández Villarroel AC, Castrillo Bustamante S, Del Villar Guerra P, Casado Verrier B, García-Trevijano Cabetas L, Ramos Velis E. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** La leishmaniasis es una zoonosis casi universal, con 3 formas clínicas principales: visceral, mucocutánea y cutánea (LC) o botón de Oriente. Es endémica en más de 70 países del mundo, y en ciertas áreas geográficas de España. Actualmente tiene una importancia creciente debido al aumento de viajes internacionales y la población inmigrante.

**Caso clínico.** Niño de 6 años, de origen marroquí, con antecedente de viaje a Marruecos el mes previo. Derivado a Urgencias desde Atención Primaria por presentar lesiones cutáneas de larga evolución que no mejoran a pesar de antibioterapia oral y tópica durante 10 días. A la exploración destacan nódulos redondeados con borde violáceo y centro úlcero-costroso en región frontal (3 cm) y maxilar izquierda (2 cm), no dolorosos; con pequeñas lesiones costrosas, no sobreinfectadas en brazo izquierdo, tórax, región submaxilar y abdomen. Ante la sospecha clínica de LC se realiza biopsia (PAS y Giemsa), cultivo de la lesión y PCR para leishmaniasis. En vista de las características clínico-epidemiológicas, se decide administrar tratamiento con anfotericina B liposomal intravenoso durante 5 días, con dosis de recuerdo. Tras el tratamiento, presenta una evolución clínica favorable.

**Comentario.** Aunque el diagnóstico definitivo se basa en la demostración del parásito, las características clínico-epidemiológicas han permitido orientar nuestro caso. La afectación en cara y la presencia de múltiples lesiones son indicación de tratamiento sistémico. Los antimoniales pentavalentes son el fármaco de elección, sin embargo, actualmente se prefiere la anfotericina B liposomal, ya que ha demostrado ser eficaz, con mejor tolerancia y menor toxicidad.

**P-112. NEUMONÍA COMPLICADA CON DERRAME PARANEUMÓNICO.** Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Debemos sospechar complicaciones de la NAC ante empeoramiento del estado general, dolor pleurítico o ausencia de mejoría a pesar de tratamiento antibiótico. La causa más frecuente en las formas típicas continúa siendo *S. pneumoniae*, con perfil de sensibilidad excelente frente a betalactámicos.

**Caso clínico.** Niña de 2 años diagnosticada de neumonía del LII en tratamiento con amoxicilina-clavulánico a dosis alta con adecuado cumplimiento. Reacude 4 días después por persistencia de clínica, se realiza radiografía de tórax donde se objetiva opacificación completa de hemitorax izquierdo con desplazamiento mediastínico contralateral

compatible con derrame pleural. Precisa ingreso en UCI y drenaje del líquido con características de empiema. Se inicia antibioterapia endovenosa y urokinasa intrapleural. Al 6º día de ingreso ante ecografía sin signos de derrame se retira tubo torácico. Mejoría clínica y analítica progresiva, cambiando a antibioterapia oral cubriendo sospecha clínica de etiología neumocócica. Aislamientos microbiológicos negativos.

**Comentarios.** Sospecharemos la presencia de un derrame paraneumónico ante persistencia de fiebre tras 48-72 h horas del inicio de antibioterapia o mala evolución clínica. Es posible aislar el agente etiológico en líquido pleural o sangre solo en un 32% de los casos. Las bacterias más frecuentemente aisladas en el empiema pleural pediátrico son *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. En la NAC complicada con derrame paraneumónico, se emplean empíricamente los mismos antibióticos pero a dosis más elevadas.

**P-113. FRACTURA-AVULSIÓN DE ESPINA ILÍACA ANTERO-INFERIOR DURANTE LA PRÁCTICA DEPORTIVA.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Sánchez Hernández I, Pérez Gómez L, Alegría Echaui E, Rubio Lorenzo M, Alegría Echaui J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las fracturas por avulsión apofisaria son fracturas poco frecuentes que se producen tras una contracción muscular violenta y rápida. Se dan preferentemente en adolescentes, edad en la que comienza la osificación de los centros apofisarios de la pelvis, y con frecuencia relacionadas con la práctica de fútbol. La avulsión de la espina iliaca antero-inferior se produce por tracción del recto anterior. El diagnóstico es inicialmente clínico por la edad y el mecanismo lesional, y se confirma con radiografía simple pudiendo ser útil la ecografía, TAC y RMN. Los pacientes presentan tumefacción, dolor a la palpación y la movilización con impotencia funcional, pudiendo referir haber notado “un chasquido”. El tratamiento inicial es conservador con reposo, analgesia y retorno gradual a la carga y actividad física, con un tiempo de recuperación entre 3 semanas y 4 meses, reservándose el tratamiento quirúrgico para casos concretos.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años con dolor inguinal derecho e impotencia funcional de inicio brusco precedido de “un chasquido” tras chutar un balón. Exploración física: no deformidad ni tumefacción. Dolor inguinal a la flexión y abducción de cadera con impotencia para la deambulacion. Se realiza radiografía de pelvis antero-posterior y oblicua que muestra una fractura-avulsión de espina iliaca antero-inferior. Se remite a Traumatología que pauta tratamiento

conservador con antiinflamatorios y reposo con descarga de la extremidad. Control en 2 meses en Ortopedia Infantil, permaneciendo asintomático con imagen radiológica de fractura consolidada, por lo que se permite el retorno progresivo a la actividad física.

