

## Posters

Viernes 4 de noviembre - Salón 1

Moderadora: Estíbaliz Alegría Echauri

**1. EPILEPSIA FOCAL IDIOPÁTICA FOTOSENSIBLE: PRESENTACIÓN DE UN CASO CON REGISTRO VEEG.** *Suárez Alonso J, González Pérez D<sup>1</sup>, Pérez Poyato MS<sup>1</sup>, Pía Martínez C<sup>2</sup>, López Delgado A<sup>2</sup>, Paramio Paz A<sup>2</sup>, Fernández-Torre JL<sup>2</sup>, Sariego Jamarido A<sup>1</sup>.* *Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La epilepsia focal idiopática fotosensible está incluida dentro de las epilepsias reflejas. Su frecuencia es baja, alrededor del 0,4% de todas las epilepsias. Es más frecuente en mujeres y su edad de inicio presenta un pico a los 12-14 años. Las crisis son inducidas por estímulos fóticos y se caracterizan por presentar sintomatología visual, desconexión del medio, cefalea crítica y postcrítica y vómitos. También pueden manifestarse síntomas motores o crisis tónico-clónicas generalizadas. En el registro vEEG intercrítico se observan puntas y polipuntas en regiones occipitales y respuesta fotoparoxística en forma de descargas punta-onda generalizadas de predominio en regiones posteriores. El tratamiento se basa en la evitación del estímulo y también en el empleo de fármacos. Presentamos un caso ilustrativo con registro vEEG.

**Caso clínico.** Paciente mujer que presenta episodios paroxísticos de debut a los 8 años de edad que le ocurren inicialmente bajo sueño mientras viaja en su coche (alternancia de luces y sombras durante el trayecto). Presenta al debut 5 eventos en total, en los cuales se observa desconexión del medio, vómitos y cefalea crítica. Se realiza registro vEEG en el que se observa una crisis electroclínica originada en región parieto-occipital izquierda inducida por la estimulación luminosa (ELI) a frecuencias entre 6 y 30 Hz (respuesta fotoparoxística tipo 6). La ELI provoca descargas generalizadas punta y polipunta-onda que ocasionalmente se bloquean tras la apertura ocular que posteriormente se siguen de una actividad rítmica continua de ondas agudas y complejos punta-onda irregulares sobre la región parieto-occipital de ambos hemisferios, de predominio izquierdo, hasta su finalización con depresión de voltaje. Se realiza RM cerebral que es normal. Posteriormente se inicia tratamiento con ácido valproico con mejoría de los registros vEEG y desaparición de la respuesta fotoparoxística. Tras más de 3 años libre de crisis se retira el tratamiento, tras lo cual se vuelve a observar respuesta fotoparoxística en el vEEG de control, presentando movimientos de sacudida axial durante el registro EEG. Se decide reiniciar tratamiento con levetiracetam, con nueva normalización del registro vEEG y desaparición de la respuesta fotoparoxística en el trazado.

También se instruye a la paciente en la necesidad de evitar estímulos luminosos intermitentes.

**Comentarios.** se trata de un caso de epilepsia refleja en el que por su sintomatología habría que hacer un diagnóstico diferencial con la migraña con aura y en el que el registro vEEG nos ayuda a establecer un diagnóstico y orienta el manejo terapéutico.

**2. ESPASMO DEL SOLLOZO EN EL PERIODO NEONATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González García LG, Míguez Martín L, Fernández Fernández EM, Hernández Crespo MT, García Mozo R, Suárez Saavedra S, Gómez González B.* *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabuñes. Gijón.*

**Objetivos.** El espasmo del sollozo es un tipo de trastorno paroxístico no epiléptico habitual en la infancia con un pico máximo de incidencia entre los 6 y los 18 meses. Su aparición en el periodo neonatal es infrecuente, aunque se estima que el 5-7% de los pacientes afectos empiezan con la clínica en este periodo. A continuación presentamos el caso de un varón que presentó episodios compatibles con espasmo del sollozo de inicio a los 2 días de vida.

**Material/Resumen del caso.** Neonato varón de 2 días de vida que ingresa en la unidad de Neonatología a los dos días de vida por presentar un episodio de apnea con cianosis durante el llanto mientras se realizaba una ecografía inguino-escrotal solicitada para confirmar una criptorquidia izquierda. La gestación había sido de 40 semanas, sin incidencias, con ecografías prenatales normales. El parto fue vaginal eutócico, y la puntuación del Test de Apgar fue 9/10, no precisando reanimación. Durante su ingreso presentó nuevos episodios breves de espasmo del sollozo (episodios de apnea con cianosis durante el llanto) sin bradicardia o pérdida del conocimiento asociados. Los episodios no guardaban relación con las tomas. Durante su ingreso se realizó ecocardiografía, electrocardiograma, ecografía craneal, fibroscopia de vía aérea superior, hemograma, bioquímica con pruebas de función hepática, proteína C reactiva, amonio, gasometría y electroencefalograma durante uno de los episodios que resultaron normales. La historia detallada a la familia demostró episodios de espasmo del sollozo en la madre del paciente. A partir de los 8 días de vida los episodios de apnea fueron mejorando progresivamente, siendo dado de alta a los 11 días de vida con monitor de apneas domiciliario, que se mantuvo 2 meses. El desarrollo psicomotor fue normal, no volviendo a presentar espasmo del sollozo desde el alta de neonatología.

**Conclusiones.** El espasmo del sollozo no debe olvidarse dentro del diagnóstico diferencial de los episodios cianóticos en el neonato. Los antecedentes familiares pueden orientar hacia esta patología. Aunque tiene un curso clínico benigno y la tendencia natural es a la desaparición

TABLA I.

	Edad	PRESENT. CLINICA	CPK max	BX	EMG	GENETICA	FAMILIA
Caso 1	3	Gowers +, hermanos afectados	139	No	mp	No se realiza	Madre. 3 Hermanos
Caso 2	2m	Parada cardiorespiratoria.	5596	SI	mp	No se confirma.	Madre.
Caso 3	3	Evolución Madurativa lenta	19194	SI	mp	Delección exón 44-50	Madre, tía, abuelo. Tío y primo
Caso 4	5	Astenia, ↑transaminasas	23900	SI	mp	Mutación puntual en exón 16	No
Caso 5	2	Torpeza motora	15164	SI	mp	Mutación intrón 27	Madre
Caso 6	4	Torpeza motora	17940	SI	mp	Duplicación frameshift exones 56-62	Madre y Hermano
Caso 7	3	Torpeza motora. Hermano afecto	6511	No	NO	No se realiza	Madre y Hermano
Caso 8	5	Enuresis... Torpeza motora.	20537	No	NO	Delección exon 45	No
Caso 9	5	Marcha puntillas, torpeza motora.	54736	SI	mp	Mutación exon 12	Madre
Caso 10	4	Torpeza motora	12810	No	mp	Delección exones 8 y 10	No
Caso 11	4	Retraso psicomotor, facies peculiar	27352	No	mp	Delección frameshift exones 49-50	Madre
Caso 12	5	Astenia, ↑transaminasas	17919	No	mp	Duplicación frameshift exones 3,4,5,6 y 7	Madre
Caso 13	1	Retraso psicomotor	19769	SI	mp	Mutación exon 13	No

antes de los 8 años de edad, puede suponer un motivo de gran ansiedad familiar y de realización de múltiples pruebas complementarias.

### 3. NUESTRA EXPERIENCIA CON 13 CASOS DE Distrofia Muscular de Duchenne. Álvarez González D<sup>1</sup>, García Albalá A<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes, Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), es una enfermedad ligada al X recesiva, que causa la mutación en el gen distrofina. El principal hallazgo es el debilitamiento muscular progresivo relacionado con la deficiencia de esta proteína.

**Objetivos.** Analizar los resultados obtenidos durante 40 años en una serie de 13 pacientes afectados con enfermedad de Duchenne en nuestra comunidad.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio de tipo observacional y descriptivo, revisando historias médicas, donde se describen las características clínicas, funcionales y analíticas relevantes, además de tratamiento recibido, de 13 pacientes diagnosticados de enfermedad de Duchenne en nuestro hospital.

**Resultados.** (Tablas I y II) Todos los pacientes eran varones, con edades comprendidas al diagnóstico entre los 2,5 meses y los 5 años. En la mayoría de los casos la presentación clínica inicial fue acompañada de torpeza motora. Todos menos uno de los pacientes presentaron al diagnóstico valores muy elevados de creatininfosfoquinasa (CPK). Las pruebas genéticas fueron variables (diferentes deleciones y mutaciones), el electromiograma (EMG) estaba alterado en todos los pacientes en los que se realizó. Todos los pacientes menos uno desarrollaron alteración osteoarticular y todos sin excepción han precisado tratamiento rehabilitador. Solo uno de nuestros enfermos presentó alteración cognitiva significativa.

**Conclusiones.** La enfermedad de Duchenne es una patología con pronóstico fatal, en la que hoy en día no existe tratamiento curativo, por lo que nuestra labor estará encaminada a un tratamiento multidisciplinar que retrase los síntomas de la enfermedad, y a ofrecer un adecuado asesoramiento genético a la familia. Todos los pacientes van a necesitar tratamiento rehabilitador en algún momento de la evolución, por lo que es importante informar y facilitar este a la familia. Cabe destacar en nuestra muestra, que la alteración cognitiva, aunque tan típica en las guías, solo está presente en un paciente y en un grado leve de afectación.

TABLA II.

	REHAB.	C.O.	CV	COGN.	OSTEOARTICULAR	SUEÑO/RESPIRATORIO	Situación ACTUAL
Caso 1	SI	No	No	No	Hipercifosis	VMNI	Silla ruedas. Dependiente. 39a
Caso 2	SI	No	No	No	Escoliosis	VMNI	Silla de ruedas. 29a
Caso 3	SI	No	No	No	Cifoescoliosis	VMNI. Cough assist	Silla ruedas. Avanzado. 28a
Caso 4	SI	SI	HVI	No	Hiperlordosis	VMNI (poco uso)	Silla de ruedas. 20a
Caso 5	SI	SI	No	No	Escoliosis	Ambú. Cough assist	Silla ruedas. 18a
Caso 6	SI	No	No	No	Escoliosis. Tenotomía	VMNI	Silla ruedas. Dependiente. 17a
Caso 7	SI	SI	No	No	Hiperlordosis	Ambú	Silla ruedas. 13a
Caso 8	SI	SI	IT	No	Hiperlordosis	Ambú	Talones. 13a
Caso 9	SI	No	No	No	No	Ambú	Sigue evolución Becker. 12a
Caso 10	SI	SI	P.M	No	Hiperlordosis	No	Silla de ruedas. 10a
Caso 11	SI	SI	NO	SI	Hipercifosis	No	Estable. En estudio de investigación. 8a
Caso 12	SI	SI	No	No	Hiperlordosis	No	Estable. 7a
Caso 13	SI	No	No	No	Lordosis lumbar leve	No	Estable. 3a

### 4. ANEMIA DE FANCONI: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. Cuervas-Mons Tejedor M, Portugal Rodríguez R, Cilla Lizárraga AL, Urquiza Físico JL, Ferragut Ferretjans F, Rodríguez Miguélez M, Rodríguez Alonso M, Esteban Sanz R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La anemia de Fanconi es una enfermedad hereditaria que se manifiesta con aplasia medular, predisposición a la malignidad y alteraciones físicas como baja talla, manchas café con leche o alteraciones esqueléticas. Su incidencia oscila entre 1/100.000 y 1/250.000 nacimientos. Hay varios genes implicados en su fisiopatología, siendo el FANCA, de herencia autosómica recesiva, el responsable en un 60-65% de los casos. Su diagnóstico se basa en la fragilidad cromosómica en los linfocitos T, confirmándose mediante secuenciación genética. Su tratamiento se basa en andrógenos, transfusiones y factores de crecimiento a la espera del tratamiento definitivo con trasplante de células madre hematopoyéticas. Las principales complicaciones a largo plazo son los tumores sólidos, destacando los carcinomas espinocelulares de cabeza, cuello y esófago superior.

