

Posters Viernes 14 de abril

SALÓN ZULOAGA

QUISTE INTRATESTICULAR EN LACTANTE. Calvo Penín C, Enríquez Zarabozo EM, Rosell Echevarría MJ, Sánchez Pulido LJ, Hortelano Romero E, Gómez Farpón A, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El quiste epidermoide intratesticular es una entidad poco frecuente que debe formar parte del diagnóstico diferencial de las masas benignas testiculares en niños. Una adecuada evaluación incluye el examen clínico, la ecografía y la medición de marcadores tumorales.

Caso clínico. Varón de 2 años en seguimiento por quiste intratesticular derecho. En la revisión de los 6 meses detectan aumento del volumen testicular. En ecografía lesión quística simple intratesticular derecha de 23 x 14 mm. En analítica destaca lactato deshidrogenasa 538 U/L y alfa feto proteína (AFP) 32,7 ng/ml (en rango normal para edad). Seguimiento progresivamente más espaciado en tiempo, dada la normalización de marcadores y la disminución progresiva del tamaño de la lesión en las pruebas de imagen. En la última ecografía realizada se detecta aumento del espesor y vascularización de la pared del quiste, por lo que se indica tratamiento quirúrgico, realizándose enucleación del mismo. Estudio anatomopatológico compatible con quiste dermoide.

Comentarios. Ante una fuerte sospecha clínica y radiológica de benignidad el seguimiento estaría justificado. En caso de cambios en el aspecto de la lesión, a pesar de mantener una sospecha de benignidad, estaría indicada la exéresis.

El tratamiento quirúrgico de elección es la enucleación con preservación del parénquima testicular dado que la tasa de benignidad en estas lesiones es cercana al 80% en pacientes prepuberales.

NO TODO DOLOR ÓSEO ES UNA OSTEOMIELITIS. Fernández Cabo V¹, García Fernández S², Castañares Saiz M¹, Frank De Zulueta P¹, López de Viñaspre Verafajardo M¹, Torre González T¹, Sancho Gutiérrez R¹, Oreña Ansorena V¹.

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El dolor óseo es un síntoma común como forma de presentación de una amplia variedad de entidades entre las que destaca la infección articular no solo por su frecuencia en el ámbito pediátrico sino también porque supone una urgencia médica que requiere un tratamiento precoz. No obstante, no podemos olvidar otras importantes etiologías como los tumores óseos.

Caso clínico. Niño de 11 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias pediátricas por fiebre y dolor en tibia derecha. Refieren fiebre de 24 horas de duración, asociando cuadro catarral los días previos. A su llegada presenta un triángulo de evaluación pediátrica estable. Exploración normal, incluida extremidad inferior afecta sin eritema, calor ni edema, pero intenso dolor a la palpación en zona de cresta tibial. Rehistoriando a la familia refieren dolor de extremidad de 4 meses de duración, siendo más intenso en los últimos días, llegando a interrumpir

el descanso nocturno. No traumatismo. Buena respuesta al ibuprofeno. No pérdida de peso. Se realiza analítica sanguínea sin objetivarse datos que sugieran infección. Se solicita radiografía de pierna derecha en la que se visualiza una imagen lítica intracortical con presencia de una pequeña área hipodensa en su interior y engrosamiento de la cortical, todo ello compatible con un osteoma osteoide.

Comentarios. Realizando una anamnesis detallada y empleando pruebas complementarias accesibles como la radiografía se puede alcanzar un diagnóstico acertado ya que la gran mayoría de los tumores óseos benignos tienen unos rasgos clínicos y radiológicos característicos que permiten su identificación.

FIEBRE Y MASA CERVICAL, ¿QUÉ HAY DETRÁS? López Allúe L¹, Fernández González S¹, Morales Albertos L¹, de Felipe Pérez M¹, Molina Vázquez ME², Gómez Beltrán OD², Ortega Vicente E¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El conducto tirogloso se forma durante el desarrollo de la glándula tiroides en el periodo embrionario. En ocasiones no se cierra completamente quedando un espacio que puede llenarse de líquido o moco formando el quiste. Suele manifestarse en los primeros años de vida y permanecer asintomático. La principal complicación es la sobreinfección y el principal factor de riesgo las infecciones respiratorias por proximidad.

Caso clínico. Lactante de 19 meses atendida en Urgencias por fiebre de hasta 39,1°C de 10 días de evolución a pesar de tratamiento con amoxicilina por faringitis aguda. Antecedente de quiste tirogloso en línea media de 2x1 cm. Presenta tos, mucosidad e inflamación periquiste. A la exploración destaca una tumefacción cervical edematosa, dolorosa y caliente que no ocasiona disfagia ni distrés. Se realiza analítica con aumento de reactantes de fase aguda (leucocitos 16.050/uL y PCR 194,32 mg/dl), y ecografía de partes blandas que evidencia sobreinfección del quiste. Se decide ingreso con antibioterapia intravenosa y corticoterapia con buena evolución, desestimándose intervención quirúrgica. Al alta se completa pauta antibiótica con amoxicilina-clavulánico oral. Presenta tres reingresos a la semana y dos a los 2 meses por nuevas infecciones, desarrollando en los dos últimos abscesos que precisaron drenaje. Actualmente se encuentra en lista de espera para cirugía.

Comentarios. La localización del quiste tirogloso y la alta frecuencia de infecciones respiratorias en la edad pediátrica otorgan a esta malformación no patológica una elevada gra-

vedad ante una sobreinfección, con riesgo de compromiso de la vía aérea. Este riesgo hace esencial una antibioterapia sistémica precoz y una valoración urgente por cirugía pediátrica.

SÍNDROME DE GRISEL. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Barquín-Rego C¹, Marín-Rodero J¹, Castro García-Montesinos MT¹, Pérez-Miguel M¹, Bernardo-García C¹, González-Aguado R², Arbona Jiménez C³, Oreña-Ansorena VA¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Otorrinolaringología; ³Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La tortícolis se define como una contractura involuntaria unilateral de la musculatura del cuello que condiciona inclinación de la cabeza. Una causa de tortícolis es la subluxación atlo-axoidea atraumática asociada a un proceso inflamatorio en la región de cabeza y cuello, denominada síndrome de Grisel.

Caso clínico. Niño de 4 años, con mutación patogénica en pTEN en probable relación con síndrome de Cowden que fue valorado en Urgencias cuatro meses antes por tortícolis parainfecciosa. Acudió a Urgencias por cervicalgia de 24 horas de evolución asociada a fiebre de hasta 39°C, así como tos y rinorrea. En la exploración física destacaban una hipertrofia amigdalar bilateral, una contractura en trayecto del esternocleidomastoideo derecho, así como una adenopatía submandibular ipsilateral que condicionaban desviación cefálica hacia dicho lado. Se realizó una analítica sanguínea en la que destaca un aumento de RFA, leucocitosis y neutrofilia. Además, se realizó una radiografía de columna cervical que resultó normal y de tórax en la que se objetivó una condensación en LII. El rastreo microbiológico resultó positivo para *Bordetella parapertussis*. Ante la no resolución de la tortícolis tras antibioterapia adecuada, se solicitó un TC que mostró una subluxación rotatoria C1-C2 compatible con síndrome de Grisel que se manejó de forma conservadora con inmovilización.

Comentarios. El síndrome de Grisel es una patología infrecuente, que en el 70% de los casos se produce en menores de 12 años. Presenta consecuencias potencialmente graves como la afectación medular por lo que es importante tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial de tortícolis dolorosa.

PERFORACIÓN ILEAL TRAUMÁTICA. Hortelano Romero E, Vega Mata N, Granell Suárez C, Calvo Penín C, Gómez Farpón Á, Sánchez Pulido L, Rosell Echevarría MJ, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central Asturias. Oviedo.

Introducción. La perforación intestinal traumática es una patología infrecuente en la edad pediátrica principalmente causada por traumatismos cerrados de alta energía. Las regiones fijas son las más susceptibles de ser dañadas sin embargo aquellas perforaciones de estructuras móviles como el ileón son mucho más infrecuentes.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 5 años con traumatismo abdominal cerrado tras caída en bicicleta hace 4 horas. No pérdida de conciencia tras la caída. Estable hemodinamicamente. Durante nuestra exploración cierta somnolencia. A nivel abdominal se aprecia mínima región petequial de 2x2 centímetros en región inguinal derecha. Abdomen doloroso a la palpación de manera generalizada con defensa abdominal. Hemograma en urgencias con leucocitosis y neutrofilia sin anemia, se decide realizar TC abdomino-pélvico en el que se objetivan múltiples burbujas de aire extraluminal que sugieren perforación intestinal. Tras este hallazgo el paciente entra a quirófano encontrando como hallazgo perforación ileal a 15 cm de válvula ileocecal. Se realiza sutura de la perforación. Finalmente tras dos días de postoperatorio en la UCIP y 3 días en planta con evolución favorable el paciente es dado de alta.

Comentarios. Es importante que ante una exploración abdominal patológica tras traumatismo abdominal cerrado de alta energía se realice un TC abdominal. Si existen hallazgos sugestivos de perforación intestinal se requerirá de cirugía urgente para su reparación. Durante la cirugía se vuelve imprescindible revisar toda la cavidad abdominal y el intestino en busca de posibles lesiones que hayan podido pasar inadvertidas en el TC.

TERAPIA COADYUVANTE CON INHIBIDORES COX-2 EN TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO VESICAL. *Echeverría Carrillo JA, Ferlini RL, Galvañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) de la vejiga es una entidad poco frecuente, benigna y de etiología desconocida. Pueden ser localmente agresivos. El tratamiento es quirúrgico, en ocasiones requieren de tratamientos coadyuvantes si existe riesgo de reducción de la capacidad vesical. Expresan COX-2 siendo un blanco importante para el tratamiento con inhibidores.