**Conclusiones.** Las fracturas por avulsión apofisaria son poco frecuentes y pueden pasar desapercibidas. Es importante tener presente la edad del paciente, dadas las diferencias fisiológicas que favorecen este tipo de lesiones, el mecanismo y la clínica, para sospecharlas y solicitar estudio radiológico con proyección oblicua, ya que en la proyección antero-posterior pueden pasar desapercibidas.

**P-114. ¿CÓMO PERCIBEN LAS MADRES UN CAMBIO EN LA FORMA DE TRABAJAR EN LAS PLANTAS DE MATERNIDAD?** Moreno Carrasco JL, Palomares Cardador M, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezueta L, Pino Vázquez A, De La Huerza A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** Para favorecer una mejoría en las tasas de lactancia materna exclusiva (LME) al alta en la Maternidad, se realizó un cambio en la estructura de la planta de nuestra maternidad, realizando visitas diarias entre el pediatra y la enfermera de la maternidad en la habitación para disminuir la separación del recién nacido (RN)/madre, apoyar la LM y resolver las dudas derivadas de esta situación.

**Objetivo.** Determinar el porcentaje de LME al alta, valorar el impacto del método piel con piel en el paritorio en y conocer el grado de satisfacción de las madres.

**Material y métodos.** Estudio analítico transversal realizado mediante encuestas donde se incluyó a las madres y sus RN al alta de la planta de Maternidad de un hospital terciario, entre octubre de 2015 y febrero de 2016. Variables analizadas: antecedentes sociodemográficos, gestacionales y perinatales, preparación al parto, deseo de LM, tipo de parto y alimentación al alta, junto con una encuesta de satisfacción sobre la ayuda recibida para favorecer la LME.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 225 encuestas. 156 (69,3%) de RN fueron dados de alta de Maternidad con LME. En relación a la encuesta de satisfacción y tomando una escala de 0 a 5 (0: poco satisfecho, 5: muy satisfecho): el 69,3% de las madres valoran con una puntuación de 4 y 5 su satisfacción en el asesoramiento en relación a la LM y el 88,5% valoran con una puntuación de 4 y 5 su satisfacción en que la visita del pediatra en la habitación se haga diariamente. En relación al método piel con piel, este se realizó en el 78,2% (72,6-83,8) de todos los partos, con una mediana en la duración del mismo de 50 minutos (IQR 15-60), obteniendo

en la encuesta una puntuación de 4 y 5 en el 76,9% de las encuestas, como se demuestra en gráficos en el gráfico 1.

**Conclusiones.** El estudio demuestra que haber realizado piel con piel en el paritorio es un factor favorecedor de la LME al alta. Tras el cambio en la forma de trabajo, las madres están muy satisfechas con la visita diaria del pediatra, con la resolución de las dudas en LM y con el método piel con piel.

**P-115. COMPLICACIONES EN EL NEONATO DE MADRE CON DIABETES GESTACIONAL MAL CONTROLADA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Merayo Fernández L<sup>(2)</sup>, García Valle E<sup>(2)</sup>, Caunedo Jiménez M<sup>(2)</sup>, Angulo López I. <sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El hijo de madre diabética es un neonato con elevada morbilidad. La incidencia de complicaciones es mayor en los hijos de madre con diabetes pregestacional y son más graves en los hijos de madres con mal control metabólico durante la gestación.

**Resumen del caso.** Pretérmino (35<sup>+2</sup>) Cesárea electiva por macrosomía (4.520 g), ingresa en UCIN por hipoglucemia (3 mg/dl en gasometría venosa) en la 1ª hora de vida. Antecedentes familiares: madre de 27 años, HTA, obesidad grado II y prediabetes (HbA1c5.7%), diagnosticada de diabetes gestacional (DG) en semana 30. Como antecedentes obstétricos: preeclampsia y DG en embarazo previo. Mal control glucémico con escasa adherencia terapéutica a la dieta, e insulinización en semana 32. Antecedentes perinatales: Apgar 9/10, pH cordón 7,23, no reanimación. En exploración física: temblor y llanto irritable, ictericia, polipnea sin otros signos de trabajo y auscultación cardiaca rítmica con soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo. Se inicia fluidoterapia, precisando altos aportes de glucosa tras canalización de vena umbilical de hasta 14 mg/kg/min las primeras 24 horas. Inicia nutrición enteral al 2º con reducción progresiva del aporte endovenoso, suspendiéndose a los 9 días. En ecocardiograma se objetiva hipertrofia biventricular leve. Buena evolución clínica, retirándose sonda a los 18, con alimentación exclusiva por succión y buena ganancia ponderal.

**Conclusiones/comentarios.** La macrosomía, prematuridad, hipertrofia ventricular, severidad de la hipoglucemia, así como las elevadas necesidades de glucosa expuestas, son un claro ejemplo de las graves consecuencias que pueden presentarse en los HMDG. Por ello, debemos monitorizar de forma estricta la glucemia para llevar a cabo una intervención precoz y así evitar situaciones de riesgo vital.