**Caso clínico.** Niña originaria de Mauritania, viaja a España a los 6 años para tratamiento médico ante la sospecha de Anemia de Fanconi. A los 2 años de edad ante la aparición de manchas café con leche y equimosis se diagnostica de púrpura trombocitopénica idiopática con evolución en brotes. Durante su evolución desarrolla pancitopenia severa precisando múltiples transfusiones en su país de origen. A su llegada a España se extrae analítica destacando hemoglobina 4,5 g/dl, leucocitos 2.900 y plaquetas 6.000. Se completa el estudio con Biopsia y Aspirado de médula ósea, compatible con aplasia medular severa, estudio de fragilidad cromosómica positivo y estudio genético con mutación del gen FANCA confirmando el diagnóstico. Ante la severidad del caso, se inició búsqueda de donante de médula ósea mientras recibió tratamiento con soporte transfusional, G-CSF cada 48-72 h y quelantes del hierro. A los 6 meses se traslada a Centro de Referencia llevándose a cabo el trasplante consiguiendo quimera completa del donante.

**Conclusiones.** El diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad precisa un equipo multidisciplinar y un hospital de tercer nivel, por ello es necesario promover la investigación tanto de las técnicas diagnósticas como el tratamiento de la patología descrita para hacerlo accesible en países como el de nuestra paciente. Los avances actuales en el tratamiento con trasplante de progenitores hematopoyéticos ha aumentado considerablemente la esperanza de vida, a pesar de ello no evita las complicaciones posteriores.

## 5. ANQUILOSIS DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR Y SÍNDROME DE APNEA HIPOAPNEA DEL SUEÑO. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Duque González S<sup>1</sup>, Maestro De La Calera M<sup>2</sup>, Castro Ramos P<sup>3</sup>. <sup>1</sup>C.S. Saja <sup>2</sup>C.S. San Vicente <sup>3</sup>C.S. Pisueña Cayón*

**Introducción.** El síndrome de apnea hipoapnea del sueño (SAHS) es un trastorno respiratorio caracterizado por una obstrucción parcial prolongada de la vía aérea superior y/o obstrucción intermitente completa que interrumpe la ventilación normal durante el sueño y sus patrones normales. Clínicamente afecta a varias esferas del desarrollo del niño, pudiendo presentar sueño intranquilo con ronquidos, apneas, sudoración, enuresis, cefaleas matutinas, retraso ponderoestatural, hiperactividad, retraso escolar y alteración del lenguaje.

**Caso Clínico.** Niño de 3 años acude a su centro de salud por fiebre. Al ser valorado, se objetiva mínima apertura bucal, micro-retrognatia, asimetría facial, facies adenoidea e hipertrofia amigdalara. Peso 11,400 kg (p<3), Talla 93 cm (p50). Resto de la exploración dentro de la normalidad. Antecedentes Personales: Mastoiditis izquierda con 8 meses que precisó drenaje. Otitis de repetición. La familia refiere que presenta apneas nocturnas, ronquido, hiperactividad diurna y retraso en el lenguaje. Se realiza estudio junto con el Servicio de Maxilofacial y ORL. Se solicita RM: Articulación temporomandibular (ATM) derecha: cóndilo mandibular discretamente adelantado sin que se aprecien luxaciones. ATM izquierda: destrucción total del cóndilo mandibular y dismorfia de la cavidad glenoidea con erosión e irregularidad de los márgenes articulares, apreciándose anquilosis de la articulación, que podría estar en relación a una osteomielitis anterior. Rx lateral de cavum: Hipertrofia adenoidea. Estudio de curva ponderal plana: Hemograma, bioquímica, TSH: normal, urocultivo, coprocultivo y parásitos: negativo, Ac Antigliadina y Antitransglutaminasa: negativo, cloro en sudor: 9 mEq/L. Polisomnografía nocturna: 530 alteraciones respiratorias: 3 apneas centrales, 522 apneas obstructivas, 2 apneas mixtas, 3 hipoapneas, índice de alteración respiratoria (IAR) global 78,5, SatO<sub>2</sub> mínima 70%. Basal 97%. SHAS obstructivo infantil muy severo. Se recomienda CPAP, con mala adaptación. Se realiza resección de anquilosis temporomandibular izquierda y adenoamigdalectomía más drenajes timpánicos con buena evolución. A los tres meses de la intervención: Peso 14,750 kg (p25-50), Talla 99 cm (p50), sueño más tranquilo, sin despertares, persistiendo ronquido y apneas en menor medida. Polisomnografía a los 5 meses de la operación, disminución de las apneas obstructivas de 522 a 84, el IAR de 78,5 a 12,5. Se reinterviene poniéndole dispositivo externo de distracción univectorial. Última polisomnografía de control: 3 apneas obstructivas, IAR 9, Sat O<sub>2</sub> basal 99%.

**Conclusión.** El SAHS produce complicaciones importantes cardiológicas, neuroconductuales y de desarrollo que pueden evitarse con un tratamiento adecuado. Desgraciadamente esta patología está infradiagnosticada e infratratada. Con este caso queremos destacar que no solo los niños con hipertrofia adenoidea y obesidad tienen SAHS, también hay que sospecharlo y solicitar polisomnografía en caso de malformaciones craneofaciales y laringotraqueomalacia, con el fin de instaurar un tratamiento precoz y evitar la morbilidad asociada que conlleva.

## 6. ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: CASUÍSTICA DE CINCO AÑOS. *Polanco Zea PM, Cebrián Fernández R, Ortiz Martín N, de Ponga López P, Hedrera Fernández A, Cancho Candela R, Centeno Mal-faz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Describir las características de la Atrofia Muscular Espinal (AME) en nuestro medio, analizando los datos genéticos y epidemiológicos; así como su evolución clínica y los cuidados y tratamientos.

**Material y métodos.** Revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados de AME en seguimiento por la Unidad de Neuropediatría del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid entre el 01/01/2011 y el 30/09/2016.

**Resultados.** Se registraron 5 pacientes con diagnóstico de AME, de los cuales 2 son varones y tres mujeres, cuatro fueron clasificados por su edad de debut como AME tipo 2 siendo la edad media de diagnóstico de 20 meses y uno de ellos como AME tipo 1 (debut al mes de vida). Todos cuentan con diagnóstico genético confirmatorio de delección del gen SMN1 en homocigosis y el 60% de los pacientes porta 2 copias de SMN2. Actualmente solo una paciente se encuentra en fase estable con deambulación asistida con andador, presentando los demás empeoramiento progresivo de su grado de funcionalidad. Uno de ellos precisa soporte respiratorio nocturno. Todos reciben tratamiento rehabilitador. El 40% de la muestra recibió tratamiento con ácido valproico en alguna fase de su enfermedad, sin encontrarse mejoría en su evolución.

**Comentario.** La AME es una enfermedad neuromuscular causada por la delección del gen SMN1 de herencia autosómica recesiva, caracterizada por la degeneración de las alfa-motoneuronas del asta anterior de la médula espinal, provocando un cuadro clínico de debilidad muscular progresiva que según su edad de debut se clasifica en cuatro tipos (del 0 –al nacimiento– al 3 –en edad adulta–). Es importante el diagnóstico oportuno y precoz para ofrecer una mejor calidad de vida. No existe tratamiento curativo, por lo que los cuidados van encaminados a controlar los síntomas y evitar las complicaciones.

## 7. AUSENCIAS ATÍPICAS Y DÉFICIT DE GLUT-1. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Gutiérrez Alonso S, Carrera García L, Pérez Basterrechea B, Málaga Diéguez I, Blanco Lago R. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1 (Glut-1) está provocado por mutaciones en el gen SLC2A1. Se caracteriza por un ratio glucosa en LCR/glucosa en sangre < 0,5. La forma más frecuente de presentación es una encefalopatía epiléptica de comienzo precoz refractaria al tratamiento con fármacos antiepilépticos. Con frecuencia el diagnóstico se demora, lo que puede conllevar secuelas neurológicas graves.

**Objetivo.** Recordar la importancia de incluir el síndrome de déficit de Glut1 en el diagnóstico diferencial de las epilepsias refractarias al tratamiento.

**Métodos.** Presentamos el caso de una niña de 28 meses que consulta por epilepsia generalizada tipo ausencias atípicas de comienzo precoz. Recibe tratamiento con VPA con aceptable control clínico hasta ese momento. Asocia retraso psicomotor de predominio motor, con inestabilidad de la marcha y retraso del lenguaje. Se decide ampliar estudios etiológicos: estudio metabólico en el que destaca un ratio de glucosa LCR/glucosa en plasma= 0,3. Además se solicita estudio genético para el gen SLC2A1. Ante el diagnóstico bioquímico y clínico de déficit del transportador de glucosa cerebral tipo 1 se inicia dieta cetogénica, manteniendo su tratamiento de base con VPA. En 48 horas se produce un cese completo de las crisis y mejora de forma progresiva a nivel psicomotor, con disminución de la inestabilidad y normalización del equilibrio en las semanas siguientes.

**Conclusiones.** El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1 asocia a un amplio espectro de alteraciones en la infancia poco específicas, aunque en ocasiones graves, que pueden pasar inadvertidas en numerosas ocasiones, por lo que es importante tenerlo en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial en el caso de las epilepsias refractarias al tratamiento para lograr un diagnóstico precoz y evitar secuelas neurológicas graves.



**8. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS DIAGNOSTICADOS DE FIBROSIS QUÍSTICA EN CANTABRIA: DIAGNÓSTICO Y GENOTIPO.** *González Escartín E<sup>1</sup>, Echeverría López M, Angulo López F, Aega Díaz L<sup>3</sup>, Cueli del Campo L<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Microbiología, <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Objetivos.** Describir las características de los pacientes diagnosticados de fibrosis quística (FQ) en la Comunidad Autónoma de Cantabria que son atendidos en la Unidad de Neumología Infantil del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla analizando el método de diagnóstico y el genotipo detectado.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo longitudinal de una serie de 22 pacientes diagnosticados de FQ entre 1996 y 2013 (100% de los pacientes pediátricos con FQ en Cantabria). El periodo de tiempo considerado en este estudio abarca desde el momento del diagnóstico de la enfermedad hasta el mes de Marzo de 2016. Se recogieron los siguientes datos: sexo, fecha de nacimiento, edad de los pacientes al diagnóstico, método de diagnóstico y genotipo.