Caso clínico. Paciente de 12 meses, refiere episodios de dolor abdominal autolimitados y chorro miccional entrecortado. Ecográficamente presenta ureterohidronefrosis bilateral

grado III/IV y engrosamiento vesical. Mediante la resonancia magnética se observa una tumoración en pared lateral vesical izquierda de 32x24x30 mm. Realizamos cistoscopia con biopsia no concluyente, por lo que se indica cistostomía visualizándose tumoración en vecindad al cuello vesical y orificio ureteral izquierdo. La biopsia confirma el diagnóstico de TMI. Se inicia tratamiento con inhibidores COX-2 y corticoides. La RM tras 2 meses objetiva disminución del tamaño del tumor con remisión importante del componente inflamatorio y parcial de la ureterohidronefrosis. Se realiza resección completa del tumor mediante abordaje intra y extravascular con uretero-ureterostomía terminolateral izquierda-derecha. Al 14 día postoperatorio se retira catéter de cistostomía y es dado de alta. A los 2 meses se realiza CUMS objetivándose una vejiga con capacidad vesical normal (80 ml). Tras 15 meses el paciente se encuentra asintomático.

Comentario: La terapia con inhibidores COX-2 y corticoides previo a la intervención quirúrgica permite disminución del componente inflamatorio y del tamaño de la tumoración facilitando la resección quirúrgica completa sin afectar de forma grave la capacidad vesical.

COMPLICACIÓN TARDÍA POCO FRECUENTE DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO. *Echeverría Carrillo JA, Ferlini RL, Gavañ Félix Y, Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El divertículo esofágico es una complicación poco frecuente en pacientes con atresia de esófago. Tiene una incidencia del 0,2-2%. Se clasifica en 2 tipos, divertículo verdadero que incluye todas las capas del esófago y el pseudo-divertículo que incluye la mucosa y submucosa. Los factores de riesgo están relacionados con dehiscencia de la anastomosis, estenosis o persistencia de muñón largo tras cierre de la fístula traqueo-esofágica.

Caso clínico. Paciente de 18 meses con antecedente de atresia de esófago tipo III intervenida en período neonatal. Presenta cuadro clínico de 4 meses de disfagia para líquidos y sólidos, no asocia episodios de atragantamiento ni vómitos. La esófago-gastroscoopia evidencia estenosis a nivel de la anastomosis esofágica. Se realiza dilatación neumática con balón bajo control fluoroscópico. Tras la dilatación, se observa imagen sugestiva de divertículo esofágico distal a la anastomosis, confirmándose con esofagograma. Se programa extirpación del divertículo mediante abordaje toracoscópico reconvirtiéndose a toracotomía por múltiples adherencias del parénquima pulmonar a pared torácica, durante la disec-

ción, se produce desgarro esofágico. Se realiza extirpación parcial de las paredes del pseudodivertículo y sutura esofágica reforzada. El postoperatorio cursa en UCIP, se retiran drenajes torácicos al 7 día del postoperatorio. Al 12 día, se realiza esofagograma sin evidenciar fugas, reiniciándose tolerancia oral y retirándose nutrición parenteral. Al 15 día del postoperatorio es dada de alta con adecuada tolerancia oral.

Comentarios. El pseudodivertículo esofágico tras dilatación neumática es una complicación poco frecuente que asocia alta morbilidad.

APLASIA CUTIS DEL TRONCO. MANEJO INICIAL. *Fernández Álvarez M¹, Martínez Pérez M¹, Alonso Quintela P¹, Rodríguez Ruiz M², Fernández-Morán González A¹, Ricoy Chain E¹, Ariztegui Hoya L¹, Sánchez Prieto C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La aplasia cutis es una malformación congénita caracterizada por pérdida parcial o total de una región de la piel. La localización más común es en cuero cabelludo, aunque se han descrito también otras partes del cuerpo, incluyendo región torácica. La etiología de esta patología es variada, siendo necesario un estudio detallado para filiar la causa. En cuanto al tratamiento, se prefiere un tratamiento conservador, pudiendo precisar intervención quirúrgica en casos seleccionados.

Caso clínico. Recién nacido varón, sano a término, parto eutócico. Apgar 9/10. Embarazo parcialmente controlado con ecografías, serologías normales. Antecedentes familiares, alteraciones en el desarrollo del lenguaje en madre y hermanos. Resto sin interés. Tras el nacimiento se evidencia alteración cutánea en ambos dorsos torácicos, llegándose a transparentar los movimientos pulmonares. Ingresa en Neonatología para estudio por sospecha de aplasia cutis. Durante el ingreso se realizaron estudios complementarios para descartar otras malformaciones congénitas, de resultado normal. Ante la extensión del defecto torácico que presentaba nuestro paciente, se decide un manejo inicial conservador con curas periódicas a cargo del Servicio de Cirugía Pediátrica. Se realiza cobertura con apósitos de silicona e hidrocoloide, evidenciando una gran mejoría progresiva, consiguiendo el cierre del defecto y su adecuada epitelización en 3 semanas.

Comentarios. La aplasia cutis constituye una malformación congénita infrecuente. La presentación en cuero cabelludo es la más habitual, y su repercusión suele ser estética,

es preciso un estudio exhaustivo para descartar otras afectaciones. El tratamiento suele ser conservador, incluso en defectos de gran tamaño; aunque en alguna ocasión puede precisar manejo quirúrgico.

ESTENOSIS TRAQUEAL POSTINTUBACIÓN EN LACTANTE. *Fernández Álvarez M¹, Rodríguez Ruiz M², Ardela Díaz E², Fernández-Morán González A¹, Ricoy Chain E¹, Ariztegui Hoya L¹, Sánchez Prieto C¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La estenosis traqueal es una entidad poco frecuente en pediatría, que engloba tanto patología congénita como adquirida, presentándose clínicamente con estridor y dificultad respiratoria. En las últimas décadas, los avances en las unidades de cuidados intensivos pediátricos, entre los que se encuentra la ventilación mecánica invasiva prolongada, ha disminuido la mortalidad en estas unidades en detrimento de las comorbilidades, como la estenosis traqueal.

Caso clínico. Lactante varón de 2 meses que acude a urgencias por dificultad respiratoria de 48 horas de evolución. Había sido dado de alta hospitalaria 3 días antes tras un cuadro de bronquiolitis aguda grave, que precisó intubación orotraqueal durante 14 días. Ingresa en planta de pediatría diagnosticado de laringitis aguda, presentando disfonía y estridor intermitente con la agitación, sin respuesta a tratamiento con adrenalina nebulizada. Ante ausencia de respuesta al tratamiento convencional, se realiza una fibrobroncoscopia flexible bajo sedoanalgesia, evidenciando cuerdas vocales con movilidad conservada y una zona de estenosis traqueal circunferencial de aspecto cicatricial en tercio traqueal distal, que ocluye más del 70% de la luz.

Comentarios. El antecedente de una intubación traqueal prolongada nos tiene que poner sobre la pista de una posible estenosis ante un cuadro de estridor persistente. Nuestro paciente se derivó a Unidad de Vía Aérea de Hospital de Referencia para tratamiento, precisando dilatación y finalmente resección y anastomosis de la zona estenótica.

DOLOR ABDOMINAL: UN MUNDO MÁS ALLÁ DEL APÉNDICE. *de Felipe Pérez M¹, Morales Albertos L¹, Goz Sanz C¹, Justo Vaquero P¹, Pradillos Serna JM², Ortega Vicente E¹, Izquierdo Herrero E¹, Fernández González S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La torsión ovárica pediátrica es una emergencia quirúrgica que puede ocurrir a cualquier edad. Hasta un 4% de las visitas a los servicios sanitarios por dolor abdominal agudo en mujeres se deben a esta patología, que posee una incidencia de 4,9 por cada 100.000 niñas.

Caso clínico. Mujer, 13 años. Acude a Urgencias dos días consecutivos por dolor abdominal cólico en fosa ilíaca derecha, con diagnóstico ecográfico de adenitis mesentérica. Reconsulta 8 días después por ausencia de mejoría a pesar de analgesia oral. No cambios en las características del dolor. Intensidad 7/10 en escala EVA, con despertares nocturnos e interfiriendo en su vida diaria (no ha acudido al colegio en 10 días). Afebril. Náuseas, vómitos e hiporexia los últimos 5 días. Menarquia hace 2 años. Actualmente, 20º día de su ciclo menstrual. Analítica sanguínea normal. En ecografía transrectal folículo hemorrágico ovárico derecho, 40x41x40 mm, *doppler* positivo. Debido a riesgo de torsión, ingresa para vigilancia y analgesia intravenosa, con valoración de laparoscopia si ausencia de mejoría. Ante buen control analgésico, a los 3 días se decide alta y seguimiento ambulatorio.

Comentarios. La torsión de ovario se presenta como dolor abdominal súbito, no irradiado y asociado a náuseas y vómitos, aunque puede ser no severo e intermitente. Ante masa ovárica, el riesgo de torsión se duplica si es mayor de 5 cm. Es fundamental un diagnóstico precoz para conservar la viabilidad del ovario y la fertilidad. El tratamiento quirúrgico de elección en pediatría es la preservación ovárica, aun existiendo masa anexial.

MALFORMACIÓN VENOSA INTERCOSTAL EN LACTANTE. *Sánchez Pulido L, Hortelano Romero E, Álvarez Muñoz V, Calvo Penín C, Rosell Echevarría M, Gómez Farpón A.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las malformaciones venosas son las más frecuentes dentro de las malformaciones vasculares y tienden a aumentar de tamaño con el crecimiento o los traumatismos. Generalmente son blandas, compresibles y producen cambios en la coloración de la piel según su profundidad. No respetan límites anatómicos y pueden infiltrar estructuras adyacentes. Su tratamiento, que va a depender de la profundidad, extensión y localización, combina medidas de compresión, escleroterapia, láser o cirugía.