**P-116. VARIABLE PREDICTIVAS DEL PESO NEONATAL EN LA DIABETES MELLITUS GESTACIONAL.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Merayo L<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Alegría Echauri E<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción y objetivos.** El mal control metabólico de la diabetes gestacional (DG) aumenta el riesgo de complicaciones neonatales, como el sufrimiento fetal, la macrosomía y las alteraciones metabólicas. El objetivo del estudio es identificar factores relacionados con el peso neonatal en la DG.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo, que analiza 102 mujeres con DG (enero 2014-marzo 2015). Se excluyeron pacientes con diabetes pregestacional, neonatos pretérmino y gemelares. Se realizó un análisis estadístico (SPSS), comparando características maternas (edad, IMC pregestacional, DG previa, hijos macrósomícos en gestaciones previas, nº gestaciones previas, semana gestacional de inicio de seguimiento endocrinológico, glucemias de la SOG 100 g, insulinización) con el peso neonatal.

**Resultados.** Se observó relación estadísticamente significativa ( $p < 0,05$ ) con correlación positiva para las siguientes variables: IMC pregestacional y semana de gestación en la que se inicia el seguimiento endocrinológico. Igualmente, se observó mayor peso en el caso de las mujeres insulinizadas ( $p=0,003$ ) y en mujeres con neonatos macrosómicos previos ( $p=0,02$ ). El análisis mostró que la glucemia basal en la SOG 100 g tenía una estrecha relación con el peso, aunque sin significación estadística ( $p=0,059$ ). No se demostró relación estadísticamente significativa entre la edad materna, DG previa y nº de gestaciones previas con el peso.

**Conclusiones.** La intervención sobre madres con DG puede ser clave en la prevención de la macrosomía fetal, con el fin de disminuir la morbimortalidad neonatal. Un inicio de seguimiento gestacional precoz, así como actividades contra la obesidad en gestantes con IMC pregestacional elevado, podrían beneficiar a este grupo de pacientes.

**P-117. DIAGNÓSTICO TARDÍO DE INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTE CON POLIMICROGIRIA.** Alkadi Fernández K, Sariago Jamardo A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Merayo Fernández L, Marco De Lucas E. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la infección vírica más frecuente intrauterina

que afecta al sistema nervioso central, con un amplio espectro de alteraciones, incluidos los trastornos del desarrollo cortical, en especial la polimicrogiria, aunque cualquier displasia cortical es posible.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 11 años con epilepsia focal sintomática en tratamiento con levetiracetam. Debuta con epilepsia a los 2 años con crisis parciales complejas y crisis parciales motoras (clonías de hemicuerpo derecho). Asocia discapacidad intelectual y alteración de la migración neuronal con afectación extensa, predominantemente polimicrogiria perisilviana bilateral. Historia previa de retraso psicomotor global. Exploración física en la cual destaca microcefalia con PC de 50,5 cm (p1, -2,33 DS) y aumento del tono a nivel distal, de predominio en extremidad superior izquierda (ligera limitación prono-supinación). Resto de exploración normal. Se realizaron diversas pruebas complementarias: estudio genético MLPA que analiza duplicaciones o deleciones en genes LIS1, DCX, POMT1, POMGnT1 y FLNA: negativo. Arrays de CGH (180 k) que no mostraron hallazgo de variaciones del número de copias patogénicas. Posteriormente, ante la sospecha de infección congénita por CMV, se recuperó muestra de sangre en papel de filtro de cribado neonatal para análisis de PCR de CMV que resultó positiva.

**Comentarios.** El CMV es el agente infeccioso más implicado en las malformaciones del desarrollo cortical y debe considerarse en su investigación etiológica. La muestra de sangre en papel de filtro de cribado neonatal es muy útil para el diagnóstico retrospectivo de la infección congénita por CMV.

**P-118. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS NEONATOS DE MADRES CON DIABETES GESTACIONAL.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Merayo L<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Alegría Echaurren E<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción y objetivo.** El hiperinsulinismo en el neonato de madre con diabetes gestacional (DG) conduce al desarrollo de macrosomía aumentando el RPBF, los partos distócicos y cesáreas. Además, se produce retraso en la maduración fetal que se manifiesta como distress respiratorio o alteraciones metabólicas. El objetivo del estudio es describir las características de los neonatos de madres con DG.

**Métodos.** Estudio observacional retrospectivo, que analiza 102 neonatos (febrero 2014-junio 2015). Se recogieron los

siguientes datos: 1) datos del recién nacido (peso y percentil de peso al nacimiento, glucemia a las 2,4 y 6 h, test de Apgar, distrés respiratorio, reanimación); 2) datos obstétricos (tipo de parto, inducción, causa de la cesárea); y 3) datos maternos (edad, IMC pregestacional, insulinización).