**Resultados.** La razón entre el sexo masculino y femenino fue de 1:1. En el momento de la realización del estudio la mediana de edad fue de 10,5 años (RIQ: 11). Todos los pacientes nacidos después del 1 de enero de 2012, inicio del programa de cribado neonatal de FQ en Cantabria, fueron diagnosticados mediante screening neonatal sin haber presentado con anterioridad sintomatología clínica. Previo al programa de cribado, la sintomatología que presentaban los pacientes al momento del diagnóstico fue: digestiva (n=11, 50%), respiratoria (n=9, 40,9%) y estancamiento ponderal (n=9, 50%). La mediana de edad de diagnóstico en estos pacientes diagnosticados antes del cribado fue de 6 meses (RIQ: 18,2). Respecto al genotipo, el 100% de los pacientes presentó una mutación del tipo  $\Delta F508$ , siendo el 68% homocigotos para dicha mutación. El resto de mutaciones detectadas fueron: G542X (n=3), 2183AA>G (n=1), LEU206TRP (n=1), 7T-16-46 (n=1) y I502 (n=1).

**Conclusiones.** La implantación de un programa de cribado neonatal de FQ ha permitido un diagnóstico precoz, promoviendo una terapia inmediata que permite frenar la aparición de sintomatología clínica, previniendo complicaciones. La elevada tasa de prevalencia de portadores de la mutación  $\Delta F508$  en Cantabria es similar a lo descrito en otras poblaciones del Norte de España. Se observa además que la prevalencia de homocigosis para  $\Delta F508$  es más elevada en comparación con otras series nacionales, donde la prevalencia de este genotipo es del 28%.

**9. CASO DE SÍNDROME DE MUTISMO CEREBELOSO GRAVE TRAS CIRUGÍA DE TUMOR DE FOSA POSTERIOR.** *Moya Dionisio V<sup>1</sup>, Gómez González B<sup>2</sup>, Rodríguez García L<sup>1</sup>, Fidalgo Alonso A<sup>1</sup>, González García J<sup>2</sup>, Fernández Martínez B<sup>2</sup>, Villegas Rubio JA<sup>1</sup>, Pascual Gázquez JF<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Objetivos.** El mutismo cerebeloso es una complicación postquirúrgica en tumores de fosa posterior. Habitualmente poco frecuente, con síntomas variados y diferentes grados de afectación.

**Material y métodos.** Varón de 6 años intervenido de meduloblastoma metastásico con resección completa. Durante el período postquirúrgico dolor cervical, agitación e irritabilidad continuos, con quejas repetitivas de dolor, vocabulario pobre, ojos cerrados y ausencia de comunicación espontánea. Mal control del dolor a pesar de perfusión de mórnicos y fármacos coadyuvantes. Intensificación de cefalea holocraneal con aparición en TC craneal de hidrocefalia por lo que se coloca VDVP sin mejoría evidente. A su llegada a nuestro centro posición

continua en opistótonos, conexión de forma intermitente, únicamente para referir dolor. Inicio de tratamiento con Zolpidem que se mantiene durante 3 meses sin objetivar mejoría del cuadro. Posteriormente cambio por Fluoxetina como fármaco de 2ª línea junto con intervención psicológica. Evolución lenta y progresiva del cuadro neurológico, algo más reactivo, con escasa conexión con el medio. Temblor distal. Parece que entiende órdenes simples pero no es capaz de comunicarse con fluidez. Mirada perdida con fijación en alguna ocasión. El paciente fue éxitus 6 meses después de la intervención.

**Resultados y conclusiones.** Se debe pensar en este síndrome ante el empeoramiento clínico neurológico tras una intervención de fosa posterior. Puede ocurrir inmediatamente tras la intervención o días después, por ello es importante realizar un buen diagnóstico diferencial con otras causas (infección, hemorragia, HTIC...). Puede evolucionar a una recuperación parcial o total en días o incluso meses. En otros casos como en el de nuestro paciente la mejoría puede ser escasa por ello es importante identificarlo precozmente para una intervención multidisciplinar clínica, farmacológica y neuropsicológica lo antes posible.

**10. CAUSA RARA DE CEFALEA EN LA INFANCIA.** *Zamora González N<sup>1</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>1</sup>, Sánchez Moreno MG<sup>1</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>1</sup>, González Martín L<sup>1</sup>, Cancho Candela R<sup>1</sup>, Madrigal Revuelta M<sup>2</sup>, Centeno Malfaz F<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción y objetivos.** Los mucocelos de los senos paranasales son extremadamente raros en la infancia. El 95% de casos están descritos en adultos. Menos frecuentes aún son los del seno esfenoidal (1-2% de la totalidad). En general son asintomáticos y cuando dan síntomas suelen ser inespecíficos. El objetivo es presentar el caso de un mucocelo sintomático del seno esfenoidal en la edad pediátrica.

**Material y métodos.** Caso clínico. Niña con cefalea intensa refractaria a tratamiento. Se revisan historia clínica, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

**Resultados.** Niña de 10 años, con antecedentes familiares de migraña y personales de adenoamigdalectomía, que comienza, a los 7 días de proceso catarral agudo afebril, con cefalea frontal, diaria, intensa, que interfiere con el sueño, acompañada de dolor retroocular y dudoso episodio de diplopía. Tras diagnóstico de sinusitis recibe tratamiento médico sin mejoría, precisando ingreso para control del dolor. Se amplía estudio con fondo de ojo, exploración neurológica y O.R.L con nasofibroscoopia que resultan normales. A las 2 semanas se realiza TAC craneal que muestra lesión de aspecto quístico en seno esfenoidal izquierdo y RMN de senos paranasales con hallazgo de ocupación del seno esfenoidal izquierdo por imagen marcadamente intensa en T2, hipointensa en T1 compatible con mucocelo. Persistencia de la misma clínica con limitación de la actividad diaria por lo que se interviene vía endoscópica transetmoidal realizándose exéresis completa del mucocelo y esfenoidotomía. La anatomía patológica confirma el diagnóstico. Evolución posterior favorable.

**Conclusiones.** Los mucocelos son masas benignas encapsuladas y expansivas de los senos paranasales. Son de crecimiento lento pero en su evolución pueden llegar a producir remodelación, resorción e incluso erosión ósea, con secuelas graves, si el diagnóstico y el tratamiento se retrasan. Suelen ser asintomáticos y hallazgos casuales en TAC o RMN craneal. Si dan síntomas, suelen ser inespecíficos por la presión mecánica sobre estructuras vecinas o compromiso de los nervios en el proceso inflamatorio. Los más comunes son cefalea localizada, dolor retroocular y sinusitis persistente sin respuesta a la terapia médica. Pero en ocasiones pueden producir secuelas neurológicas como atrofia del nervio óptico con pérdida de la visión, parálisis de los pares craneales

(sobre todo III y VI), meningitis y abscesos intracraneales. El tratamiento de elección es la esfenoidotomía endoscópica nasosinusal.

**11. CEFALOHEMATOMAS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL DÉFICIT DEL FACTOR XIII DE LA COAGULACIÓN.** *Mangas Sánchez C<sup>1</sup>, Carreras Ugarte L<sup>1</sup>, Aparicio Casares H<sup>1</sup>, Fidalgo Alonso A<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez S<sup>1</sup>, Bernardo Gutiérrez Á<sup>2</sup>, González Muñiz S<sup>2</sup>, Solís Sánchez G<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>AGC de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El factor XIII de la coagulación es el responsable de la estabilización del polímero de fibrina. Su déficit congénito, muy poco frecuente, se manifiesta en época neonatal con sangrados a distintos niveles (umbilical y craneal fundamentalmente).

**Caso clínico.** Neonato varón de 48 horas de vida que ingresa para estudio de cefalohematomas múltiples. No antecedentes familiares de interés. Antecedentes personales: gestación de 40 semanas, sin incidencias, y parto vaginal instrumental por ventosa. Test de Apgar 9/10. Somatometría al nacimiento: peso 2.680 g, longitud: 47,5 cm y perímetro cefálico: 33 cm. En la exploración física destaca un tinte icterico y un gran edema de cuero cabelludo con tres masas: biparietales y occipital, que fluctúan y sobresalen de forma llamativa del cuero cabelludo. Se instaura fototerapia y se deja en observación. Se realizan controles analíticos seriados con bilirrubina máxima alcanzada de 18.5 mg/dl a las 48 horas de vida, trombopenia de  $101 \times 10^3/uL$  y hemoglobina de hasta 9,0 g/dl, motivo por el que se transfunde con concentrado de hematies. El estudio básico de coagulación fue normal. Se realizan radiografía craneal y ecografía transfontanelar que resultan normales. Debido al tamaño de los cefalohematomas, la anemia y la plaquetopenia, se habla con el Servicio de Hematología, que realiza nuevo estudio de coagulación especial con dosificación factorial y agregación plaquetaria. En ese estudio se objetiva déficit del factor XIII (20%), por lo que se decide administrar dosis de dicho factor intravenoso. En el control a las 72 horas, el paciente ya presenta nivel adecuado del factor XIII (85%), que vuelve a descender a los 7 días de la administración (37%).

**Comentarios.** a pesar de que los cefalohematomas son un hallazgo habitual en recién nacidos sanos, ante un neonato que los presenta de forma llamativa, de gran tamaño y múltiples, e incluso que llega a anemizarse de forma importante, siempre hay que descartar alteraciones en la coagulación, algunas de las cuales no se detectan mediante el estudio básico, como es el caso del déficit de factor XIII que presentaba nuestro paciente.

**12. COMORBILIDAD ENTRE TRASTORNO POR DEFICIT DE ATENCIÓN Y SÍNDROME ALCOHÓLICO FETAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González Gómez J, Gil Camarero E, Fernández Torre D, Carral Fernández L, García Quevedo E, Quintana Cabezas S, San Cristóbal Miquelarena R, González Ortiz C.* Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El síndrome alcohólico fetal (SAF) se incluye dentro de los denominados síndromes de influencia prenatal en relación directa con la ingesta y abuso de alcohol (etanol) por parte de la madre. Además de problemas a nivel físico como cardiopatías o retraso del crecimiento también aparecen déficit a nivel intelectual, problemas de desarrollo del habla o de funciones ejecutivas, memoria o lenguaje este y de forma habitual hiperactividad motora. Los estudios estiman que el 60% de los afectados padecen TDAH de forma comórbida.

**Caso clínico.** Niño de 8 años derivado desde otra comunidad autónoma al trasladarse a vivir con los abuelos. Anteriormente ha residido

con sus padres fallecidos en accidente de tráfico, ambos progenitores tenían historia de consumo de tóxicos y alcohol. Escaso seguimiento sanitario previo. Vacunación parcial. Antecedentes de desarrollo psicomotor lento, con inadecuado control de esfínteres hasta los 7 años. Actualmente los abuelos describen problemas de conducta en todos los ámbitos con marca impulsividad y dificultades para el aprendizaje que se ha complicado con heteroagresividad ante la frustración. *Exploración:* Crecimiento con percentiles inferiores al 5. Ojos y mandíbula pequeña, con frente prominente. Dentición muy retrasada para su edad. Sin otros hallazgos de interés. *Exploraciones complementarias realizadas en USMIJ:* Evaluación de coeficiente intelectual mediante WISC-IV en la USMIJ siendo su puntuación de CI total 82 (percentil 12) rango normal-bajo. Los síntomas TDAH mediante (Conners para padres y profesores) obteniendo puntuación compatible con hiperactividad-impulsividad. En base a la exploración a las características fenotípicas, orgánicas y a los antecedentes maternos se diagnostica de SAF y TDAH. Se realizan derivaciones a cardiología, endocrinología y unidad de salud mental. A este nivel se combina intervención psicológica (estimulación cognitiva, manejo de habilidades sociales, y trabajo conductual) y farmacológica con metilfenidato de liberación intermedia (30 mg). La evolución del menor es muy favorable mejorando su capacidad de control y su autoestima, consiguiendo adaptación al centro escolar.