Caso clínico. Lactante de 7 meses con aparición de lesión en región costal derecha, sin sangrado, sin cambios en la piel. Al examen físico se palpa masa dura de 4 cm de diámetro, adherida a planos profundos, en décimo espacio intercostal.

Se realiza ecografía y resonancia con evidencia de lesión de partes blandas intercostal derecha que podría ser de estirpe vascular, sin poder descartar origen rabdoide o rhabdomioma. Ante estos hallazgos se decide realizar exéresis primaria de esta, encontrándose una tumoración redondeada, muy vascularizada con vasos gruesos que atraviesan el espacio intercostal, muy adherida a planos, con deformidad de la novena costilla. Se envía para estudio anatomopatológico siendo compatible con malformación venosa. La paciente es dada de alta el mismo día de la cirugía. Actualmente, 6 meses después de seguimiento permanece asintomática.

Conclusión. Las malformaciones venosas son lesiones frecuentes y benignas en la edad pediátrica. Sin embargo; en ocasiones su diagnóstico se complica por su localización o por la ausencia de confirmación radiológica, y su tratamiento puede requerir una aproximación individualizada como en nuestro caso, que precisó cirugía como primera línea de tratamiento.

QUISTE ESPLÉNICO GIGANTE COMO HALLAZGO INESPERADO: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Aríztegui Hoya L¹, Rodríguez Ruiz M², Ardela Díaz E², Medina Guerrero C¹, Sánchez Prieto C¹, Fernández Álvarez M¹, Ricoy Chain E¹, Fdez-Morán González A¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los quistes esplénicos no parasitarios tienen escasa incidencia en pediatría. Pueden manifestarse como dolor torácico o abdominal, o ser asintomáticos con diagnóstico incidental. Es importante una historia clínica minuciosa apoyados en la ecografía y resonancia, aunque el diagnóstico definitivo lo establece la anatomía patológica. La significación clínica de estos quistes radica en sus potenciales complicaciones como la ruptura, la infección o la hemorragia. Presentamos el caso de un quiste esplénico simple epitelial gigante.

Caso clínico. Niña de 13 años con dolor en hemiabdomen izquierdo de un año de evolución. Asocia dolor torácico intermitente. No refiere traumatismo. Presenta dolor a la palpación de hipocondrio izquierdo y esplenomegalia 3-4 traveses dedo. Analítica anodina con serología de hidatidosis negativa. En ecografía se visualiza una masa esplénica gigante de 13x13x16 cm confirmada con angioRM donde se evidencia quiste simple esplénico sin septos ni captación de contraste. Se realiza intervención quirúrgica laparoscópica con marsupialización del quiste, conservando el bazo. El estudio anatomopatológico fue quiste simple epitelial.

Comentarios. Los quistes esplénicos no parasitarios pueden pasar inadvertidos pudiendo llegar a presentar un gran tamaño. Clínicamente se presentan de forma inadvertida, por lo que la actuación conjunta de equipos multidisciplinares es fundamental. Su diagnóstico precoz es complicado, precisando cirugía, intentando preservar la mayor cantidad de tejido esplénico posible. Este procedimiento debe ser individualizado para cada paciente, considerando el tamaño, las posibilidades diagnósticas y terapéuticas, el tejido esplénico residual, la edad del paciente y las principales comorbilidades.

ASCITIS URINOSA POR VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Gutiérrez Camus A, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Alegría Echauri E, Vilanova Fernández S, Gortázar Arias MP, Maestro Borbolla A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La causa más frecuente de obstrucción del tracto urinario inferior (LUTO) son las válvulas de uretra posterior (VUP). La ecografía prenatal a menudo permite detectar las VUP (40-70% dependiendo de la serie).

Caso clínico. Neonato de 7 días de vida, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias de pediatría por vómitos y decaimiento. No asocia otra sintomatología. Las deposiciones son de características normales. Los padres no describen haber visualizado chorro miccional, únicamente goteo con la diuresis. En la exploración física presenta abdomen muy distendido, impresionando de ascitis, no se palpan masas ni megalias claras (interferido por la distensión) y se visualiza circulación colateral más marcada en hemiabdomen superior. Se solicita ecografía donde se objetiva dilatación del tracto urinario bilateral P3 con vejiga de lucha y abundante líquido ascítico que sugiere origen urinario. Se realiza paracentesis diagnóstico-terapéutica, por la que se extraen 20 cc de líquido compatible con orina, apoyando la sospecha ecográfica de urinoma. A los 18 días de vida se realiza cistouretrografía miccional seriada confirmándose la sospecha de válvulas de uretra posterior. A los 32 ddv mediante cistoscopia se objetiva una uretra posterior dilatada y válvula de uretra que se secciona.

Conclusiones. La ruptura de los fondos de saco caliciales, que conduce a la ascitis urinosa, es una complicación rara de las VUP. La ascitis urinosa se trata de una urgencia médica. Se debe sospechar en un neonato que presenta ascitis junto con urea y creatinina elevadas, hiponatremia e hiperpotasemia.

NEVUS ATÍPICO: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Fernández-Morán González A¹, Rodríguez Ruiz M², Ardelá Díaz E², González Morán A³, Fernández Álvarez M¹, Sánchez Prieto C¹, Ariztegui Hoya L¹, Ricoy Chain E¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica; ³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El nevus de Spitz se trata de una lesión cutánea benigna pero de crecimiento rápido. Se agrupa dentro de las lesiones denominadas "spitzoides", en las que se encuentra el nevus de Spitz sin atipias (convencional), relativamente frecuente en la edad pediátrica y adolescencia, el melanoma maligno juvenil, y el nevus de Spitz atípico, como el que se presenta en nuestro caso clínico.

Caso clínico. Niño de 6 años con lesión dérmica en dorso de la mano de meses de evolución. Se visualiza por primera vez en la consulta de Cirugía pediátrica durante la exploración de otra patología por la que el paciente se encontraba a seguimiento. Se trata de una lesión exofítica de 1 cm de diámetro, de coloración rosada con presencia de vasos puntiformes en su interior, con aumento progresivo del tamaño en los últimos tres meses, sin ninguna otra clínica acompañante. Se decide su extirpación quirúrgica y análisis anatómo-patológico, con estudio genético e inmunohistoquímico. Tras realizar exéresis completa en bloque de la lesión, se informa como Nevus de Spitz con presencia de células melanocíticas con atipia leve (S100, SOX10 y Melan A positivos), se decide conjuntamente con los servicios de Dermatología y Oncología la ampliación de márgenes de 5 mm. Tras resección completa con bordes libres de lesión, se mantiene seguimiento del paciente en consultas de ambas especialidades.

Comentarios. Se presenta el caso de un nevus de Spitz atípico, en el que, a pesar de tratarse de una lesión cutánea benigna, su crecimiento rápido con potencial malignidad aconseja el estudio anatómo-patológico detallado y resección quirúrgica completa. El tratamiento es exclusivamente quirúrgico, y debido a su pronóstico incierto, estos pacientes deben recibir seguimiento por especialista durante meses-años.

CASO CLÍNICO: ERROR DE COMPRESIÓN EN ADMINISTRACIÓN DE MEDICACIÓN. *Márquez Nieto J, Hernán Soto L, García Gómez E. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia.*

Introducción. Las formulaciones líquidas utilizadas para la administración oral de medicamentos están involucradas en más del 80% de los errores de medicación pediátrica en el

hogar. Estudios demuestran que casi la mitad de los cuidadores administraron una dosis de medicamento desviándose en más del 20% de lo prescrito después del alta de urgencias de un hospital. Uno de cada cuatro cuidadores dio una dosis que se desvió en más del 40%.

Caso clínico. Lactante de 30 días con lactancia materna exclusiva acude a pediatra por 2-3 vómitos tras la toma. Madre refiere dolor abdominal tipo cólico. Anamnesis: error por sobredosis en dosis administrada de vitamina D, se deriva al hospital. En el hospital hemodinámicamente estable, afebril, buen aspecto general. Monitorización y extracción sanguínea con valores de vitamina D elevados (1.366,80 ng/ml). Cifra de toxicidad >100 ng/ml. Dosis correspondiente pautaada: 4 gotas/día. La madre administra 4 dosis del cuenta gotas entero (35 cc).

Comentarios. Para evitar este caso y muchos otros de este estilo se aconseja:

- Mejorar la comunicación con cuidadores y pacientes.
- Realizar prescripciones sencillas, con instrucciones claras.
- Pautar la cantidad de dosis a administrar únicamente en mililitros.
- Proporcionar jeringas orales como ejemplo de la dosificación, especialmente cuando se trata de dosis pequeñas.
- Asegurarse de la comprensión por parte de la familia antes del alta a domicilio
- Preguntar dudas sobre cuidados domiciliarios previo al alta.

AUMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE MASAS SUPRARRENALES CON EL USO EXTENDIDO DE LA ECOGRAFÍA. *Fernández García A, Rodríguez Blanco S, Fernández Álvarez M, Sánchez Pérez C, Medina Guerrero C, Grullón Ureña EC, Muñoz Cabrera VP, Martínez Pérez M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Una de las estructuras que nos permite valorar la ecografía es la glándula suprarrenal. Con esta prueba de imagen puede diferenciarse fácilmente la médula hipercogénica de la corteza hipocogénica. Además, permite el diagnóstico diferencial y el seguimiento de las masas suprarrenales en el neonato.

Caso clínico. Neonato de 38+6 semanas de edad gestacional que ingresa por hiperbilirrubinemia no isoimmune en rango de fototerapia. Como antecedentes obstétricos destacar que en la ecografía del tercer trimestre de embarazo se había objetivado dilatación de la pelvis renal izquierda. Una vez en planta, se inicia fototerapia y, ante los antecedentes

prenatales, se realiza una ecografía a pie de cama en la que se objetiva una masa de 3,8 cm en el polo superior del riñón derecho y se confirma la dilatación pielocalicial izquierda severa (se inicia profilaxis antibiótica). Se solicita ecografía abdominal por parte del servicio de rayos que diagnostica la masa de hematoma suprarrenal derecho. Permanece ingresado durante 48 horas, hasta normalización de los valores de bilirrubina y se da de alta con seguimiento en consultas de nefrología. Se repite ecografía a los 15 días con buena evolución de la hemorragia. Actualmente, pendiente de renograma y ecocistografía para estudio de la dilatación.