**Resultados.** 1) La media del peso neonatal fue de 3.271 g  $\pm$  460. Un 17,5% estaba en p90-100 para el peso. Un 25,8% presentó hipoglucemia en las primeras horas de vida. La mediana del Apgar 1' fue 9 (RIQ 8-9) y 5' fue 9 (RIQ 9-10). El 4,3% presentó distress respiratorio. El 35,2% precisó solamente aspiración de secreciones, y el 5,6% precisó además mayor nivel de actuación. 2) Fueron partos inducidos el 49,2%. El parto fue eutócico en el 53,5% de los casos, el 11,9% instrumentado y el 34,7% fue cesárea. De estas últimas, el 51,6% fueron electivas, el 22,6% por fracaso de la inducción, el 12,9% por RPBF, el 9,7% por DPC y el 3,2% por patología placentaria. 3) La media de la edad materna fue de 34 años  $\pm$  5. La media del IMC pregestacional fue de 27,2 kg/m<sup>2</sup>  $\pm$  6,4. Fueron insulinizadas durante la gestación el 33,7%.

**Conclusiones.** Los datos mostrados reflejan que la frecuencia de complicaciones neonatales y obstétricas sigue siendo elevada en nuestro medio, principalmente en lo que a macrosomía, alteraciones metabólicas y tasa de partos instrumentados o cesáreas se refiere. En este sentido, es fundamental incidir en la calidad del seguimiento y control materno.

**P-119. FIEBRE, DOLOR ABDOMINAL Y EXANTEMA. UNA TRÍADA COMPLICADA.** Hernández Villarroel AC, Del Villar Guerra P, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Jiménez Casso M, Moreno Vicente-Arche B, García Velázquez J, Santana Rodríguez C. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** La fiebre, el dolor abdominal (DA) y los exantemas son motivos de consulta frecuentes en Urgencias, habitualmente en relación con procesos banales; sin embargo, pueden ser manifestación de patologías graves.

#### Resumen de los casos:

**Caso 1.** Niña de 8 años, con viaje reciente a Marruecos, presenta desde hace una semana fiebre y DA, al 3<sup>er</sup> día asocia microexantema máculo-papuloso generalizado con lesiones purpúricas en piernas, regular estado general (REG) y adenopatía retroaricular dolorosa. Elevación progresiva de reactantes de fase aguda (RFA) con sospecha de vasculitis. Tratamiento: antibioterapia y corticoterapia. Mejoría clínica. Estudio serológico: *Rickettsia coronii* positivo.

**Caso 2.** Niño de 3 años, que presenta fiebre, DA, vómitos y diarrea de 48 horas, REG y exantema inespecífico. Elevación RFA (antibioterapia). A partir del 5º día de ingreso: grandes adenopatías laterocervicales, edema, labios eritematosos y fisurados, inyección conjuntival y taquicardia. Diagnóstico: enfermedad de Kawasaki (inmunoglobulinas y AAS). Buena evolución.

**Caso 3.** Niña de 3 años afecta de síndrome febril de 5 días, REG, DA difuso que interrumpe el sueño, artro-mialgias y exantema máculo-rosáceo evanescente. Estudio de fiebre sin foco: negativo. Elevación RFA (antibioterapia). Evolución tórpida: descenso de plaquetas y aumento de triglicéridos, fibrinógeno, ferritina con hepato-esplenomegalia. Diagnóstico: enfermedad de Still con síndrome de activación macrofágico asociado.

**Comentario.** Presentamos 3 casos valorados en nuestro hospital que consultaron con la tríada clínica: fiebre, DA y exantema, diagnosticándose diferentes patologías sistémicas. Realizar un buen diagnóstico diferencial basándose en la historia clínica es primordial. Es necesario adquirir una rápida experiencia y seleccionar la conducta que se debe seguir en cada enfermedad.

**P-120. RABDOMIOLISIS MASIVA CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE TRATADA CON VENTILACIÓN NO INVASIVA.** Rodríguez L, Pascual A, Aparicio H, Mayordomo J. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La rabdomiolisis se produce por necrosis muscular con liberación de componentes celulares a la circulación. La creatín kinasa (CK) está típicamente elevada y puede haber mialgias y mioglobinuria. El espectro clínico abarca desde formas asintomáticas a fallo renal agudo.

**Caso clínico.** Niño de 8 años con cuadro de dolor muscular generalizado progresivo y aparición de dificultad para el habla y la deglución en las últimas horas. A su ingreso en UCIP presenta taquipnea, tiraje universal y respiración abdominal e hipoventilación bibasal, con debilidad muscular generalizada, incapaz de fonar. Se constata hipercapnia de 53,9 mmHg, con CK de 304.000 U/L y elevación de transaminasas (alanina y aspartato aminotransferasa 2.718 U/L y 6.800 U/L, respectivamente) y presenta mioglobinuria, diagnosticándose de rabdomiolisis. Se conecta inmediatamente a ventilación no invasiva (VNI), evitando intubación traqueal, que precisa durante 8 días sin tolerar las desconexiones, y nutrición enteral por sonda ante la imposibilidad de deglutir. Recibió hiperhidratación, diuréticos y alcalinización de la orina que evitaron complicaciones

renales. El paciente había presentado otro episodio similar unos meses antes, sin aislarse agente causal (etiquetado como miositis vírica). Se completaron estudios metabólicos (acilcarnitinas, ácidos grasos de cadena muy larga), inmunológicos y genéticos sin poder establecer un diagnóstico causal.

**Comentarios.** En la rabdomiolisis masiva, la musculatura bulbar y respiratoria pueden verse afectadas, precisando incluso soporte respiratorio con ventilación mecánica. Un adecuado manejo de líquidos es importante para evitar la afectación renal.