**Conclusiones.** Mediante este caso clínico queremos señalar la importancia en la detección del SAF en pacientes con sintomatología marcada por la hiperactividad y la impulsividad con el fin de realizar un tratamiento multimodal que se acompañe de los recursos apropiados a nivel escolar como adaptaciones curriculares o metodológicas.

**13. CRISIS DE AUSENCIA TÍPICA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Vega Santa-Cruz B, Suárez Alonso J, González Pérez D, Barbarin Echarrí S, Pérez Gordón J, Pérez Poyato M, Fernández Menéndez A, Sarriego Jamardo A.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Las epilepsia de ausencias infantil es un tipo de epilepsia generalizada idiopática, en la que parecen influir factores genéticos. Las crisis de ausencia típica se manifiestan como episodios repentinos de desconexión del medio sin pérdida del tono corporal, de pocos segundos de duración. Se desencadenan característicamente por hiperventilación y presentan un patrón electroencefalográfico típico con complejos punta-onda a 3 Herzios, con inicio y fin bruscos. Pueden ser imperceptibles durante largos períodos, incluso presentando múltiples episodios al día. Suele remitir en la pubertad sin secuelas.

**Caso clínico.** Niña de 6 años de edad que ingresa tras ser remitida por su pediatra por presentar los 15 días previos episodios de detención de la actividad que estaba realizando previamente, con mirada fija, balbuceo ocasional y no respuesta a estímulos, de escasos segundos de duración, con amnesia posterior del episodio y reanudación de la actividad que venía realizando. No asocia movimientos anómalos, parpadeo ni chupeteo. Los episodios habían aumentado de frecuencia, llegando a realizar hasta 40 diarios. Como antecedentes personales, desarrollo psicomotor normal, con apoyo escolar por logopeda. Un ingreso previo con 9 meses de edad por episodios paroxísticos de flexión cervical y desviación de la mirada, con electroencefalograma (EEG) sin alteraciones y ecografía cerebral normal, solicitado estudio ampliado con resonancia magnética y potenciales visuales que la familia decide no realizar por desaparición de dicha clínica. Exploración física y neurológica al ingreso normal, objetivándose un episodio como los descritos tras hiperventilación, con patrón de EEG típico durante el cual se capturan hasta 4 crisis. Se inicia tratamiento con valproato con evolución favorable.

**Comentarios.** Presentamos un caso que cumple criterios de epilepsia de ausencias infantil con ausencias típicas. Es importante el diagnóstico diferencial con trastornos paroxísticos no epilépticos como las pseudoausencias y con trastornos del aprendizaje escolar y realizar un tratamiento precoz con ácido valproico y/o etosuximida.

**14. DÉFICIT DE TRANSPORTADOR DE CREATINA CEREBRAL: UNA CAUSA DE DISCAPACIDAD INTELECTUAL LIGADA AL X INFRADIAGNOSTICADA.** *Suárez Alonso J<sup>1</sup>, Sariego Jamarido A<sup>1</sup>, González Pérez D, Fernández Menéndez A<sup>1</sup>, González-Lamuño Leguina D<sup>1</sup>, Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Marco de Lucas E<sup>2</sup>, Pérez Poyato MS<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, Servicio de Radiología<sup>2</sup>. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los síndromes de deficiencia de creatina cerebral constituyen un grupo de errores congénitos del metabolismo de reciente descubrimiento, con prevalencia aún desconocida (aunque diversos estudios sugieren similar a la de la fenilcetonuria -1/400 RN-), y que se producen por alteraciones genéticas autosómicas recesivas que afectan a las enzimas participantes en su síntesis (AGAT y GAMT) o ligada al X, afectando a su transportador (CRTR). Los pacientes afectados presentan síntomas inespecíficos que son comunes a un gran número de patologías neurológicas pediátricas. Todos los pacientes con deficiencia cerebral de creatina se caracterizan por un retraso del desarrollo psicomotor, que se manifiesta posteriormente como discapacidad intelectual, problemas de lenguaje y de conducta. También pueden presentar epilepsia y trastornos del movimiento. Sin embargo no presentan un fenotipo o rasgos dismórficos característicos.

**Caso clínico.** Varón de 11 años seguido en consulta de Neuropediatría por cuadro de discapacidad intelectual grave con rasgos TEA (Trastorno del Espectro Autista), trastorno de conducta (heteroagresividad), trastorno del lenguaje mixto (no emite lenguaje) y epilepsia focal probablemente sintomática a tratamiento con levetiracetam. Actitud cífótica con tendencia a flexión de codos y rodillas. Ante el cuadro, inicialmente se realiza cariotipo normal, CGH-arrays con 2 alteraciones de significado incierto, y MLPA de reordenamientos subteloméricos normal. También presentaba RM cerebral sin espectroscopia inespecífica. Posteriormente, se solicita estudio metabólico de sangre y orina con detección de aumento del cociente creatina/creatinina de 4,52 mmol/mmol (0,03-1,44), con GAA en orina normal (82 mmol/mol -8-94-). Ante la sospecha de déficit de creatina cerebral, se realiza RM cerebral con espectroscopia, que demuestra ausencia prácticamente completa del pico de creatina y excesivo aumento del pico de NAA, así como atrofia parenquimatosa panencefálica, de predominio en sustancia blanca periatral, y atrofia muy marcada de cuerpo caloso. Con todo ello, se decide realización de estudio genético por secuenciación del gen *SLC6A8*, que resulta positivo. Tras el diagnóstico, ha iniciado tratamiento con suplementos de arginina.

**Comentarios.** El déficit de transportador de creatina cerebral es una enfermedad infradiagnosticada por el amplio e inespecífico espectro de síntomas con que se manifiesta. Ante un paciente con la patología neurológica variada descrita previamente, debe sospecharse y solicitarse análisis de metabolitos en orina (Cr/Crn y GAA) y RM cerebral con espectroscopia. Destacamos el importante papel de la RM cerebral con espectroscopia en los casos de discapacidad intelectual de origen no filiado.

**15. Distrofia muscular como hallazgo casual en una adopción internacional.** *Castro Ramos I<sup>1</sup>, Duque González S<sup>2</sup>, Maestro de la Calera M<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>C.S. Pisuëña Cayón, <sup>2</sup>C.S. Saja, <sup>2</sup>C.S. San Vicente.

**Introducción.** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular grave ligada al cromosoma X. Es la distrofia muscular más frecuente en la infancia (1:3.500 recién nacidos varones). Se debe a la ausencia de la distrofina, proteína fundamental para el mantenimiento de la fibra muscular. Se caracteriza por atrofia y debilidad muscular de inicio en la infancia, que sigue un curso progresivo y estereotipado. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, la historia familiar y los resultados de laboratorio (nivel de CPK 100-200 veces más elevado de lo normal). En la actualidad, no existe tratamiento curativo, pero la terapia con corticoides y el manejo multidisciplinar, han modificado la historia natural de la DM, pese a lo cual tiene un pronóstico grave y la esperanza de vida está significativamente reducida.

**Caso clínico.** Niño adoptado de 15 meses procedente de China del que se desconocen antecedentes familiares y personales, tanto de patologías previas como de estado vacunal. A las 2 semanas de llegar acuden a nuestro centro de salud donde se realiza el estudio analítico indicado dentro de las pruebas de cribado recomendadas en el Consenso de Adopción Internacional. La familia refería gran mejoría en la movilidad desde su llegada. A la exploración se observa sedestación estable, bipedestación con 2 apoyos, pares craneales normales y lenguaje ausente. Se objetivan enzimas hepáticas aumentadas (AST 333 U/L, ALT 286 U/L) con resto de analítica normal. En analítica de control estabilización de las enzimas hepáticas (AST 245 U/L, ALT 280 U/L) con elevación de LDH 970 U/L y CPK 12,220 U/L. Resto de la analítica incluyendo serologías de hepatitis normales. En control posterior CPK 25.442 U/L por lo que ante la sospecha de distrofia muscular se envía muestra para estudio genético en hospital de referencia con hallazgo de mutación de splicing con efecto patogénico. Desde el inicio es valorado por Neuropediatría y asiste a Atención Temprana 3 días a la semana. En la actualidad con 2 años y 8 meses presenta pseudohipertrofia gemelar con resto de desarrollo psicomotor normal, aunque no corre. Tampoco presenta caídas frecuentes ni marcha de puntillas por el momento.

**Discusión.** Con este caso queremos destacar que ante el retraso psicomotor de un niño adoptado podemos caer en el error de normalizarlo, dada la escasa estimulación que reciben los niños institucionalizados. Debemos estar atentos a los signos de alarma del desarrollo psicomotor para evitar el retraso diagnóstico, en este caso apoyados por los hallazgos analíticos. El diagnóstico precoz permite instaurar un tratamiento médico y rehabilitador temprano con el fin de retrasar la evolución natural de la enfermedad mejorando de esta manera la calidad de vida del paciente y su familia.

**16. EPILEPSIA FÁRMACORRESISTENTE Y DISPLASIA CORTICAL FOCAL.** *Carrera García L, González García LG, Gutiérrez Alonso S, Málaga Diéguez I, Blanco Lago R.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La displasia cortical focal (DCF) es un trastorno de la migración neuronal que afecta al correcto desarrollo de la corteza cerebral con características histológicas y radiológicas determinadas. Es la causa más común de epilepsia fármacorresistente en la edad pediátrica, cursa con diferentes tipos de crisis pudiendo asociar problemas en el desarrollo cognitivo y la conducta. La mejoría en las técnicas de neuroimagen ha permitido un aumento en la detección del número de casos. Muchos de estos pacientes son candidatos a cirugía de la epilepsia. Se presentan 2 casos clínicos con el objetivo de facilitar su reconocimiento en la práctica clínica habitual.

**Caso clínico 1.** Paciente que debuta con epilepsia a los 13 meses. Sospechándose inicialmente una encefalitis. Desarrolla una epilepsia frontal fármacorresistente, con semiología de crisis parciales complejas. La RM craneal de 1,5T muestra una imagen dudosa confirmándose DCF



tipo II mediante RM 3T. El estudio metabólico es normal. Desarrollo psicomotor: retraso del lenguaje. A los 3 años y medio se consigue buen control de crisis con LEV y CBZ. Candidato a cirugía de la epilepsia pendiente de intervención.