Comentarios. Con el uso extendido de la ecografía ha aumentado la frecuencia con la que se diagnostican masas suprarrenales en el neonato. La hemorragia suprarrenal es la más frecuente. Sin embargo, hay que estar muy atentos porque el neuroblastoma entraría en el diagnóstico diferencial (quístico en el 50% de las ocasiones).

LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA EN EL DIAGNÓSTICO. *Vega López L¹, Antomil Guerrero B¹, Courel del Río V¹, González Acero A², Álvarez Muñoz V³, González Sánchez S⁴, Anes González G⁴, Jiménez Treviño S².* ¹Residente de Pediatría; ²Facultativo Especialista de Área de Pediatría; ³Facultativo Especialista de Área de Cirugía Infantil; ⁴Facultativo Especialista de Área de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La historia clínica y la exploración física son los pilares fundamentales de nuestra práctica clínica diaria. En muchas ocasiones nos centramos en los exámenes complementarios olvidando la importancia de la orientación diagnóstica clínica.

Casos clínicos. Paciente de 10 años en seguimiento en Neuropediatría por trastorno específico del lenguaje que, durante la exploración física realizada en consultas, presenta ruidos hidroaéreos en el foco tricúspideo. La radiografía de tórax muestra una imagen compatible con una hernia diafragmática, diagnosticándose de hernia hiatal tipo III con una TC toracoabdominal. Paciente de 5 meses derivada a Gastroenterología Infantil por la sospecha de intolerancia a las proteínas de leche de vaca. Durante la entrevista la madre refiere episodios de cianosis de toda la extremidad superior izquierda al sostenerlo por la axila, evidenciándose dicho suceso en consultas. Se diagnostica de síndrome del opérculo torácico al apreciarse costillas cervicales bilaterales en la radiografía de tórax.

Comentarios. La hernia hiatal tipo III se caracteriza por el desplazamiento intratorácico de la unión gastroesofágica y

del fundus gástrico. Es una entidad rara en la edad pediátrica y su diagnóstico se realiza por la presencia de síntomas como vómitos o disfagia; o bien como hallazgo incidental en una prueba de imagen realizada por otro motivo. El síndrome del opérculo torácico está causado por la compresión del paquete vasculonervioso braquial, siendo la presencia de una costilla cervical la causa más frecuente. Estos casos nos enseñan la importancia de la anamnesis y de la exploración física para orientar posteriormente el diagnóstico de los pacientes.

TU CARA ME SUENA: LA IMPORTANCIA DEL FENOTIPO. *Goez Sanz C, Castro Rey M, Bartolomé Albistegui MJ, Rodríguez Del Rosario S, Espinoza Leiva A, Gutiérrez Valcuende C, De Felipe Pérez M. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las alteraciones fenotípicas pueden ser importantes para orientar un diagnóstico

Caso clínico. Paciente de 11 años con alteración fenotípica. Antecedentes familiares: madre, microdontia e hiposudoración. Padre, sano. Hermana 15 años, sospecha de displasia ectodérmica. Familiares maternos con signos de displasia ectodérmica. Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal salvo leve retraso del lenguaje. Retraso en la caída de dientes. Seguimiento psiquiatría por dificultades sociales y en Endocrinología por hipoprecimiento con edad ósea acorde a cronológica. No infecciones recurrentes. Peso: 30,8 kg (p14, -1,1 DE). Talla: 137,7 cm (p10, -1,34 DE). Palidez cutánea. Pelo ralo, cejas menos pobladas en su 1/3 distal. Hipertelorismo y raíz nasal ancha. Dentición con hipodontia, dientes cónicos e incisivos centrales en sierra. Manos con eccemas y descamación. Uñas de 5º dedo hipoplásicas. Sindactilia parcial 2º-3º dedo de pies. Valgo de retropié. Se solicita panel genético de Displasias ectodérmicas: portador en heterocigosis compuesta de cambio probablemente patogénico c.37C>T (p.R13*) y cambio patogénico c.682T>A (p.F228I) en gen WNT10A, compatibles con la indicación clínica. Se interconsulta a Genética, Odontología y Dermatología.

Comentarios. Las displasias ectodérmicas son un grupo de trastornos hereditarios con anomalías en tejidos ectodérmicos. Son enfermedades raras, con una incidencia de 7/10.000. Debemos pensar en ellas ante un fenotipo con alteraciones ungueales, dentales, hipopigmentación, frente grande, puente nasal bajo, cabello ralo. Pueden asociar dificultades de aprendizaje y audición y alteraciones visuales e inmunológicas. La genética confirma el diagnóstico. Recientemente se han demostrado mutaciones en el gen WNT10A,

presentado por nuestro paciente, como responsables de displasia ectodérmica.

CIANOSIS DE ORIGEN BASCULAR, NO VASCULAR. *Álvarez Menéndez L, De la Iglesia Rivaya A, Miguens Iglesias P, Baruque Rodríguez S, Rodríguez Lorenzo P, González García J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El síndrome BASCULE (*Bier Anemic Spots, Cyanosis and Urticaria-Like Eruption*) es una entidad poco frecuente, descrita por primera vez en 2016. Su etiología es desconocida, el diagnóstico es clínico y su tratamiento es sintomático. Es fundamental el reconocimiento de esta entidad para evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente varón de 7 meses de edad que consulta por episodios de cambio de coloración del miembro inferior derecho (desde la rodilla hasta el tobillo, parte anterior), frecuentes, en relación con las posturas al comer, desde el nacimiento. Los padres lo describen como placas eritematosas y lesiones habonosas, con posterior coloración violácea y resolución completa tras unos minutos. Por lo demás, no asocia otra clínica y la exploración física es normal. La valoración por el servicio de Cirugía Vasculosa es normal. Se realiza una ecografía abdominal y de región inguinal, que no muestran alteraciones vasculares ni obstructivas. Con la sospecha clínica de síndrome BASCULE, actualmente continúa seguimiento en consultas externas de nuestro hospital.

Comentarios. El síndrome BASCULE es una entidad poco frecuente en pediatría. Su conocimiento puede evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

SÍNDROME DE WAARDENBURG POR MUTACIÓN EN EL GEN SOX10: CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO. *Santos Gómez L¹, García González N², Mesa Lombardero E¹, Salcedo Fresneda O¹, Muñoz Lumbreras M¹, Alonso Alonso A¹, Miranda Montequín S¹, Hernando Acero P.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Waardenburg es un trastorno auditivo-pigmentario que se clasifica en cuatro tipos, divididos en subtipos en función de los genes que los producen y su sintomatología. Son comunes a todos la hipoacusia neurosensorial congénita, asociada en ocasiones a malformaciones y las alteraciones pigmentarias de iris, piel y cabello

dando lugar a fenotipos de coloración clara. Asimismo, existen otras manifestaciones clínicas propias de cada subtipo. El subtipo 4C asocia clínica digestiva, siendo lo más frecuente la enfermedad de Hirschprung, aunque no exclusiva. El diagnóstico de esta patología es genético mediante técnicas de secuenciación y no existe tratamiento curativo.

Caso clínico. Niño de 2 años seguido en consulta de Genética que presenta el fenotipo descrito. Está en seguimiento en Otorrinolaringología por hipoacusia congénita bilateral tratada con implantes cocleares, y asocia malformación de canales semicirculares bilateral. En este contexto se realizó un estudio mediante panel de genes de secuenciación masiva que detectó una mutación en heterocigosis en el gen *SOX10* de novo, causante del tipo 4C del síndrome de Waardenburg. El paciente hace seguimiento por Digestivo y Cirugía pediátricas por estreñimiento grave tratado de forma sintomática, habiendo descartado enfermedad de Hirschprung. Por último, tiene seguimiento por Endocrinología infantil por talla baja patológica (-4,32 DE) no asociada a causas digestivas y en probable relación con su causa genética.

Comentarios. El síndrome de Waardenburg es un trastorno poco frecuente con herencia autosómica dominante y tratamiento sintomático, en el que el diagnóstico genético tiene gran relevancia para el consejo genético en las generaciones futuras.

OSTEOMA OSTEÓIDE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Tejero Pastor L, Oquillas Ceballos A, Melgosa Peña M, Ruiz Araus A, López Salas E, Obregón Asenjo M, García Miralles LC, de la Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El osteoma osteoide es un tumor benigno que representa en torno al 4% de los tumores óseos. Afecta principalmente a huesos largos. De forma característica produce dolor de predominio nocturno que se alivia con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs). El método diagnóstico más apropiado es la tomografía axial computarizada (TAC), ya que delimita su extensión y excluye otras patologías; no obstante, es habitual su diagnóstico tardío. El tratamiento de elección es la ablación mediante radiofrecuencia, aunque existen otras alternativas como la extirpación quirúrgica o la resección mediante punción guiada bajo TAC.

Metodología. Revisión historia clínica y bibliografía. Recogida consentimiento informado.

Caso clínico. Niño de 5 años con coxalgia derecha desde hace 5 meses. Refiere dolor a nivel trocántereo e inguinal derecho, irradiado a miembro inferior y de predominio

vespertino y en reposo. En ocasiones le produce despertar nocturno pero presenta buena respuesta a AINEs. No asocia alteraciones sensitivas, ni tumefacción articular. A la exploración presenta dolor en la abducción y adducción forzada de cadera derecha. Resto de exploración, incluida neurológica, normal. Analítica sanguínea, ecografía y radiografía de caderas sin alteraciones. En la resonancia se evidencia una lesión nodular en acetábulo posterior derecho, compatible con un osteoma osteoide, que se confirma mediante TAC. Se decide tratamiento con radiofrecuencia como primera opción.