**P-121. PARÁLISIS DE HEMIDIAFRAGMA DERECHO DIAGNOSTICADA MEDIANTE ECOGRAFÍA EN EL PUNTO DE CUIDADO.** Rodríguez L, Vivanco A, Mayordomo J, Gutiérrez JR. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La ecografía en el punto de cuidado (*point-of-care ultrasonography* –PoCUS) es una herramienta útil que complementa la exploración física de un paciente, proporcionando respuestas concretas sobre su estado y orientando en el manejo del mismo.

**Caso clínico.** Lactante de 9 meses llevada a Urgencias por dificultad respiratoria moderada de 12 horas de evolución, asociando tos, mocos y fiebre. Antecedente de neumonía con broncoespasmo (primer episodio) dos semanas antes, con radiografía de tórax (Rx) que mostraba elevación del hemidiafragma derecho (HD). Se repite Rx, que muestra persistencia de la elevación del HD.

Se realiza POCUS, mostrando mínima movilización de HD en comparación con el izquierdo, mediante ecografías diafragmática transhepática y plano transversal de ambos hemidiafragmas, con medición de movilidad inspiratoria y espiratoria en modo M. La niña presenta empeoramiento respiratorio posterior, precisando ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y ventilación mecánica no invasiva durante 12 días. Presenta a lo largo de su estancia neumonía en el lóbulo inferior derecho y neumonía y/o atelectasia en lóbulo superior derecho. Tras mejoría del cuadro agudo, se realiza tomografía computarizada que descarta lesión del nervio frénico de origen compresivo.

**Comentario.** La ecografía a pie de cama por parte del clínico constituye una herramienta muy útil en la valoración y orientación diagnóstica en el momento agudo, como en el presente caso de parálisis de hemidiafragma. Tiene la enorme ventaja de ser no invasiva, no contener radiación ionizante y poder repetirse para control evolutivo, si bien precisa de entrenamiento específico.

**P-122. LINFOMA DE BURKITT. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Mallo Muñiz B<sup>(1)</sup>, Javaloyes Soler G<sup>(1)</sup>, Bartolomé Porro JM<sup>(1)</sup>, Zornoza Rebollo JC<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El linfoma de Burkitt es una neoplasia agresiva de células B que tiene tres formas diferentes de presentación: endémica, esporádica y asociada a inmunodeficiencia. La histología es similar y tienen idéntico comportamiento. Supone el 30% de linfomas en Pediatría, y en Europa tiene una incidencia de 2,2 casos por millón de personas.

**Caso clínico.** Varón de 4 años y medio, con antecedente de estreñimiento crónico seguido en consulta de Digestivo, acude a Urgencias por dolor abdominal tipo cólico, periumbilical de dos horas de evolución. No otra sintomatología. A la palpación, presenta tumoración periumbilical indurada de 8x5 centímetros, con dolor leve a la palpación profunda, sin signos de irritación peritoneal. En la radiografía abdominal presenta heces abundantes hasta ángulo hepático. Se pone enema y realiza escasas heces caprinas. Ante la sospecha de dolor abdominal secundario a acumulación de heces se pauta laxante y se cita cuatro días más tarde para reexploración. En esta visita, persiste masa abdominal por lo que se solicita estudio ecográfico que muestra masa correspondiente a asa de intestino delgado y gran número de adenopatías. Analítica sin alteraciones. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico.

**Comentario.** A pesar de la baja incidencia de este tumor, debemos pensar en el diagnóstico diferencial de masa abdominal. Resaltar la utilidad de realizar revisiones hospitalarias en aquellos pacientes en los que el diagnóstico diferencial conlleva patología de gravedad para acelerar la realización de pruebas diagnósticas y tratamientos en función de la evolución.

**P-123. DOLOR NEUROPÁTICO TRAS INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA ABDOMINAL.**

Sánchez Hernandez I, Pereira Bezaniella E, Peñalba Citores AC, Palacios Sánchez M, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La aparición de dolor abdominal tras apendicectomía requiere realizar un adecuado diagnóstico diferencial. Las principales causas son la aparición de bridas, obstrucción intestinal, complicaciones infecciosas o restos de material quirúrgico intraabdominal. Una vez descartadas las

causas más frecuentes, debe considerarse la posibilidad de causa neuropática del dolor por afectación de nervios que inervan la pared abdominal.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 14 años que presenta dolor localizado en fosa ilíaca derecha de 48 horas de evolución, progresivo, tipo "pinchazo", que aumenta con movilización y valsalva. Apendicectomía 23 días antes por laparotomía. Tras intervención persiste molestia abdominal continua con imposibilidad para extensión dorsal completa por dolor. Afebril. No vómitos ni alteración del ritmo deposicional. A la exploración abdomen blando y depresible, con dolor intenso a la palpación en FD y con los movimientos, hiperestesia a la palpación superficial. Ingresa para tratamiento analgésico y estudio. Se realizan analíticas y ecografías seriadas y finalmente TAC abdominal sin hallazgos patológicos. Se descarta patología ginecológica. Descartadas otras etiologías y dadas las características del dolor se sospecha afectación de nervio de pared abdominal secundaria a cirugía, por lo que se realiza infiltración anestésica local, con importante mejoría del dolor, pudiendo reiniciar actividad habitual y ser alta a domicilio.