**Caso clínico 2.** Paciente de 4 años que debuta con episodios de desconexión del medio y automatismos que hacen pensar en ausencias. Evolución a epilepsia frontal con crisis tónicas de difícil control. El estudio metabólico es normal. No se detecta patología en la RM craneal inicial, confirmándose mediante RM 3T DCF tipo II en el lóbulo frontal izquierdo. Desarrolla un deterioro cognitivo con afectación del lenguaje. Se consigue buen control de las crisis con LEV+LCM+CBZ y dieta cetogena, mejorando a su vez el deterioro cognitivo. Pendiente de valoración para cirugía de la epilepsia.

**Conclusiones.** Ante una epilepsia refractaria a fármacos debemos revisar cuidadosamente la prueba de imagen ya que podríamos encontrarnos frente a una DCF. Los avances en los estudios prequirúrgicos han mejorado los resultados de la cirugía. En centros con gran experiencia el 70% de pacientes quedan libres de crisis tras la cirugía. Intervenciones a edades tempranas mejorarían además el desarrollo cognitivo del niño.

#### Viernes 4 de noviembre - Salón 2

*Moderadora:* Iosune Alegría Echaury

**17. EPISODIO APARENTEMENTE LETAL POR CAUSA POCO FRECUENTE.** *Vegas M, García R, Ruiz I, Domínguez G, Polo M, Sánchez M, Arévalo N, Pavón T. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La estenosis de acueducto de Silvio es una de las causas más frecuente de hidrocefalia obstructiva en el recién nacido. Puede ser congénita por atresia (asociada a espina bífida oculta o neurofibromatosis) o secundaria a hemorragias, infecciones o tumores.

**Caso clínico.** MI: Neonato, de 2 h de vida que ingresa en el Servicio de Neonatología por episodio de atragantamiento, el cual comienza con un vómito abundante seguido de cianosis y ausencia de respuesta a estímulos, con recuperación paulatina tras estimulación táctil. AP: gestación controlada, de curso normal. EG: 40 semanas. Parto eutócico. Apgar 8/9. EF: activo y reactivo con movilidad espontánea fluida. Normocefalo con fontanela anterior normotensa. Buen tono, reflejos normales. Durante su ingreso mantiene buena tolerancia oral sin volver a presentar episodios similares. Se realiza punción lumbar con bioquímica normal y cultivo más PCR de LCR pendientes. Ecografía cerebral transfontanelar con hidrocefalia manifestando dilatación de ventrículos laterales y 3º ventrículo, sugerente de estenosis de acueducto de Silvio. Se deriva a hospital de referencia, donde, tras confirmarse la patología sospechada, se decide su tratamiento mediante ventriculostomía endoscópica.

**Discusión y conclusiones.** El 30% de los episodios aparentemente letales se deben a una causa neurológica, entre las cuales se encuentra la hidrocefalia. Resulta vital sospechar dicha patología en todo aquel recién nacido que diagnosticuemos con un episodio de atragantamiento, con el fin de llegar a un tratamiento lo más precozmente posible.

**18. EPISODIOS DE ALTERACIÓN DEL SUEÑO EN PROBABLE RELACIÓN A UN TRASTORNO DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA DE BASE.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>1</sup>, Fernández Fernández EM<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>, Alkadi Fernández K<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA) son problemas relevantes de salud mental que afectan principalmente a mujeres adolescentes y jóvenes. En su etiología convergen factores biológicos, psicológicos y sociales. El sueño está íntimamente asociado con neuromoduladores del sistema aminérgico, colinérgico y gabaérgico y dichos sistemas a su vez están fuertemente asociados con la enfermedad mental, en especial los trastornos del ánimo y la conducta alimentaria. Las alteraciones del patrón del sueño descritas en los TCA son: aumento de la latencia de sueño, latencia de REM normal, disminución del sueño lento profundo, predominio de sueño superficial, mayor número de alertamientos, disminución del tiempo total de sueño y aumento de vigilia.

**Caso clínico.** Niña de 13 años, sana y sin antecedentes personales de interés salvo antecedente haber presentado tics nerviosos. Acude a Urgencias de pediatría por presentar en el último mes, en 5-6 ocasiones, episodios de 10-15 minutos de duración (el último de 2 horas, por el que acuden), consistentes en alteración del comportamiento ("canta canciones sin sentido", "recita de memoria la lección de alguna asignatura de clase", "interpreta escenas inventadas"). Durante estos episodios, que siempre ocurren en momentos de siesta durante el día, es capaz de interactuar parcialmente con el medio. Estos procesos suelen acabar con sobresalto y posteriormente la niña recuerda en parte lo que ha pasado. No asocia más sintomatología (no fiebre, excelente estado general). La exploración física en su valoración en Urgencias es rigurosamente normal, sin presentar focalidad neurológica ni otras alteraciones de interés. Se decide ingreso para estudio y realización de pruebas complementarias. La RM resulta normal, y el EEG muestra una actividad cerebral normal tanto en vigilia como durante el sueño, sin observar anomalías focales ni descargas epileptiformes, aunque durante el sueño se observa una alteración de la estructura con frecuentes intromisiones del sueño REM, objetivándose un sueño lento ligero y un episodio de parálisis motora del sueño. Con estos hallazgos y ante la sospecha de un proceso de narcolepsia, se solicita estudio del sueño en la unidad de neurofisiología de nuestro Hospital de referencia, donde descartan esta patología. Se realiza seguimiento ambulatorio de la paciente, que en las siguientes semanas comienza con alteraciones claras en la conducta alimentaria (atracones y vómitos). Actualmente es seguida en consulta de salud mental con evolución favorable. No se volvieron a repetir los episodios iniciales de desconexión parcial del medio.

**Conclusiones.** Los TCA pueden presentarse en forma de cuadros muy heterogéneos cómo ocurre con nuestra paciente. El interés radica en el diagnóstico temprano, donde posiblemente se encuentre menos gravedad, más atipicidad, menor comorbilidad general y mejor estado personal, siendo más fácil actuar y erradicar el problema en estas etapas.

**19. FIEBRE Y ABSCESO CEREBRAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>1</sup>, Calle Miguel L<sup>1</sup>, González García J<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El absceso cerebral (AC) es una patología infrecuente en la edad pediátrica. La etiología varía en función del foco primario de infección, predominando las cardiopatías congénitas y los procesos infecciosos de oído, mastoides y senos paranasales. La mortalidad ha disminuido con la introducción de los antibióticos y gracias al empleo de la TC que facilita su diagnóstico y tratamiento precoces. La triada clásica es cefalea, fiebre y déficit motor.

**Caso clínico.** Niña de 10 años sin antecedentes de interés, que presenta fiebre >38°C durante todos los días desde hacía una semana. Asociaba algún vómito y cefalea intermitente. En las últimas 12 horas

presentaba otalgia bilateral por lo que consulta en su centro de salud. Su pediatra al valorarla la deriva a Urgencias Hospitalarias por mal estado general. A su llegada a Urgencias está letárgica, bradipsíquica y con aspecto séptico. La perfusión es >2 seg. Presenta leve tiraje intercostal, auscultación normal, abdomen y piel normales. La exploración ORL es normal. En la exploración neurológica se objetiva obnubilación y signos meníngeos positivos. La toma de constantes es: TA 123/74, Sat 99%, Tª 39,2°C, FC 140 y FR 21. Tras monitorización, administración de oxígeno y exploración inicial, se canaliza vía venosa periférica para analítica, expansión con SSF y antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina. Dada la inestabilidad hemodinámica no se realiza punción lumbar. Ante la persistencia de mala perfusión se inicia tratamiento con dopamina, con lo cual presenta mejoría progresiva. El resultado del hemograma fue: 18.000 leucocitos (N88%, L5,8%) resto normal, y la bioquímica: PCR 28 mg/dl y PCT 17,18 ng/ml, resto normal. Tras estabilización inicial se remite a Hospital de referencia con sospecha de sepsis/meningitis, donde realizan estudio del LCR (negativo) y TC craneal, que informan como: sinusitis de seno frontal, maxilar y esfenoidal izquierdo, además de colección extraxial hemisférica izquierda con espesor máximo de 11 mm de probable origen infeccioso. Precisa intervención quirúrgica con craneotomía y drenaje de las colecciones de pus, además de antróstomía maxilar. Se asocia tratamiento con meropenem y corticoides. La evolución es buena. Se da de alta con controles en neuropediatría.

**Conclusiones.** Los microorganismos pueden alcanzar el parénquima cerebral por diferentes vías, en nuestro caso ocurre desde un foco supurativo contiguo de procedencia ORL. La infección de los senos paranasales causa de 0,5-20% de los AC y los senos más implicados son los frontales y etmoidales. Las manifestaciones clínicas del AC dependen de su localización y extensión. Del manejo multidisciplinario (cuidados intensivos, otorrinolaringológico y neuroquirúrgico) dependerá la resolución favorable. Consideramos de importancia la presentación de este caso por sus manifestaciones clínicas inespecíficas, entre las que predominó la fiebre como expresión de la sinusopatía y del AC.

**20. OTRAS CAUSAS DE MENINGISMO OLVIDADAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Suárez J, González D, Peña E, Ruiz N, Garde J, De La Rubia L, García Alfaro MD, Palacios M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La rigidez de nuca es un signo de alarma caracterizado por dolor y dificultad para la movilidad cervical. La mayor parte de los casos agudos son de origen muscular o secundarios a patología ORL (abscesos faríngeos, retrofaríngeos), sin embargo, cuando se asocia a fiebre, es importante descartar causa infecciosa (meningitis). Otras causas menos frecuentes son neumonía de lóbulo superior, osteomielitis vertebral o discitis.

**Caso clínico.** Niña de 11 años que presenta cuadro de 9 días de evolución de febrícula y mialgias en extremidades, asociado los últimos 6 días a fiebre, cefalea holocraneal opresiva y dolor en región interescapular. A la exploración física destaca orofaringe hiperémica y rigidez nuchal con Bruzinsky incompleto con flexión extrema. Hemograma con leucocitosis con desviación izquierda, PCR y VSG elevadas. Punción lumbar con bioquímica sin alteraciones y cultivo de LCR negativo. Cultivo faríngeo y hemocultivo negativos. A su ingreso se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral, con desaparición de la fiebre en las primeras 24 horas. A las 48 horas, se objetiva dolor en zona dorsal alta a la presión sobre apófisis espinosa con contractura de musculatura paravertebral izquierda. Ante la sospecha clínica de osteomielitis se solicita gammagrafía observándose en la fase ósea tardía foco de hipercaptación a nivel de apófisis espinosa de D6 y lámina izquierda,

sin afectación del cuerpo vertebral. RMN con evidencia de alteración del arco posterior de vértebra T5 y datos sugestivos de artritis T5-T6 así como engrosamiento e inflamación de espacio epidural posterior sin datos sugestivos de absceso epidural, que confirma el diagnóstico de osteomielitis y artritis facetaria. Se inicia antibioterapia intravenosa que se mantiene durante 11 días con mejoría clínica progresiva por lo que se da de alta con tratamiento antibiótico oral hasta completar 4 semanas, con control en consulta de Ortopedia Infantil, con buena evolución. RMN de control a los 3 meses normal.