Conclusiones. El osteoma osteoide es un tumor benigno y raro en la infancia. Es importante reconocer los síntomas característicos para incluirlo como diagnóstico diferencial en el dolor articular en Pediatría, y poder realizar un abordaje terapéutico adecuado.

HEMANGIOMA PAROTÍDEO INFANTIL. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. *Mañaricua Arnáiz A, Melgosa Pascual M, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C, Iglesias Rodríguez M, Obregón Asenjo M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El hemangioma parotídeo infantil (HPI) es el tumor benigno más frecuente de la glándula parótida, presentándose en el 1-5% de los casos con una mediana de edad de 4 meses. Mayor predominio femenino (3:1). Debe sospecharse ante una tumefacción no dolorosa bien definida en región malar con borramiento del ángulo mandibular. El estudio se confirma mediante radiología. El tratamiento de elección es el propranolol.

Casos clínicos. Caso n°1. Lactante de 6 meses, mujer, previamente sana con tumefacción parotídea derecha de 2x2 cm a los 3 meses. Se realiza ecografía de glándula parótida siendo sugestiva de hemangioma que se confirma con resonancia magnética. Se inicia tratamiento con propranolol a 1 mg/kg/día hasta 3mg/kg/día durante 3 meses, con evolución favorable de la lesión.

Caso n°2. Lactante de 9 meses, mujer, sin antecedentes de interés con bultoma malar derecho, no doloroso. Afebril. Presente desde el mes de vida y con crecimiento progresivo. Se realiza ecografía de partes blandas compatible con hemangioma. Se inicia tratamiento con propranolol a 1 mg/kg/día hasta 3 mg/kg/día que lleva manteniendo 4 meses con disminución del tamaño del mismo.

Comentarios. En el HPI es fundamental una alta sospecha clínica que se confirmará mediante radiología. El tratamiento con propranolol es bien tolerado y efectivo en este tipo de lesiones.

SALÓN LOZOYA

NO ES ENTEROCOLITIS TODO LO QUE SE DISTIENDE. *Calvo Penín C, Pérez Costoya C, Rosell Echevarría MJ, Sánchez Pulido LJ, Hortelano Romero E, Granell Suárez C, Gómez Farpón A, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La apendicitis neonatal es una entidad muy poco frecuente con tasas de mortalidad que alcanzan hasta el 28%. Tiene una incidencia aproximada de 0,04-0,2, siendo más frecuente en varones.

Caso clínico. Varón de 5 semanas, prematuro de 26 SEG, con cuadro de distensión abdominal y hematoquecia, asociado a episodios de bradicardia-desaturación. A la exploración el paciente presenta distensión abdominal sin cambios en la coloración de la piel, empastamiento ni circulación colateral. En la analítica se observa aumento de reactantes de fase aguda, trombocitosis y leucopenia, y en la radiografía importante dilatación de asas, sin neumatosis. Ante sospecha de enterocolitis necrosante (ECN) se instaura antibioterapia con clindamicina, gentamicina y ampicilina intravenosa. Al las 24 horas presenta empeoramiento clínico, con aparición de eritema y circulación colateral, plaquetopenia e incremento de los reactantes de fase aguda, por lo que se decide realizar laparotomía exploradora. El único hallazgo patológico evidenciado fue un apéndice gangrenoso con fibrina en la punta y asas de ileon adheridas con escara sin perforación. Presentó buena evolución postoperatoria, completando 8 días de tratamiento antibiótico intravenoso. Actualmente el paciente permanece asintomático.

Comentarios. La apendicitis neonatal es poco frecuente, con tasas de mortalidad elevadas. Dado que la presentación clínica no difiere de la enterocolitis necrosante, se ha de tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de la misma.

COLECCIÓN SUBAPONEURÓTICA DIFERIDA. *De Pedro del Valle S, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, González Guzmán ME, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, Rupérez Peña SM, Ruiz-Ayúcar de la Vega I. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Las tumefacciones en cuero cabelludo en época neonatal son comunes y están generalmente presentes al nacimiento. La colección subaponeurótica tardía es una entidad poco frecuente y conocida que consiste en un acúmulo de líquido entre la aponeurosis craneal y el periostio.

Caso clínico. Lactante de 2 meses valorado por aparición reciente de tumoración parieto-occipital. Se trata de una colección de consistencia blanda, no dolorosa y sin aparente relación con antecedente traumático. Se solicita ecografía de partes blandas que en el momento de su realización no identifica alteraciones, visualizándose resolución de la misma en la exploración. 2 semanas después reaparece, objetivándose además en el niño hipertonia de miembros superiores y nistagmo en resorte. Se remite para valoración urgente hospitalaria confirmándose una colección anecoica y avascular sobre la fontanela posterior en ecografía y TAC. Tras la valoración por neurocirugía y con el diagnóstico de colección subaponeurótica diferida se decide actitud expectante. La evolución del nistagmo y de la hipertonia de miembros impresiona de curso independiente a la colección, con resolución posterior de las 3 entidades en tiempo diferentes.

Comentarios. La etiología de la colección subaponeurótica tardía es desconocida aunque se asocia con antecedentes como parto distócico o monitorización fetal. En nuestro caso se realizó cesárea por no progresión tras un intento de parto con ventosa. Su tratamiento es conservador con tendencia a la resolución espontánea. Los hallazgos en la exploración de este paciente complicaron el diagnóstico diferencial precisando la ampliación de exploraciones complementarias y valoración multidisciplinar.

BUSCANDO CAUSA DE HIPERNATREMIA NEONATAL GRAVE. *De Pedro del Valle S, Jiménez Saucedo MP, Rubio Rodríguez F, González Germán ME, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, Marrero Calvo ME, Jiménez Martín AM. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Las ictiosis hereditarias son un grupo de trastornos genéticos de la cornificación, que se caracterizan por presentar hiperqueratosis y/o descamación.

Caso clínico. Neonato de 45 horas de vida ingresa por pérdida ponderal de 15% e hipernatremia grave (172 mmol/L), leve insuficiencia renal prerrenal. *Exploración física:* distrófico; irritable con temblor al estímulo, que cede con contención. Con cuatro días de vida: lesiones descamativas, laminares finas y de coloración blanquecina, dispersas por toda la superficie corporal (se incrementan en cara, pies y zonas de mayor fricción). En dorso de dedos de pies y talones lesiones erosivas muy superficiales y alguna ampolla desecada. *Antecedentes familiares:* hermano 21 años: lesiones en manos; hermana 18 años: sin lesiones; hermano 15 años: hiperqueratosis en manos y piernas. *Diagnóstico:* ictiosis, posiblemente epidermolítica y ligada a cromoso-

ma X. *Plan: biopsia:* piel con focos de paraqueratosis; *estudio genético:* mutación probablemente patogénica; *oftalmología:* sin alteraciones corneales; *ecoSNC:* sin hallazgos patológicos.

Tratamiento:

- Deshidratación hipernatrémica e insuficiencia prerrenal: aportes enterales + 1/3 basales iv con normalización progresiva.
- Piel: curas con vaselina líquida y linitul en zonas de decúbito.
- Neurológico: desaparición de temblor e irritabilidad. Posteriormente adecuada consolabilidad y movimientos generales normales.

Comentarios. Los recién nacidos con “membrana colodión” son de alto riesgo debido a una insuficiencia cutánea severa. El uso de incubadoras humidificadas evita la inestabilidad térmica y la deshidratación hipernatrémica, además del apoyo nutricional precoz que permite hacer frente al aumento de la demanda metabólica secundaria al alto recambio epidérmico.

¿OSTEOMIELITIS O ARTRITIS SÉPTICA? UNA MISMA ENTIDAD EN NEONATOS. *Baruque Rodríguez S, De la Iglesia Rivaya A, Álvarez Menéndez L, Miguens Iglesias P, González Carrera E, Méndez Sánchez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las infecciones osteoarticulares neonatales son patologías de baja incidencia con clínica diferente en esta etapa. Presentamos el siguiente caso para enfatizar la necesidad de un alto índice de sospecha.

Caso clínico. Mujer de 17 días. Acude a urgencias por disminución de la movilidad del miembro superior derecho desde hace 24 horas e irritabilidad. No traumatismo. Afebril, no otros síntomas. Gestación controlada a término sin factores de riesgo infeccioso. Parto eutócico. En la exploración, extremidad afecta en prono, sin movilidad espontánea, con dolor a la palpación y a la movilización en región braquial. Resto normal. Radiografía de clavícula y extremidad superior derecha con reacción perióstica en tercio medio-proximal de húmero. Reactantes de fase aguda negativos. Tras 16 horas de ingreso crecimiento en hemocultivo de *Streptococcus agalactiae*, coincidiendo con elevación significativa de PCR y PCT. Punción lumbar normal. Se inicia antibioterapia intravenosa con ampicilina. Ante sospecha de osteomielitis de húmero *versus* artritis séptica de hombro se solicita resonancia magnética con derrame en la articulación glenohumeral y en vaina de tendón bicipital, también visualizable en ecografía. Evolución favorable.

Negativización de reactantes a los 13 días y hemocultivo de control negativo. Se mantiene con antibioterapia un total de 44 días.

Comentarios. La artritis séptica y la osteomielitis metafisaria neonatal pueden considerarse una misma entidad por la vascularización compartida entre metafisis y epífisis. La clínica más frecuente es paresia, fiebre e inflamación local. La bacteria más frecuentemente implicada es *Staphylococcus aureus*. Es fundamental la resonancia para la confirmación diagnóstica. El tratamiento consiste en antibioterapia empírica parenteral.