**Conclusiones.** El dolor neuropático surge como consecuencia directa de una lesión o enfermedad que afecta al sistema somatosensorial. Es una entidad poco frecuente y no muy conocida que es importante considerar ante la aparición de dolor abdominal tras una intervención quirúrgica.

**P-124. TROMBOPENIA ALOINMUNE DE DIAGNÓSTICO NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

Garmendia Amunarriz M, Caunedo Jiménez M, García Valle E, Ruiz Castellano N, Barbarín Echarri S, Pérez Gómez L, Pérez Santos AB, Orizaola Ingelmo A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La trombopenia aloinmune es el paso transplacentario de anticuerpos maternos. Los más frecuentes son anti HPA-1a (en 80%) por sensibilización materna (2-3% de mujeres son HPA-1b) en mujeres predispuestas (HLA DRB3) o HPA-5b (habitualmente menos grave). Lleva a un aumento de consumo y disminución de producción. Su incidencia es 1 por cada 800-2.000 RN. Puede aparecer en el primer embarazo en hasta un 50% de los casos. Repite en gestaciones sucesivas en hasta el 90%. Clínica: TP severa (87% alcanzan <50.000/mm<sup>3</sup>) sin otra coagulopatía y en recién nacido a término sano, madre con plaquetas normales y sin antecedente de ingesta de fármacos o enfermedad inmune. Inicio a los 3-4 días de vida con resolución en 1-4 semanas y asocia frecuentemente complicaciones (hemorragia intracraneal en 10-20%, 50% de ellas prenatales, con alta incidencia de secuelas neurológicas).

El diagnóstico se realiza por incompatibilidad fetomaterna a un HPA y por aloanticuerpos maternos que reaccionan frente a plaquetas del recién nacido y su padre, pero no de la madre. El tratamiento consiste en concentrado de plaquetas (10-20 ml/kg): negativas para el antígeno al que la madre se ha sensibilizado. Se emplean plaquetas maternas lavadas, o procedentes de banco, negativas para HPA-1a y HPA-5b. En casos urgentes pueden usarse plaquetas no tipadas, junto con inmunoglobulinas. También se utilizan inmunoglobulinas, corticoides si fracasan inmunoglobulinas o inmunoglobulinas a la madre si diagnóstico prenatal.

**Caso clínico.** RNAT (39+6) PAEG (3.060 g). Ingresó en las primeras 24 horas por plaquetopenia de 14.000 u/mm. Embarazo controlado con ecografías y serologías normales. No antecedentes familiares ni maternos de interés. Parto normal. A su ingreso exploración física normal salvo tinte icterico y presenta petequias en región sacra e inguinal bilateral y abdomen y equimosis en relación a extracción analítica. Se completa estudio con gasometría, bioquímica con función hepática y se realizan hemogramas seriados. Serologías víricas y CMV. Estudio isoimmunización en RN con grupo sanguíneo y Coombs directo negativo. Se completa con ecografía trasfontanelar, abdominal y de ambas piernas sin hallazgos patológicos.

Es valorado por Hematología que confirma existencia de anticuerpos plaquetarios y se inicia tratamiento con gammaglobulina e.v. con corrección progresiva de las cifras de plaquetas.

**Conclusiones.** El diagnóstico y tratamiento precoz ante hallazgos sugestivos de alteración plaquetaria y/o coagulación puede minimizar las posibles complicaciones. Es importante realizar un estudio en ambos progenitores en busca de alteraciones que nos ayuden a llegar a un diagnóstico de certeza.

**P-125. TALLA BAJA SECUNDARIA A MUTACIÓN DEL RECEPTOR DE IGF1.** Suárez Alonso J, Naranjo González C, Bertholt Zuber L, Pérez Gordón J, Pozas Mariscal S, Garmendia M, González Pérez D, Freijo Martín C. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en Endocrinología Pediátrica. Aunque la mayoría de las consultas corresponden a talla baja idiopática; hay que descartar siempre origen patológico: raquitismo, CIR, dismorfias, cromosopatías, malnutrición, enfermedades crónicas, endocrinopatías, yatrogenia, causas psicosociales.

El pronóstico y tratamiento de un paciente con talla baja será individualizado en función de la causa de la misma, así como de las características propias del paciente y su carga genética.

**Caso clínico.** Paciente varón remitido a consulta de Endocrinología Infantil a los 13,13 años por talla baja (134,7 cm, -2,77DS). No AF de interés. Exploración normal sin dismorfias. Realizada analítica completa con estudio genético y analítica básica normales, y estudio hormonal, donde se objetivan niveles de IGF-1 tendentes al rango inferior de normalidad, con resto de estudio hormonal, incluidas pruebas funcionales (estimulación GH con cloridina: 22,2 ng/ml a los 90 minutos; y test de generación de IGF-1: basal 104,0 ng/ml, 4 dosis de 0,04 mg/día alcanzó valores de 168,0 ng/ml) normal.