**Conclusiones.** La osteomielitis vertebral es una causa poco frecuente de meningismo. Su clínica suele ser insidiosa, siendo la fiebre y el dolor localizado los síntomas más frecuentes. A pesar de ser más frecuente en la edad adulta, debe ser considerada en niños con fiebre y síntomas cervicales. La confirmación diagnóstica se realiza mediante pruebas de imagen; gammagrafía y RMN (de elección).

**21. PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA NEONATAL.** *Pérez Gómez L, Peña Sainz-Pardo E, Igelmo Orizaola A, Alegría I, Gutiérrez Pascual D, Gutiérrez Sancho R, Orizaola P, Peláez M, Rubín E, Sánchez Hernández I, López Fernández L, Fernández Calderón C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La parálisis diafragmática neonatal se define como una pérdida de la movilidad del diafragma como consecuencia de aplasia o atrofia de las fibras musculares o de una lesión del nervio frénico. La lesión de este se produce generalmente tras traumatismo obstétrico o cirugía cardiorrástica. Se manifiesta como cuadro de distress respiratorio, crisis de cianosis, apneas o llanto débil. El tratamiento inicial es de soporte, produciéndose la mayoría de veces la recuperación de forma espontánea.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un recién nacido a término (38+5), con PAEG (3485), fruto de gestación controlada sin incidencias. Parto presentación cefálica, terminación eutócico dificultoso por desproporción pélvico-cefálica. Reanimación durante primer minuto de vida, precisa oxigenoterapia (hasta 2 lpm) durante 6 primeras horas de vida, posteriormente asintomático, dado de alta a las 48 horas de vida desde planta de maternidad con exploración física normal salvo cefalohemotoma. Reacuden a los 5 días de vida por episodios de apnea y cianosis con el llanto objetivando en la exploración signos de distress respiratorio (polipnea, quejido) y desaturación de hasta 65% con el llanto. Dada la clínica, se realiza estabilización con VNI y se inicia estudio objetivando en ecocardiograma datos de hipertensión pulmonar moderada-severa y elevación de hemidiafragma izquierdo en Rx tórax, confirmándose la ausencia de movilidad en ecografía torácica. Se completa estudio etiológico con RMN cerebral y cervical, donde no se visualizan alteraciones, y TAC/RMN torácica, donde se objetiva una imagen infraclavicular (13 x 14 x 6 mm) hiperintensa en T2, bien delimitada, homogénea, sin aspecto agresivo, que podría estar en relación con el trayecto de nervio El estudio ENG de nervio frénico izquierdo muestra afectación moderada-severa. Presenta mejoría clínica progresiva, alta a los 29 ddv persistiendo discreta polipnea intermitente, completando tomas por succión. A los 60 días de vida, se encuentra asintomático a nivel respiratorio, con ecocardiografía y ecografía abdominal, donde se observa buena movilidad diafragmática, sin signos de http y sin objetivarse imágenes a nivel pulmonar, pendiente de realización de nueva RMN.

**Comentarios.** Destacar la importancia del diagnóstico diferencial ante un neonato con hipertensión pulmonar. Asimismo, es necesario realizar estudio etiológico en patologías de inicio tardío. Ante partos distócicos, no solo es importante valorar la movilidad de las extremidades superiores sino también comprobar una buena aireación pulmonar bilateral al menos con una Rx tórax.



**22. PARÁLISIS FACIAL EN UN LACTANTE.** *Pérez Gómez L, Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Fernández Calderón L, López Fernández C, Peña Sainz-Pardo E, Pérez Poyato M, Sariago Jamardo A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La parálisis del nervio facial puede ser central o periférica. Ambas pueden diferenciarse, según la afectación objetivada en la exploración física. Según el momento de aparición puede tratarse de una patología congénita o adquirida, planteándose distintas etiologías en cada caso. En el caso de ser congénita lo más frecuente es que se deba a un traumatismo obstétrico, aunque puede tratarse de un defecto del desarrollo e ir o no acompañado de otras dismorfias y alteraciones neurológicas, como el síndrome de Moebius. Cuando es adquirida puede ser infecciosa, neoplásica, traumática o, lo más frecuente, idiopática. La parálisis facial periférica adquirida en lactantes es poco frecuente, no existen muchos casos publicados, presentamos un caso de un lactante de 2 meses con parálisis facial periférica con mejoría tras corticoterapia oral.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses que de forma súbita presenta imposibilidad de cierre palpebral derecho y desviación de la comisura bucal hacia la izquierda. No cuadro catarral ni infecciones concomitantes, no rechazo de tomas. No traumatismos. Afebril. AP: RNAT (37+3s) con PAEG (2845g). Ecografías y serologías normales. Madre epiléptica en tratamiento durante el embarazo. Parto eutócico cefálico. Apgar 9/9. Alimentación artificial. No inmunizaciones. A la exploración, no asimetría facial en reposo, presentando durante el llanto imposibilidad para el cierre completo de párpado derecho, desviación de comisura labial hacia la izquierda, con surco nasogeniano presente pero menos marcado que el izquierdo. Sí secreción lacrimal. Resto de exploración normal. Dada la edad atípica se ingresó para estudio y vigilancia clínica. Es valorado por neuropediatría, se solicita RNM cerebral y serologías que resultan normales y se inicia tratamiento con corticoide a 2 mg/kg/día tras 48 horas de evolución. Es dado de alta con seguimiento en rehabilitación y control en consultas. Al séptimo día de tratamiento, se objetiva mejoría, apreciándose únicamente con el llanto un pliegue nasogeniano derecho menos marcado que el izquierdo, sin clara desviación de la comisura bucal.

**Comentarios.** Es importante una evaluación completa del lactante, que descarte afectación de otros nervios, hemorragias o fracturas, origen infeccioso y malformaciones asociadas; dado que se trata de una edad poco frecuente de aparición de esta patología. La corticoterapia oral es una opción de tratamiento, con la que se ha evidenciado mejoría en la práctica clínica.

**23. PARESTESIAS INTERMITENTES COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ACCIDENTE CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Alkadi Fernández K<sup>2</sup>, Gómez González B<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabuñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La incidencia de accidentes cerebrales vasculares (ACV) en la infancia es baja en comparación con los adultos. Las causas pueden ser múltiples: cardiopatías, arteriopatías, anomalías en la coagulación, infecciones, traumatismos, drogas etc. Se caracterizan clásicamente por la aparición brusca de sintomatología neurológica deficitaria motora, sensitiva y/o visual. El tratamiento agudo incluye la terapia antitrombótica (heparina) y los antiplaquetarios (ácido acetil salicílico (AAS))

**Caso clínico.** Niño de 8 años, sano, sin antecedentes personales de interés y con antecedentes de migraña en la familia, acude a Urgencias por episodio autolimitado de mareo y visión borrosa hacía 24 horas, y

por "hormigueo" en hemicara y mano derecha en las últimas 3 horas, en 5 ocasiones, durante unos segundos. Afebril y sin otra sintomatología. Presenta excelente estado general y exploración neurológica así como resto de aparatos, normal. Permanece unas horas en observación, manteniendo buen estado general y constantes normales (TA 104/59, FC 67 lpm, SatO<sub>2</sub> 99%), sin repetir los episodios, por lo que se decide alta con cita preferente en consultas de pediatría para valoración y seguimiento. Pasados 2 días recude a Urgencias por persistencia del "hormigueo" (3 episodios más), igualmente localizados en hemicara y mano (palma) derecha. No presenta pérdida de fuerza ni de sensibilidad. Mantiene buen estado general y exploración física normal. Realizamos analítica con hemograma, bioquímica y coagulación normales y decidimos ingreso para continuar estudio. Solicitamos un EEG (discreta presencia de ondas lentas sobre región temporo-parietal derecha, sin clínica acompañante) y una RM encefálica, que informan como: lesiones isquémicas en territorios de ambas arterias cerebrales posteriores, en distinto estadio evolutivo (lado derecho de reciente instauración). Completamos el estudio con un doppler de troncos supraaórticos, interconsulta a cardiología y oftalmología, que no informan de patología. Se solicita un estudio de hipercoagulabilidad que fue normal. Con la impresión diagnóstica de ACV isquémico, iniciamos tratamiento antiagregante y solicitamos consulta en Neuropediatría de Hospital de referencia para seguimiento. Se da de alta en tratamiento con AAS (150 mg/día). Actualmente asintomático, con control de RM cerebral que muestra disminución de las lesiones.

**Conclusiones.** Aunque el diagnóstico de ACV en la infancia es difícil ya que el debut es frecuentemente insidioso y el curso progresivo es fluctuante o recurrente, como ocurre con nuestro paciente, es importante pensar en esta entidad ya que los ACV son una de las diez primeras causas de mortalidad en pediatría, a pesar de lo cual hoy en día no existen guías o protocolos consensuados para tratar las diversas patologías vasculares en estos grupos.

**24. REVISIÓN DE LOS CASOS DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA DE NUESTRA COMUNIDAD.** *Cueli del Campo L, Alegría Echaury J, Alegría Echaury E, Álvarez González D, García Albalá A, González Escartín E, Lozano Torre MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El diagnóstico clínico de osteogénesis imperfecta (OI) se basa en la fragilidad ósea y la presencia de manifestaciones extraesqueléticas típicas como las escleras azules o la dentinogénesis imperfecta. Sin embargo cuando estas no están presentes y no existen otros miembros familiares afectados, el diagnóstico puede ser complicado.

**Objetivos.** Análisis de los casos diagnosticados en nuestra comunidad en los últimos 40 años. Clasificación de los casos según tipo de OI, edad de diagnóstico, edad de primera fractura, número de fracturas, presencia de manifestaciones extraarticulares (escleras azules, hiperlaxitud articular, talla baja, sordera o dentinogénesis imperfecta) y tratamiento con bifosfonatos. Revisión de las mutaciones detectadas, tanto de herencia genética como "de novo".

**Población y método.** Búsqueda de pacientes con diagnóstico de OI (clínico o genético) a través de diferentes bases de datos de nuestro hospital. Revisión retrospectiva de las historias clínicas y de los resultados del estudio genético molecular, en caso de haberse realizado.

**Resultados.** En los últimos 40 años han sido diagnosticados nueve casos de OI en nuestra comunidad. Siete de ellos (78%) corresponden a OI clásica no deformante (tipo I de Sillence), uno a OI perinatal letal (tipo II) y el restante a OI común variable (tipo IV). La edad media al diagnóstico fue de 1,78 ± 2,25 años y la edad de primera fractura 1,67 ± 1,94 años. En el momento de realizar el estudio, cuatro pacientes

(44%) habían presentado menos de 5 fracturas, tres (33%) entre 5 y 10 y dos (22%) más de 10 fracturas. Respecto a las manifestaciones extraarticulares, la más común fue escleróticas azules (89%), seguida de hiperlaxitud articular (55%) y talla baja (44%). La dentinogénesis imperfecta solo se confirmó en el caso de mayor gravedad (OI tipo II) y la sordera en ninguno de ellos, si bien esta suele debutar en edades tardías. Cuatro pacientes reciben bifosfonatos por vía oral y uno ciclos endovenosos. Cuatro pacientes no presentaban antecedentes familiares de la enfermedad. En todos aquellos que se realizó estudio genético, se detectaron diferentes mutaciones puntuales del gen COL1A1.