IMPÉTIGO EN NEONATOLOGÍA: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. *Alonso Alonso A, Fernández Morán E, Caunedo Jiménez M, Rubín Roger S, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Mantecón Fernández L. Sección de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los exantemas neonatales son muy frecuentes dadas las particularidades que presenta la piel del recién nacido. La mayoría no requieren tratamiento específico, aunque hay algunos que es necesario saber identificar y tratar dada su etiología.

Caso clínico. Se presentan dos pacientes de once días, sin antecedentes de interés, que acuden a urgencias con exantemas de 2 y 3 días de evolución. El cuadro comenzó como lesión única, predominando después en una extremidad. Tienen buen estado general, y permanecen afebriles. A la exploración, presentan lesiones maculo-pápulo-ampollosas en diferentes estadios. Las ampollas son lisas, transparentes y al romperse dejan una costra fina. Uno de ellos había iniciado tratamiento con Mupirocina tópica el día previo al ingreso. En ambos casos, el chequeo analítico infeccioso muestra normalidad de marcadores de infección. Ante sospecha de impétigo ampolloso, se añade Cloxacilina intravenosa en el caso que ya había iniciado tratamiento con Mupirocina en domicilio y se inicia Mupirocina tópica en el caso que no había sido tratado. Se aísla *S. Aureus* en el cultivo de exudados cutáneos y los hemocultivos son negativos. Tras el inicio de la antibioterapia, el exantema mejora hasta su desaparición en 6 días. La duración del tratamiento fue de 7 días en ambos.

Comentarios. Aunque la causa más común de exantema neonatal es el eritema tóxico, es muy importante hacer un buen diagnóstico de diferencial con otros exantemas de etiología infecciosa, que, aunque infrecuentes en esta edad, pueden presentar complicaciones importantes.

LA IMPORTANCIA DEL REFLEJO ROJO EN LA EXPLORACIÓN FÍSICA. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Gómez Arce A, Pérez Santos AB, De Lamo González E, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La exploración del reflejo rojo es esencial para la detección precoz de anomalías de la visión (cataratas, glaucoma, retinoblastoma, anomalías retinianas, enfermedades sistémicas con manifestaciones oculares, errores de refracción altos). Se recomienda realizarlo al alta de la maternidad y en los posteriores controles del niño sano.

Caso clínico. Neonato de 5 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que acude a urgencias remitido por su pediatra por objetivar ausencia de reflejo rojo en ojo derecho, sin otra sintomatología añadida. Se ingresa para exploración en quirófano bajo anestesia donde se objetivan hallazgos compatibles con anomalía de Axenfeld-Rieger. Se realizan estudios complementarios (ecografía transfontanelar, abdominal y estudio genético) para descartar malformaciones asociadas. En estudio genético se encuentra heterocigosis para la variante de significado clínico incierto c.956G>T; p. (Gly319Val) en el exón 1 del gen *FOXC1* lo que podría ser compatible con el diagnóstico clínico de sospecha.

Conclusiones. El resultado del examen del reflejo rojo es normal cuando los reflejos de ambos ojos tanto por separado como conjuntamente son de color, intensidad y claridad equivalentes y no se detectan opacidades o leucocoria dentro del área de cualquiera de los dos. Todos los lactantes con un reflejo rojo ausente o anormal deben derivarse un oftalmólogo pediátrico

FALLO DE MEDRO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Gómez Arce A, Pérez Santos AB, Gortazar Arias MP, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El fallo de medro consiste en un crecimiento deficiente respecto del esperado según las tablas de crecimiento estándar, siendo la causa principal una ingesta insuficiente para suplir las necesidades. Se debe realizar una anamnesis exhaustiva, una valoración de la alimentación y una exploración física completa, para orientar las

pruebas complementarias necesarias, e individualizar el manejo.

Casos clínicos. Caso nº 1. Neonato de 7 días de vida que ingresa en neonatología por escasa ganancia ponderal asociando diarrea con heces acuosas y eritema del pañal. Alimentado con lactancia artificial. Exploración física anodina, salvo eritema referido. Presenta acidosis metabólica parcialmente compensada, que empeora pese adecuada ingesta oral. Dada la persistencia de diarrea, se realiza prueba de ayuno con cese de la misma. Se inicia alimentación con fórmula elemental sin lactosa con buena tolerancia, cediendo la diarrea y con adecuada ganancia ponderal, siendo diagnosticado de sospecha de malabsorción de hidratos de carbono y APLV no IgE mediada

Caso nº 2. Neonato de 23 días de vida que ingresa por fallo de medro. Alimentado con lactancia materna exclusiva, que posteriormente se suplementa sin mejoría de la curva ponderal. Exploración física normal, salvo coloración icterico-terrosa. Realiza deposiciones acólicas y analíticamente presenta datos de colestasis. Se realiza gammagrafía de vías biliares que demuestra ausencia de paso del radiotrazador a vesícula biliar, vía extrahepática y asas intestinales, confirmando así el diagnóstico de atresia de vías biliares. En hospital de referencia se realiza portoenteroanastomosis de Kasai.

Conclusiones. Dentro del diagnóstico diferencial del fallo de medro, el hallazgo precoz de entidades susceptibles de tratamiento influye significativamente en el pronóstico.

DIVERSIDAD EN LA CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DE LA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO NEONATAL. *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, De Lamo González Eva, Vilanova Fernández S, Arriola Rodríguez-Cabello S, Maestro Borbolla A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones bacterianas más frecuentes desde la etapa neonatal y, aunque el pronóstico generalmente es favorable, es necesario identificarla debido a la inespecificidad de sus síntomas, sobre todo en edades tempranas.

Caso clínico. Neonato de 17 días de vida que consulta por irritabilidad y episodio paroxístico. Refieren irritabilidad mantenida con llanto intermitente desde hace 18 horas. No rechazo de las tomas, aunque sí vómitos tras ellas. Una hora antes de la consulta refieren haberla notado hipotónica, con dificultad para despertar y cuando han conseguido despertarla se encontraba quejosa y con mirada perdida,

sin movimientos anómalos ni cambios de coloración. Afebril. Adecuado ritmo de diuresis y deposicional. Al ingreso, presenta exploración física normal salvo cutis reticular y febrícula de 37,1°C, acidosis metabólica en la gasometría y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 2,3 mg/dl, PCT 4,09 ng/ml) en la analítica. Se recoge orina por acecho que presenta nitritos positivos y piuria >100 leucocitos/campo. Se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina intravenosa, suspendiéndose esta última tras aislamiento de *E. coli* sensible a ampicilina, completando con ampicilina 10 días de tratamiento. Se solicita ecografía abdominal con datos de pielitis izquierda y área de pielonefritis focal en polo superior del riñón izquierdo.

Conclusiones. La letargia, la irritabilidad y la acidosis metabólica, son signos y síntomas inespecíficos, pero que nos deben hacer descartar una infección del tracto urinario debido a la heterogeneidad en su presentación.

RETRASO EN LA EVACUACIÓN DEL MECONIO. ¿EN QUÉ DEBEMOS PENSAR? *Marín Rodero J, Gutiérrez Camus A, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Alegría Echañuri E, Pérez Miguel M, Alcalde Alfonso M, Gijón Criado I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita que afecta a 1/5.000 recién nacidos, con una relación 4:1 hombre/mujer, y que se caracteriza por la ausencia de la innervación intrínseca distal del intestino de longitud variable.

Caso clínico. Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional que ingresa en neonatología a las 24 horas de vida, por vómitos desde el nacimiento (últimos biliosos) e intolerancia oral. No meconiorrexis. A la exploración física, distensión abdominal con sensación de ocupación. Se realizan radiografía y ecografía abdominal, así como analítica, descartando patología quirúrgica e infecciosa. Tras 12 horas de ayuno, se reinicia alimentación oral de forma progresiva hasta conseguir nutrición enteral completa con alguna deposición espontánea, por lo que se decide alta. Reacude a los 22 días de vida por vómitos, distensión abdominal, rechazo de tomas y decaimiento. La radiografía de abdomen muestra distensión de asas no evidenciándose gas en ampolla rectal. Se realiza ecografía abdominal que descarta sufrimiento intestinal. Posteriormente, se realiza enema opaco sugerente de EH. Se inicia *nursing*. Pendiente de toma de biopsias para diagnóstico definitivo.

Comentarios:

- El retraso a la hora de realizar la primera deposición espontánea de meconio, asociado al cuadro de obstrucción intestinal funcional distal, con distensión abdominal marcada e irritabilidad, así como la radiografía de abdomen en la que se evidencia la ausencia de gas a nivel distal, deben hacernos sospechar de EH.
- El diagnóstico diferencial incluye descartar una obstrucción orgánica, el íleo meconial (fibrosis quística) y el síndrome de colon izquierdo hipoplásico.

SEPSIS PRECOZ NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Arriola Rodríguez-Cabello S, Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, González Pérez D, Vilanova Fernández S, Gutiérrez Pascual D, Pérez Santos AB, García Valle E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La sepsis neonatal precoz es una infección en sangre o líquido cefalorraquídeo antes de las 72 horas de vida. El microorganismo más frecuente es el *Streptococcus agalactiae*. Su tratamiento debe ser precoz para mejorar la morbimortalidad asociada.

Caso clínico. Recién nacida mujer, a término y de peso adecuado para edad gestacional, con embarazo normo-evolutivo y parto eutócico. SGB negativo y amniorrexis de 18 horas. En las primeras horas de vida, comienza con febrícula, afectación del estado general, mal color, quejido, polipnea, irritabilidad y rechazo de la alimentación. Ante la sospecha de sepsis precoz se extrae analítica sanguínea (leucopenia y aumento de los reactantes de fase aguda), hemocultivo y punción lumbar (citoquímica compatible con meningitis). Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina, gentamicina y cefotaxima. En las primeras horas de ingreso realiza dos crisis convulsivas por lo que se inicia tratamiento con fenobarbital con buena respuesta. A las 48 horas, se objetiva en el hemocultivo y en el LCR, *S. gallolyticus* subesp. *pasteurianus*. Dada la buena evolución, con mejoría del estado general, la perfusión y desaparición del quejido y la polipnea, se continúa con antibioterapia prescrita hasta estudio de sensibilidad antimicrobiana, cuando se suspende ampicilina y cefotaxima y se continúa tratamiento con penicilina (22 días) y gentamicina (7 días).