A los 14,8 años (talla 143,7cm, -3,66 DS) se decide iniciar tratamiento con mecasermina (IGF-I), objetivando que a los 16 años de edad (tras 1,5 años de tratamiento), persiste talla baja (-2,88 DS, 153,6 cm).

Ante la escasa respuesta al tratamiento, se sospecha alteración en el receptor del IGF-1, por lo que se solicita estudio genético a hospital de referencia, que resulta positivo: mutación del gen IGF1R, IVS13(+30)del GT en heterocigosis no descrita en las bases de datos científicas.

**Conclusiones.** Ante un paciente con talla baja que no responde a tratamiento hormonal habitual, habrá que plantearse la posibilidad de que se trate de una mutación en los receptores hormonales. La mutación encontrada es una delección de dos nucleótidos en el intrón 13-14 cercano a la zona codificante del gen que puede afectar a la estructura de la proteína y, por tanto, a la funcionalidad del receptor IGF-1.

**P-126. NO TODO ES SINOVITIS TRANSITORIA DE CADERA.** Burgueño Rico R<sup>(1)</sup>, Jiménez Jiménez AP<sup>(1)</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>(1)</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>(1)</sup>, González García H<sup>(1)</sup>, Pino Vázquez MA<sup>(1)</sup>, Álvarez Guisasaola FJ<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La aparición de artritis de cadera en un varón escolar con antecedente de infección respiratoria, en la mayoría de las ocasiones, es compatible con una sinovitis transitoria de cadera (STC), proceso benigno y autolimitado. No obstante, si los síntomas persisten en el tiempo o se asocian otros datos de alarma (antecedentes reumáticos, alteraciones analíticas, falta de respuesta a AINES...), habrá que descartar además otros diagnósticos.

**Caso clínico.** Varón de 11 años con antecedente de episodio de cojera e impotencia funcional de extremidad inferior

izquierda hace 2 meses, que cedió parcialmente con dosis puntual de ibuprofeno sin necesidad de exploraciones complementarias. Padre con artritis psoriásica de reciente diagnóstico. Tres semanas después presentó un segundo episodio de STC similares características, de intensidad moderada, en el que se pautó Ibuprofeno a dosis altas y se solicitó analítica de sangre en la que destacó un aumento de reactantes de fase aguda (PCR 20 mg/L y VSG 70 mm) y la presencia de un HLA-B27 positivo. Se realizaron ecografía y RM de caderas donde se demostró un llamativo engrosamiento sinovial con derrame asociado en cadera izquierda. Un mes después, tercer episodio de STC en el que se pautó naproxeno sin respuesta, empezando a pesar en la posibilidad de una artritis crónica. Se realizaron pruebas microbiológicas para descartar infección latente (VHB, VHC, VIH y Mantoux) y se derivó a Oftalmología (no uveítis). Una semana después asoció artritis de rodilla izquierda, por lo que se decidió realizar artrocentesis (líquido turbio, 21.745 leucocitos con 74% de PMN y cultivo negativo) y posterior infiltración articular de corticoide e inicio de terapia sistémica con metotrexato semanal, con diagnóstico final de *artritis idiopática juvenil subtipo artritis indiferenciada* (artritis en varón >6 años, HLA-B27 positivo, familiar de primer grado con artritis y psoriasis), con seguimiento estrecho en consulta de Reumatología Pediátrica y revisiones oculares periódicas.

**Comentario.** Aunque la STC es una de las causas más frecuentes de coxalgia en la infancia, no debemos olvidar que una sinovitis de cadera puede ser también la primera manifestación de una artritis crónica que debute en la edad pediátrica.

**P-127. TALLA BAJA SECUNDARIA A MUTACIÓN DEL RECEPTOR DE HORMONA DE CRECIMIENTO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** López Wilches MY<sup>(1)</sup>; Naranjo González C<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Suárez Alonso J<sup>(2)</sup>, Bertholt Zuber ML<sup>(2)</sup>, Freijo Martín MC<sup>(2)</sup>, Pozas Mariscal S<sup>(2)</sup>, Palenzuela Revuelta I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Una causa poco frecuente de talla baja son las anomalías del receptor de hormona de crecimiento (GHR), causadas por mutaciones en homocigosis o heterocigosis dando lugar a insensibilidad parcial o completa de la GH.

**Caso 1.** Niña con antecedentes de parto a término con somatometría nacimiento. Talla 3150 (-1,35 DS), peso 7,08 kg (-0,52 DS) y tallas bajas por rama materna, talla genética 152 cm. A los 13 meses presenta talla 66,5 cm (-3,42 DS) y

peso 7,08 kg (-2,5 DS). Con cariotipo XX, edad ósea acorde para la edad e IGF 1 <25 ng/ml. Se realiza test de generación IGF1 basal 25,6 ng/ml (-3,9 DS) a 75,6 ng/ml (-1,3 DS), y RNM normal. Velocidad de crecimiento baja estudio genético c181C>T, p.Ser624Leu, en el exón 10 de GHR en heterocigosis. A los 4,98 años talla 92,1 cm (-4,03 DS) iniciando tratamiento GH 35 mcg/kg/día, actualmente con talla 118,8 cm (-2,34 DS).