**Conclusiones.** La OI es una enfermedad poco frecuente en la que hay que pensar ante un caso de fragilidad ósea, con o sin manifestaciones extraarticulares. En estos casos resulta muy recomendable obtener la confirmación molecular del diagnóstico pese a la gran variabilidad de correlación genotipo-fenotipo.

**25. RIT1: NUEVO GEN IMPLICADO EN LA PATOGÉNESIS DEL SÍNDROME DE NOONAN.** *Esteban R<sup>1</sup>, Pérez E<sup>1</sup>, Blanco A<sup>1</sup>, Miranda M<sup>1</sup>, Arnáez J<sup>1</sup>, Fernández de Valderrama A<sup>1</sup>, Uceda A<sup>2</sup>, Santos F<sup>3</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Servicio de Cardiología infantil, <sup>3</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Introducción.** El síndrome de Noonan es un trastorno autosómico dominante que se caracteriza por talla baja, hipertelorismo, ptosis palpebral, criptorquidia, anomalías cardíacas (estenosis pulmonar y miocardiopatía hipertrófica), discapacidad intelectual leve, alteraciones esqueléticas y trastornos de la coagulación. Es causado por mutaciones heterocigotas en genes que activan la vía RAS/MAPK, siendo más frecuentemente en PTPN11. Recientemente se están detectando mutaciones en el gen RIT1 en pacientes con este síndrome

**Caso clínico.** Niño fruto de una gestación controlada, a término. Las ecografías prenatales muestran polihidramnios y macrosoma, con O'Sullivan repetido normal. Presenta biopsia corial normal con arrays negativos (incluyendo estudio de síndrome de Noonan). Nace varón con dificultad respiratoria y macrosomía con rasgos dismórficos, por lo que ingresa en neonatología. Presenta fenotipo peculiar con ptosis palpebral derecha y leve hipertelorismo. En controles ecocardiográficos presenta miocardiopatía hipertrófica progresiva, estenosis pulmonar valvular, infravalvular y supra-avalvular severa y comunicación interauricular. Requiere tratamiento quirúrgico a los 7 meses (ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho y cierre de la comunicación interauricular), presentando un postoperatorio complicado con bajo gasto cardíaco por obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo izquierdo, fallo renal, diátesis hemorrágica no filiada, trombosis venosa profunda y derrame pleural (quilotórax). A los 12 meses se confirma el diagnóstico de síndrome de Noonan mediante estudio genético: variante: RIT1: c.T246G (p.F82L) en heterocigosis en el exón 5.

**Conclusiones.** Los pacientes con síndrome de Noonan con la variante RIT1 presentan más frecuentemente hipertrofia ventricular y macrocefalia, siendo menos frecuente encontrar talla baja y discapacidad intelectual. Estudios recientes indican una frecuencia similar en mutaciones RIT1 que en otras más comúnmente descritas (RAF1). Es importante realizar estudio genético en estos pacientes para establecer la relación genotipo-fenotipo y conocer su evolución.

**26. SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS; A PROPÓSITO DE 2 CASOS SUCESIVOS.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Higelmo Gómez H<sup>1</sup>, Suárez Castañón CM<sup>1</sup>, Fernández Fernández EM<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabuénos. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** EL síndrome de Alicia en el país de las maravillas constituye un cuadro de trastornos complejos de la percepción que puede cursar con alteraciones visuales, delirios, alucinaciones, alteraciones auditivas y olfativas. A pesar de que su etiología aún no ha sido del todo esclarecida, se ha relacionado con infecciones y migrañas, y en menor frecuencia con epilepsia, intoxicación por drogas alucinógenas, reacciones adversas medicamentosas, tumores craneales, traumatismos craneoencefálicos etc., existiendo además una forma idiopática. La etiopatogenia infecciosa se ha relacionado con los virus de Epstein-Barr, *Coxsackie*, CMV, VVZ e *influenza* H1N1. Los estudios electroencefalográficos y de imagen son habitualmente normales, y la evolución es benigna con recuperación completa. Presentamos dos casos clínicos de esta entidad, que acontecieron seguidos en el tiempo.

**Casos clínicos. Caso 1:** Niño de 7 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, acude a Urgencias por cuadro de 10 días de evolución de alteraciones en la percepción visual de 3-4 minutos de duración, que se repiten 2 o 3 veces al día, consistentes en "ver a las personas con la cabeza pequeña y cuerpo grande, los objetos lejanos y deformados". Durante los episodios está asintomático. Al inicio del cuadro refiere cuadro febril, que ha remitido actualmente. La exploración física es normal. Realizamos hemograma y bioquímica que son normales y EEG también normal. Solicitamos serología para *Toxoplasma*, CMV, VEB, VVZ y *Coxsackie*, siendo este último IgG e IgM positivos, y el resto negativo. El estudio de virus respiratorios fue negativo. **Caso 2:** Cuatro días más tarde consulta por Urgencias un niño de 8 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, por presentar desde hace 4 días, episodios autolimitados de metamorfopsias (objetos más pequeños), aumento de la sensación de miedo y alucinaciones auditivas (oye gritos cuando la gente habla). Dos semanas previas a este proceso, refieren cuadro de amigdalitis aguda febril, tratada con amoxicilina oral, que persistió 5 días. La exploración física es normal. Realizamos hemograma y bioquímica que resultan normales, al igual que el EEG. La serología infecciosa y estudio de virus, son en este caso todos negativos. Ambos niños fueron ingresados para observación durante 48 horas, y dados de alta con controles ambulatorios, con diagnóstico final de síndrome de Alicia en el país de las maravillas. Actualmente están asintomáticos.

**Conclusiones.** Es importante tener presente la existencia de este síndrome y su relación con las frecuentes infecciones víricas que presentan los niños, ya que con un correcto diagnóstico evitaremos realizar pruebas complementarias innecesarias y sobre todo, podremos dar a los padres una información tranquilizadora sobre el carácter benigno de un proceso tan alarmante. Por otra parte, que nuestros casos ocurran de forma consecutiva en una semana, corrobora la habitual asociación de esta entidad con las infecciones víricas.

**27. SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS: UNA PATOLOGÍA INFRADIAGNOSTICADA.** *Mantecón Ruiz M<sup>1</sup>, Rubio Álvarez A<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Centro de Salud Zapato. <sup>2</sup>Centro de Salud Covadonga. Torrelavega. Cantabria.

**Objetivo.** El síndrome de piernas inquietas (SPI), es un trastorno neurológico sensitivo-motor, que figura entre los trastornos del sueño más significativos en niños. Entidad que muchas veces pasa desapercibida o se confunde con otras patologías: dolores de crecimiento, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), tics motores, dolores musculares...

**Material y métodos.** Niño de 4 años que desde los 2 refiere episodios de dolor de extremidades inferiores (alternante izquierda y derecha), localizada especialmente en la rodilla y contracturas de los dedos de los pies. Dolor más vespertino y por la noche que le despierta, mejorando cuando mueve las piernas.

**Resultados.** Valorado e Neuropediatría, se solicita vídeo-polisomnografía, que pone de manifiesto la existencia de movimientos periódicos de piernas en número patológico (Índice de PLM: 17,1), que inciden en el mantenimiento del sueño. Analítica con ferritina (10 ng/ml), con CKs, homocisteína, folato y vitamina B12 normal. Se pauta tratamiento con hierro oral durante 4 meses y medidas de higiene de sueño, con nula respuesta. Actualmente se ha iniciado tratamiento con gabapentina nocturna, pendiente de ver respuesta.

**Conclusiones.** El SPI es una entidad infradiagnosticada en la edad pediátrica por la descripción imprecisa de los síntomas. No hay datos exactos en niños pero se calcula que afecta al 1,9-2%. Hay antecedentes familiares en el 70%. Los criterios diagnósticos en adultos incluyen necesidad imperiosa de mover las piernas acompañado de sensación de malestar "casi dolorosa", los síntomas empeoran con el reposo o inactividad, sobre todo por la noche y mejoran con el movimiento. El niño describe con sus propias palabras el malestar en las piernas como "querer correr", "arañas", "cosquillas"... Tiene impacto sobre la calidad de vida con insomnio de conciliación, sueño fragmentado, alteración de la conducta, déficit atención, hiperactividad... En un 80% de los SPI asocian un índice de movimientos periódicos de piernas mayor o igual a 5 por hora de sueño, lo cual apoya el diagnóstico. Un causa secundaria frecuente son valores de ferritina por debajo de 50 µg/L. Dado que el diagnóstico clínico es complejo se recomienda realizar polisomnografía nocturna. Es una enfermedad que dura toda la vida y se trata si los síntomas afectan a la realización de las actividades de la vida diaria. Por tanto destacar la importancia de pensar en SPI ante un niño con problemas de sueño e inquietud motriz, ya que no es una enfermedad solo de adultos.

**28. SÍNDROME DE SCIWORA EN PACIENTE PEDIÁTRICA. UN RETO DIAGNÓSTICO.** Álvarez González D<sup>1</sup>, Cueli del Campo L<sup>2</sup>, Alkadi Fernández K<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** SCIWORA (*Spinal Cord Injury Without Radiographic Abnormality*) es un acrónimo que se caracteriza por ser una lesión de la médula espinal con radiología normal. Fue descrito por Pang y Wilberger en el año 1982. Se trata de una patología rara (35% de todas las lesiones medulares en la infancia) pero característicamente infantil y más común en menores de 8 años. La etiología más frecuente, son los accidentes de tráfico y las caídas. El mecanismo de lesión más frecuente a nivel cervical, es el de flexoextensión.

**Caso clínico.** Niña de 2 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa en UCI por parada cardiaca. Los padres refieren que estando la niña previamente bien, sufre una brusca pérdida de consciencia tras caída hacia atrás desde una silla, golpeándose la cabeza, por lo que avisan al Servicio de Urgencias del 061. No saben especificar si la caída fue la causa o la consecuencia de la pérdida de consciencia. Al llegar al domicilio la niña está en asistolia. Inician RCP avanzada logrando ritmo cardiaco tras 5 minutos y una dosis de adrenalina. A su llegada a UCI presenta hipoperfusión, arreactividad y pupilas medio-midriáticas fijas. Se solicitó analítica urgente destacando una acidosis metabólica severa (pH 6,68), lactato 155 mg/dl, glucosa 279 mg/dl y TP 54%, sin parámetros infecciosos alterados. Los tóxicos y estudio metabólico de la orina fueron negativos. El ECG y ecocardiograma resultaron normales. Se realizó TC craneal tras estabilización inicial sin objetivarse contusiones cerebrales ni líneas de fractura. La radiografía de columna cervical muestra discreta anterolistesis entre C2-C3. El EEG inicial muestra un patrón bioeléctrico tipo brote supresión arreactivo a estímulos aplicados, y tras

48 horas, encefalopatía difusa en grado severo. Preciso sueroterapia intensiva y apoyo inotrópico, logrando lenta progresión de parámetros hemodinámicos pero persistiendo la acidosis metabólica. La exploración neurológica permanece sin cambios respecto a la inicial, con ausencia de respuesta a estímulos y de reflejos troncoencefálicos. En las siguientes 48 horas evoluciona hacia la muerte encefálica. Se inició protocolo de trasplante de órganos. La autopsia informó de lesiones en médula espinal en la región bulboaraquídea, compatibles con traumatismo cervical.