Comentarios. *Streptococcus gallolyticus* subsp. *pasteurianus* es una causa relativamente rara de infección neonatal, con apenas una decena de casos notificados en la última década. Se manifiesta típicamente como un cuadro de sepsis con meningitis, similar a la infección por estreptococos del grupo B (EGB).

LO QUE UNA POLIOSIS PUEDE ESCONDER. *Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, Orizaola Ingelmo A, González Pérez D, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Miguel M, López De Viñaspre Vera-Fajardo M, González Martínez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La poliosis es una entidad definida por un descenso de melanina y melanocitos en el folículo piloso. Afecta a las pestañas, las cejas y al cuero cabelludo. Puede darse de forma aislada o como parte de otros cuadros de afectación sistémica.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino (34+4 semanas) de bajo peso para la edad gestacional (1.820 g; p9) que ingresa en unidad neonatal procedente de paritorio por prematuridad. Embarazo con regular control, diagnosticado de CIR tipo I en semana 28+4, sin seguimiento efectivo posterior. Serologías maternas negativas, test rápido VIH negativo. No realizado cribado de estreptococo del grupo B. Durante la exploración física se objetiva mechón de pelo blanco en zona parietal derecha, sin otras lesiones cutáneas ni en cejas o pestañas asociadas. Se realizan estudios complementarios (valoración por oftalmología y otorrinolaringología, ecografía cerebral y abdominal) que resultan normales, tratándose de una poliosis aislada.

Comentarios:

- La presencia de un mechón blanco de pelo (poliosis) puede ser un hallazgo aislado o formar parte de síndromes complejos.
- Se deberá hacer una exploración física exhaustiva en búsqueda de otras lesiones en cejas o pestañas, así como de lesiones hipocrómicas a nivel corporal.
- Como pruebas complementarias se recomienda una exploración oftalmológica y otorrinolaringológica, así como valoración de la anatomía abdominal y cerebral, dada su posible asociación con piebaldismo, síndrome de Waardenburg, albinismo oculocutáneo y síndrome de Tietz, entre otros.

SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETOFETAL. A PROPOSITO DE UN CASO. *Barbadillo Mariscal B, García Miralles L, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, Gonzalo San Esteban A, Aja García G, Miranda Vega M, Suárez Fernández J. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de transfusión feto-fetal es una complicación grave ocurrida en el 10-15% de las gestaciones gemelares monocoriales. Se produce un intercambio

sanguíneo desequilibrado a través de comunicaciones vasculares entre ambos fetos.

Caso clínico. Recién nacidas de 36 SEG con síndrome de transfusión feto-fetal. Gestación monocorial biamniótica con discordancia máxima de peso interfetal del 14% a las 34+3 semanas, que disminuye hasta el 9% en ecografía prenatal. Al nacimiento destaca diferencia de peso entre ambas (2.410 g y 1.930 g, discordancia 20%), palidez de la primera gemela y aspecto pletórico de la segunda. Alteraciones gasométricas en hematocrito y hemoglobina de ambas, con hematocrito de 75% y hemoglobina 24,2 g/dl en gemela receptora, en contraste con la donante, con hematocrito 26% y hemoglobina 7,6 g/dl, que precisa transfusión de hematíes con resolución. La gemela receptora asocia sintomatología secundaria a la poliglobulia, consistente en letargia e hipoactividad sin datos de asfixia perinatal, hipoglucemia precoz de 32 mg/dl y distrés respiratorio inmediato al nacimiento no atribuible a otra causa (ecografía pulmonar normal). Ante policitemia sintomática se realiza exanguinotransfusión parcial con mejoría posterior de los parámetros gasométricos (hematocrito 64% y hemoglobina 22 mg/dl) y de la clínica, aumentando la reactividad y desapareciendo los signos de distrés respiratorio.

Conclusiones. Ante diferencia de peso marcada entre gemelos monocoriales es necesario descartar un síndrome de transfusión fetofetal. La discordancia entre gemelos tanto ante como postnatal permite establecer un alto grado de sospecha del cuadro e iniciar tratamiento precoz, ya que en caso contrario la tasa de mortalidad es elevada.

INFECCIÓN NEONATAL POR VHH6 POR TRANSMISIÓN VERTICAL. *Martín Iranzo N, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JF, Jiménez Hernández EM, Sanz Rueda L, Barrio Alonso MP, López Ramos I, Rodríguez Calleja J. Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La infección por virus herpes humano tipo 6 (VHH6) va desde asintomática hasta formas de meningitis o encefalitis, pasando por el exantema súbito. Es altamente prevalente, con anticuerpos IgG en más del 90% de los mayores de 3 años. La infección neonatal es infrecuente al encontrarse protegidos por anticuerpos maternos. La transmisión congénita es generalmente asintomática y ocurre en el 1% de los nacimientos, el 86% por integración cromosómica y el 14% por vía transplacentaria.

Caso clínico. Neonato de 22 días con febrícula hasta 37,7°C, tos y mucosidad. Exploración normal. Pruebas complementarias con PCR 18,1 mg/L; PCT negativa; orina y hemograma normales; *Streptococcus vestibularis* y *Lactobacillus*

lactis en hemocultivo; SARS-CoV-2 en panel-array nasofaríngeo y VHH6 en panel-array en LCR. Ante posible contaminación de hemocultivo y posible transmisión congénita de VHH6 sin clínica neurológica, se retiran ambos tratamientos, manteniendo buen estado general con resolución del cuadro.

Discusión. El VH6 puede permanecer latente en el organismo. Además existe la posibilidad de integración de su ADN en los cromosomas. Por lo tanto, la positividad de PCR de VHH-6 en sangre, LCR u otros fluidos orgánicos no siempre se correlaciona con la infección activa, por lo que hay que valorar el contexto clínico antes de iniciar tratamiento antivírico.

OSTEOMIELITIS DE CALOTA SECUNDARIA A INFECCIÓN CUTÁNEA PERINATAL. Santos Gómez L¹, Fernández Morán E¹, Calvo Penín C², Amat Valero S², Vega Mata N², Rubín Roger S¹, Vázquez Villa JM¹, Fernández Colomer B¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La infección de la calota es una rara complicación en el neonato. Suele tener como puerta de entrada erosiones cutáneas producidas durante el parto y puede cursar con clínica atípica, patógenos inusuales y complicaciones.

Caso clínico. Neonata sin antecedentes familiares ni personales de interés, que nace mediante parto con fórceps sin incidencias. Acude a urgencias a los 4 días de vida por lesión edematosa y fluctuante en zona occipital derecha y lesión en sacabocados purulenta en lado izquierdo (donde había presentado erosiones por el fórceps). Ingresó con antibioterapia empírica (cloxacilina+gentamicina), se realizaron pruebas complementarias donde destacaron reactantes de fase aguda (RFA) elevados y cultivo positivo para *Escherichia coli*, con una radiografía craneal que sugería afectación ósea por contigüidad. Se contactó con cirugía pediátrica que drenó la zona del absceso y realizó curas sucesivas. Al conocer el antibiograma se desescaló a gentamicina y se realizó una TAC que fue informado como osteomielitis con abscesos epidurales, por lo que se añadió cefotaxima y se estudió el líquido cefalorraquídeo, con resultados normales. En controles posteriores los RFA fueron descendiendo, pudiendo retirar la antibioterapia tras tres semanas de tratamiento (gentamicina tras una semana). En todo momento el estado general de la paciente fue excelente. Al finalizar el tratamiento se realizó TAC de control y RMN, siendo ambas normales.

Comentarios. En la mayoría de casos con esta patología descritos en la literatura, se recomiendan tratamientos antibióticos prolongados y drenaje quirúrgico, siendo fun-

damental el diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones locales (osteomielitis) y sistémicas (sepsis).

VÓMITOS BILIOSOS EN UN NEONATO. ¿Y AHORA QUÉ? Gutiérrez Camus A, Marín Rodero J, Ramos Cela M, Pérez Santos AB, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Maestro Borbolla A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las obstrucciones intestinales neonatales son una causa común de ingreso. Suponen la emergencia quirúrgica más frecuente en el recién nacido, y requieren un diagnóstico precoz y preciso, dada la morbimortalidad asociada. Su síntoma guía son los vómitos biliosos.

Caso clínico. Neonato de 4 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que acude a urgencias por vómitos biliosos tras alguna de las tomas. Refieren deposiciones normales pero diuresis escasa. La exploración física resulta normal, salvo leve tinte icterico, sin distensión abdominal. Se realiza ecografía abdominal donde se objetiva malrotación intestinal con posible vólvulo de intestino medio y suboclusión intestinal a nivel de la 3ª porción duodenal, por lo que se realiza de manera urgente una laparotomía exploradora objetivándose rotación de colon incompleta con ciego alto, evidencia de bandas de Ladd que obstruyen parcialmente la segunda porción duodenal, sin objetivar vólvulo. Presenta buena evolución, iniciándose alimentación por succión al 5º día postoperatorio, con tránsito intestinal adecuado.

Comentarios. Las bandas de Ladd se han reportado entre 6-20% de los pacientes con malrotación. Su efecto de compresión sobre el intestino produce obstrucción total o parcial de la luz intestinal. El síntoma más frecuente es la emesis, biliosa o no, dependiendo del nivel de la obstrucción. En la mayoría de los casos no existe distensión abdominal asociada. La radiografía abdominal puede ser normal o presentar dilatación gástrica y del duodeno proximal, con escasa cantidad de gas distal.