**Caso 2.** Niña con antecedentes de parto a término, PEG [talla 40 cm (-4,16 DS), peso 1.850 g (-3 DS) PC 35 cm (1,03 DS)] y talla genética 160 cm. A los 14 meses talla 63,4 cm (-4,64 DS) peso 6.500 g (-3,24 DS) y PC 49,5 DS (+2,93 DS) con edad ósea retrasada 1 año, cariotipo 46XX, y RNM con escaso grosor y tamaño de adenohipofisis realizando pruebas hipofisarias normales. Velocidad de crecimiento media 5,4 cm/año. A los 7 años talla 98,4 cm (-3,82 DS) iniciando tratamiento con GH dosis 66 mcg/kg/día. A los 10,11 años IGF1 indetectable, estudio genético con mutación de cambio de sentido c.451C>T, p.Pro151Ser en el exón 6 de GHR en heterocigosis. Presenta botón mamario a 10,9 años con mal pronóstico de talla iniciando Decapeptyl® a los 11,56 años, se suspende al año y medio del inicio presentando menarquia a los 13,8 años. Finaliza tratamiento con GH a la edad 14,9 años con talla final 143,2 cm (-3,18 DS).

**Conclusión.** Las mutaciones de GHR halladas en nuestras pacientes son compatibles con síndrome de insensibilidad a GH presentando diferente respuesta al tratamiento, precisando más estudios para conocer si la respuesta es relacionada con el genotipo.

**P-128. POLIARTRITIS AGUDA POR PARVOVIRUS B19. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Calderón L, López Fernández C, Sánchez Hernández I, Merayo Fernández L, Pérez Gómez L, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La infección por Parvovirus B19 tiene un amplio espectro clínico en el paciente pediátrico. La afectación articular (10-30%) suele ser una poliartritis simétrica periférica. Se ha relacionado al parvovirus B19 con artritis reumatoide, con cierta controversia sobre si induce su inicio o se trata de dos entidades distintas que se dan simultáneamente en el tiempo.

**Caso clínico.** Niña de 5 años con sensación de parestesias en extremidades inferiores, dolor de predominio nocturno e impotencia funcional que ha ido en aumento en los últimos 4 días. En las últimas 24 horas, asocia parestesias, dolor y debilidad en extremidades superiores, con limitación de la

movilidad. Pico febril (38,8 °C). Ocasionalmente acompañando al dolor ha presentado inflamación, calor y eritema de tobillos y muñecas. No otros síntomas constitucionales asociados. Refiere en los últimos meses episodios de aftas orales y conjuntivitis (ojo rojo no doloroso), un episodio de urticaria autolimitada y otro de eritema malar. Analítica: leucocitos 10.200 (S71%, L18%, M6%). Hemoglobina 12,9 g/dl. Plaquetas 273 000. PCR 2,4 mg/dl, CK 62 U/L. VSG 65 mm. Ecografía caderas y rodillas sin hallazgos. Mejoría con reposo y AINEs en 48 h. Resultados: ANA y FR negativos. IgM e IgG positivas para Parvovirus B19.

**Comentarios.** Ante un caso de poliartritis en paciente pediátrico, especialmente si asocia síntomas constitucionales, es importante descartar enfermedad reumatológica o tumoral, teniendo en cuenta que la causa más frecuente de poliartritis son las infecciones (en especial Parvovirus, Epstein-Barr y CMV).

**P-129. INFECCIONES CUTÁNEAS, ¿ESTÁN AUMENTANDO LAS RESISTENCIAS ANTIBIÓTICAS?** Garmendia M, Jiménez B, Peñalba Citores AC, Pereira Bezanilla E, Merayo Fernández L, Pérez Gordón J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las infecciones de piel y tejidos blandos son un motivo frecuente de consulta en la edad pediátrica. Los principales agentes etiológicos son *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. Es aconsejable tomar mues-

tras de lesiones potencialmente cultivables para el estudio microbiológico de las mismas ya que el aumento de cepas resistentes a los antibióticos dificulta el manejo empírico recomendando antibioterapia en función de las resistencias locales.

**Objetivos.** Analizar los datos epidemiológicos y microbiológicos de pacientes ingresados por infecciones cutáneas y de partes blandas en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio descriptivo observacional, con revisión de los casos de infecciones cutáneas y de partes blandas en pacientes menores de 14 años ingresados en un hospital de tercer nivel durante enero 2011 y diciembre 2015. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se identificaron 139 infecciones cutáneas, de las cuales 69 tenían recogido cultivo (46,9%). Los microorganismos aislados fueron *S. aureus* en 42 casos (30,2%) de los cuales 23 fueron *S. aureus* resistente a metilina (SARM) (23/42, 54,8%), *S. pyogenes* (3,6%), la mayoría de los cuales secundarios a lesiones de varicela, y un caso de *Pasteurella canis*. La prevalencia de SARM sobre el total de infecciones cutáneas y de partes blandas fue de 4,2%, 3,7%, 14,3%, 6,1% y 48,5% en 2011, 2012, 2013, 2014 y 2015, respectivamente.

**Conclusiones.** Los microorganismos aislados en los cultivos de nuestro estudio se asemejan a la bibliografía, siendo muy llamativo el aumento de SARM en el último año. Dado la alta prevalencia de SARM es recomendable la recogida de muestra microbiológica para orientar el tratamiento.