QUISTES DE CORDÓN UMBILICAL EN EL RECIÉN NACIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO. García Miralles LC, Mañaricua Arnáiz A, Barbadillo Mariscal B, Gil Calderón FJ, Gonzalo San Esteban A, Miranda Vega M, Garrido Barbero M, Martínez Díaz S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los quistes del cordón umbilical aparecen en el 3% de los embarazos y son la segunda anomalía más

frecuente del cordón. Habitualmente se detectan en las ecografías prenatales y hasta en un 50% de los casos asocian anomalías estructurales fetales (hidronefrosis, persistencia del uraco, onfalocele y divertículo de Meckel) y cromosómicas (trisomías 18, 21, 13). Ante el hallazgo ecográfico se recomienda realizar cariotipo fetal.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino de 28+1 semanas de edad gestacional (SEG). Como antecedentes obstétricos relevantes: hallazgo ecográfico de macrosomía fetal y polihidramnios severo con necesidad de amniodrenaje a las 28 SEG. Al nacimiento llama la atención placenta edematosa y cordón umbilical multiquístico dependiente de la gelatina de Warthon. Necesidad de reanimación avanzada y soporte respiratorio invasivo. En la exploración destaca la macrosomía, fenotipo peculiar (facies triangular y filtrum ancho), dedos alargados y una malformación de pared abdominal con cordón multiquístico y aparente contenido intestinal, confirmado con ecografía. Resección quirúrgica a los 2 días de vida (ddv) con hallazgo anatomopatológico de divertículo de Meckel y pseudoquistes. Evolución tórpida en contexto de prematuridad y pluripatología falleciendo a los 14 ddv.

Comentarios. Como malformación estructural asociaba un divertículo de Meckel sin encontrarse ninguna alteración estructural en el estudio genético.

DÉFICIT DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA ASOCIADO A DREPANOCITOSIS, IMPORTANCIA DE UNA BUENA HISTORIA CLÍNICA. *Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo MP, González Germán MF, Abad Moreno N, Miranda Alcalde B, de Pedro del Valle S, Marrero Calvo MF. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. Ante la sospecha de anemia hemolítica, es preciso realizar completo diagnóstico diferencial entre distintas patologías, con posibles enfermedades de base, etiologías inmunológicas y diversos desencadenantes.

Caso clínico. Niño de 23 meses acude a Urgencias por fiebre de 12 horas, ictericia y coluria. Pruebas metabólicas al nacimiento: rasgo falciforme. No crisis hemolíticas previas. Análisis de sangre con Hb 6,8 g/dl, reticulocitos 3%, LDH 1110 U/L, bilirrubina 8,7 mg/dl de predominio indirecto, TCD: negativo, haptoglobina baja, Frotis: drepanocitos aislados, con sospecha de crisis hemolítica no inmune en relación probable con su rasgo falciforme. Aumento de reactantes de fase aguda con pruebas microbiológicas y radiológicas negativas, se inicia antibioterapia con cefotaxima y se transfunde

concentrado de hematíes. Reinterrogando refiere episodio similar pero más leve (refiere orinas de color naranja) hace 4 semanas y que una vez al mes aproximadamente su padre hace comida que incluyen habas, que sumado a la infección, impresiona ser el desencadenante. Mejoría paulatina de la hemólisis (descenso de LDH, GOT, bilirrubina y reticulocitos). Ante la sospecha clínica de Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, se extrae muestra de saliva para analizar genética de dicha enfermedad con posterior confirmación diagnóstica (hemicigosis de una variante patogénica, haplotipo A-).

Comentarios. La realización de una buena historia clínica es fundamental en todos los casos, incluyendo aquellas situaciones en las cuales ya se conoce una enfermedad de base y un desencadenante que pudieran justificar la evolución clínica del paciente.

SIRÓLIMUS COMO ALTERNATIVA EN NIÑOS CON MALFORMACIONES LINFÁTICAS COMPLEJAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Melgosa Peña M, Ruiz Araus A, Tejero Pastor L, Oquillas Ceballos A, Mañaricua Arnaiz A, Zarandona Leguisa S, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Las malformaciones linfáticas son enfermedades congénitas benignas presentes en 1 de cada 5.000 recién nacidos, localizadas predominantemente en cabeza y cuello. El tratamiento de elección es la cirugía, reservando para casos refractarios las terapias esclerosantes, radioterapia, corticoterapia, quimioterapia o inmunoterapia.

Caso clínico. Niño de 5 años con antecedentes personales de malformación linfática cervicofacial esclerosada en tres ocasiones con bleomicina y picibanil, consulta por edema lingual de 4 horas de evolución en contexto de cuadro cataral. Se inicia tratamiento con corticoterapia intravenosa y se solicita resonancia magnética cervicofacial observándose aumento del tamaño y extensión de la tumoración multilobulada quística, fundamentalmente del componente lingual y suelo de la boca. Se comenta el caso en sesión multidisciplinar y, dada la localización y características radiológicas de la malformación, se considera como mejor opción iniciar tratamiento con sirólimus vía oral a 0,8 mg/m² cada 12 horas, monitorizando niveles plasmáticos regularmente y fijando el rango terapéutico entre 5-15 ng/ml. A la semana presenta buena respuesta clínica con disminución de la tumefacción lingual y mejoría de la movilidad. Tras 5 meses de tratamiento el paciente se encuentra con su enfermedad estable, presentando buena tolerancia al fármaco sin evidenciarse efectos adversos.

Conclusiones. Los inhibidores de la vía mTOR se han convertido en una opción terapéutica eficaz y segura en pacientes con anomalías linfáticas complicadas. Actualmente la evidencia científica se basa en revisiones retrospectivas de centros aislados y, en un futuro, será necesario la realización de ensayos clínicos para establecer indicaciones, dosis y duración del tratamiento.

NO TODO SON ADENOPATÍAS. MALFORMACIÓN LINFÁTICA DE MANIFESTACIÓN EN LA INFANCIA. Gómez Arce A¹, Gutiérrez Camus A¹, Marín Rodero J¹, Gijón Criado I¹, Giordano Urretabizkaya M¹, Llorente Pelayo S¹, Pastor Tudela A², De Lamo González E². ¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Atención Primaria Servicio Cántabro de Salud. Torrelavega.

Introducción. Las tumoraciones cervicales son un motivo de consulta frecuente en pediatría, abarcando un amplio diagnóstico diferencial. El diagnóstico es principalmente clínico, siendo necesaria la realización de pruebas complementarias según la edad de aparición, localización y sintomatología concomitante.

Caso clínico. Paciente de 9 años sin antecedentes de interés que consulta por tumoración cervical de aparición repentina. Afebril, no síntomas asociados ni antecedente traumático. En la exploración destaca una masa laterocervical derecha móvil, fluctuante e indolora, de 7,5 x 4 cm, sin signos inflamatorios. El resto de la exploración es normal. Se completa estudio con ecografía en la que se objetiva una lesión quística encapsulada localizada en el tejido celular subcutáneo con contenido ecogénico, siendo la primera impresión diagnóstica una malformación linfática con sangrado intralesional. Dados los hallazgos es valorado de forma preferente en Cirugía Infantil, sin objetivarse cambios clínicos. Se realiza resonancia magnética en la que se confirma el diagnóstico y se decide tratamiento mediante esclerosis percutánea ecoguiada con bleomicina. Tras la intervención presenta excelente evolución, con desaparición por completo de la tumoración, sin precisar tratamientos adicionales.

Comentario. Las malformaciones linfáticas son anomalías congénitas que pueden manifestarse en cualquier momento de la vida, ya sea por aumento de tamaño o por

aparición de síntomas compresivos, infecciones o sangrado. El diagnóstico inicial es clínico y la prueba de elección es la resonancia magnética para confirmar el diagnóstico, determinar la extensión, planificar el tratamiento y realizar el seguimiento. En la actualidad, el tratamiento de elección es la esclerosis con bleomicina, un procedimiento seguro y eficaz.

APLASIA MEDULAR: CAUSA INFRECUENTE DE PANCITOPENIA. Mañaricua Arnáiz A, Zarandona Leguina S, Barbadillo Mariscal B, Pérez Arnáiz L, Gil Calderón FJ, Gonzalo San Esteban A, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La aplasia medular es una entidad rara y potencialmente mortal originada por lesión de células hematopoyéticas pluripotenciales. Puede ser congénita (15%) o adquirida (85%), siendo esta última predominantemente idiopática. Suele presentarse como síndrome anémico con hematomas y hemorragias asociado a pancitopenia. El diagnóstico se confirma mediante biopsia de médula ósea (MO) siendo esta hipocelular. Las terapias actualmente disponibles son el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico y tratamiento inmunosupresor (TIS).

Caso clínico. Niña de 12 años previamente sana con astenia, sangrado mucocutáneo, hematomas y petequias de 3 meses de evolución. No adenopatías ni megalias. La analítica muestra pancitopenia con Hb 4,2g/dl, neutrófilos totales 800/ μ L y plaquetas 7000/ μ L. Frotis de sangre periférica sin blastos ni células dismórficas y biopsia MO con celularidad del 20% sin blastos que confirma el diagnóstico. Se detectó acortamiento telomérico con estudio genético negativo. Resto de estudios negativos siendo catalogada de idiopática. Ante aplasia medular grave y ausencia de donante HLA compatible se inicia tratamiento inmunosupresor con timoglobulina (ATG) de caballo y ciclosporina durante 5 meses con criterios de no respuesta y necesidad de transfusiones plaquetarias semanales por lo que se indica TPH.

Conclusión. La aplasia medular constituye una de las posibles causas de diagnóstico diferencial de pancitopenia. La presencia de acortamiento telomérico es un hallazgo habitual sin asociar telomeropatía. El TPH es el tratamiento de elección, recurriendo a TIS cuando no se puede llevar a cabo.