**Conclusiones.** Mientras que en adultos la lesión medular rara vez ocurre sin fractura o luxación, en niños, cuya columna en crecimiento es intrínsecamente inestable, existe una innata predisposición a lesión medular en ausencia de lesión ósea demostrable. La literatura describe la importancia de la resonancia magnética ante sospecha de lesión medular, y en especial ante sospecha de lesión de SCIWORA, ya que esta podría mostrar precozmente una alteración de señal medular que ayudase a un diagnóstico temprano, que en nuestro caso, por la inestabilidad de nuestro paciente no fue posible realizar.

**29. SÍNDROME DEL NIÑO ZARANDEADO.** Míguez Martín L, Álvarez González D, Bueno Pardo S, Higelmo Gómez H, Bastián Piquín L, Fernández Martínez B, González García J, Molinos Normiella C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** El síndrome del niño zarandeado es una forma de maltrato físico infantil, que cursa con encefalopatía aguda, hemorragia subdural y retiniana en el contexto de una historia inconsistente, y que puede o no estar asociada a otras lesiones aparentemente inflingidas. La incidencia mundial se estima en 20-25 casos por cada 100.000 menores de dos años. En España, de los 450.000 niños nacidos al año, unos 100 podrían padecer este síndrome. El diagnóstico se basa en una historia clínica detallada, un examen físico exhaustivo y las pruebas complementarias pertinentes.

**Caso clínico.** Lactante de 5 meses, segundo gemelo nacido por cesárea con desarrollo psicomotor previo normal y sin antecedentes de interés salvo una marcada plagiocefalia postural, traído a urgencias por primer episodio de desconexión del medio acontecido de forma súbita mientras dormía. Describían desviación de la mirada, llanto débil, trismus e hipotonía que alternaba con fases de hipertonía. Negaban antecedentes traumáticos ni posibilidad de ingesta de tóxicos. A su llegada a urgencias presentaba un *shock* descompensado, con desviación intermitente de la mirada, iritabilidad, movimientos erráticos de las cuatro extremidades, hipotonía y cianosis peribucal. Glasgow 12/15. Pupilas isocóricas con lenta reacción a la luz. Resto de la exploración neurológica y sistemática normal. Se administraron dos dosis de midazolam intravenoso y una dosis de fenitoína. Se extrajo analítica sanguínea y gasometría venosa, sin hallazgos de interés salvo leucocitosis (18.770/mm<sup>3</sup>) con fórmula normal, hiperglucemia (211 mg/dl) y acidosis respiratoria (pH 7.25, pCO<sub>2</sub> 54,6 mmHg, HCO<sub>3</sub> 22,6 mmol/L). Se solicitó tomografía computerizada de cerebro con contraste donde se apreciaban higromas subdurales bilaterales y un hematoma subdural agudo parieto-occipital izquierdo. Se derivó al paciente a la unidad de cuidados intensivos del Hospital de referencia donde se completaron estudios observándose hemorragias retinianas en el fondo de ojo; serie ósea normal y en la resonancia magnética: hematomas subdurales crónicos con hemorragia subaracnoidea subaguda; por lo que se sospechó un caso de maltrato (niño zarandeado).

**Comentario.** Ante cuadros neurológicos de difícil filiación en lactantes, y tras descartar otras causas (infecciosa, traumática directa, metabólica, entre otras), debemos pensar en la posibilidad de un maltrato infantil. Los objetivos de la intervención médica en estos casos son: establecer la sospecha diagnóstica de maltrato, instaurar el trata-



miento necesario previniendo las posibles consecuencias y asegurar la protección del niño.

### 30. SOSPECHA PRENATAL DE SÍNDROME DE NOONAN.

*Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, Barbarin Echarri S, Caunedo Jiménez M, Gortazar Arias P, García Valle E, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Santos A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome (Sd) de Noonan es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante y expresividad variable relativamente frecuente (1/2.500 RN). Presentan un fenotipo característico (hipertelorismo, desviación antimongoloide de hendiduras palpebrales, ptosis, orejas de implantación baja); pueden asociar cardiopatía congénita (estenosis pulmonar valvular); talla baja; alteraciones esqueléticas, hematológicas, oculares... El 50% son debidos a mutaciones en el gen *PTPN11* (15 exones del Cromosoma 12q24.1).

**Caso clínico.** Embarazo gemelar bicorial biamniótico mediante FIVTE sin donación de gametos. En ecografía 1º trimestre translucencia nucal en 1º gemelo con sospecha de Sd polimalformativo probable Sd de Noonan. Se realiza amniocentesis con cariotipo normal 46 XY. En semana 28, ILA elevado de 1º gemelo, y extrasístoles en 2º gemelo. Serologías negativas. En semana 38+1, asistolia del 2º gemelo, inducción por muerte fetal inatrátero. Cesárea, 1º gemelo RNAT PEG II. Hallazgos al nacimiento criptorquidia bilateral, plaquetopenia persistente, rasgos dismórficos (hendidura antimongoloide, orejas implantación baja, boca en carpa, pliegue nucal redundante). Ante hallazgos pre y postnatales sugestivos, se realiza estudio genético molecular específico de Sd Noonan que confirma mutación en el gen *PTPN11* (exón 8). RMN cerebral sin hallazgos. Ecocardiograma, muestra válvula pulmonar displásica. Actualmente seguimiento multidisciplinar con buena evolución aunque con dificultades en la alimentación (incoordinación succión-deglución), alimentado con fórmula hipercalórica, curva ponderal adecuada según curvas de crecimiento específicas.

**Discusión.** Aunque las alteraciones prenatales en el Sd de Noonan son bastante inespecíficas, determinados hallazgos deben hacernos pensar en el mismo. Para realizar el diagnóstico confirmatorio, es necesario un estudio genético molecular específico del gen *PTN11*, por lo que un cariotipo estándar normal NO lo descartaría. La sospecha clínica prenatal o postnatal precoz, permite planificar seguimiento multidisciplinar, anticipar la aparición de problemas e iniciar de forma precoz posibles tratamientos y la inclusión en programas de atención temprana que posibiliten una intervención lo antes posible.

### 31. TRIMETILAMINURIA O SÍNDROME DE OLOR A PESCADO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Gil Camarero E, González Gómez J, Fernández Torre D, Castillo Marcaláin A, García Quevedo E, Quintana Cabieces S, San Cristóbal Miquelarena R, González Ortiz C. C.S. Meruelo (Cantabria).*

**Introducción.** La trimetilaminuria primaria o síndrome de olor a pescado es una metabopatía poco frecuente, debido al defecto en la oxidación hepática de la trimetilamina (TMA) a trimetilamina N-óxido (TMANO) por déficit del enzima flavinmonooxigenasa 3 (FMO3). La TMA procede del metabolismo de precursores dietéticos como colina, carnitina y TMANO. Su excreción en cantidades excesivas en orina, sudor, aire y otras secreciones corporales despiden un fuerte olor que recuerda al pescado podrido. Estos pacientes generalmente desarrollan graves problemas psicosociales. La confirmación diagnóstica es sencilla, mediante la cuantificación en orina de TMA y TMANO. No existe tra-

tamiento etiológico pero la eliminación controlada de alimentos ricos en colina y TMANO minimiza el mal olor y los pacientes mejoran.

**Caso clínico.** Niño de 11 años de edad. En la revisión de salud nos comenta la madre que su hijo no toma vísceras, pescado, yema de huevo ni guisantes debido desde el año de vida notan que si ingiere esos alimentos presenta un olor corporal desagradable, "como a podrido". Desde entonces controlan el olor evitando o limitando la ingesta. Con el inicio puberal los padres han notado un aumento del olor corporal y tienen miedo de que presente un déficit nutricional. No refieren otros antecedentes personales ni familiares de interés. Buen desarrollo ponderal actual. Ante la sospecha de trimetilaminuria se realiza análisis de orina que muestra niveles significativos de óxido de trimetilamina que confirman el diagnóstico. Se realiza un consejo nutricional para limitar los alimentos en colina, asociando suplementos de ácido fólico.

**Conclusiones.** Las consecuencias clínicas de la trimetilaminuria son de naturaleza psicosocial (trastornos de la personalidad, obsesión por la higiene corporal, ansiedad y síndromes depresivos) debido al rechazo social que sufren y la falta de explicación de sus síntomas. Los primeros síntomas aparecen en la infancia, de ahí la importancia de la sospecha clínica desde la consulta de pediatría para realizar un manejo precoz que mejore el pronóstico.

### 32. TRIMETILAMINURIA PRIMARIA O SÍNDROME DEL OLOR A PESCADO.

*Palomares Cardador M, González-Lamuño C, Marcos Temprano M, Alonso Vicente C, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La trimetilaminuria primaria es un error congénito del metabolismo poco frecuente, causado por una alteración del sistema enzimático hepático flavinmonooxigenasa 3 (FMO3). Esta enzima reoxida la trimetilamina (TMA) en el compuesto inodoro trimetilamina N-óxido (TMANO). La TMA procede del metabolismo de precursores dietéticos como colina, lecitina, carnitina y TMANO. En individuos afectados se objetiva un aumento del metabolito TMA produciéndose su excreción masiva a través de la orina, sudor, aire espirado y secreciones corporales, confiriendo un intenso olor a pescado.

**Presentación de los casos.** *Caso 1:* Lactante de 1 año y 9 meses sin antecedentes de interés, que consulta porque al iniciar la guardería objetivan olor fuerte a pescado, de predominio en cuero cabelludo, tras la ingesta de ciertos alimentos (calamares fundamentalmente). Exploración física normal. Hemograma, bioquímica, aminoácidos, ácidos orgánicos, lactato y amoniaco normales. Aminoácidos y ácidos orgánicos en orina normales. No realizados TMA y TMANO. Genética del gen *FM03*: heterocigoto para mutaciones c.458C>T, y c.923a>G, y proteínas p.Pro153Leu, y p.Glu308Gly, descritas para esta enfermedad. *Caso 2:* Lactante de 12 meses en seguimiento por alergia a frutos secos. Los progenitores refieren que tras la introducción de la merluza en la alimentación complementaria perciben aparición de olor corporal y de cuero cabelludo, sudor y orina a pescado (tras 4h de su ingesta). Resolución tras el baño a las 2-3 horas. Exploración física normal. Hemograma y bioquímica normales. Orina: TMA 26,65, TMANO 9902,38 (15,4-186,9), TMA/TMNAO 0,00 (0,002-0,043), % TMAO 99,7 (98,4-99,8). Genética del gen *FM03*: se identifican dos mutaciones patogénicas (la p.Glu158L y la p.Val257Met) para trimetilaminuria.

**Conclusiones.** Se trata de una patología infrecuente e infradiagnosticada por la peculiaridad de sus síntomas. Aunque no se ha objetivado patología sistémica acompañante, puede ser causa de estigma social. La sintomatología, estudio en orina y sobre todo la genética son los 3 pilares fundamentales para su diagnóstico. El tratamiento recomendado es evitar alimentos ricos en colina como pescado azul,

cefalópodos, crustáceos, vísceras, yema de huevo y algunos vegetales. En casos graves, puede ser útil el uso de metronidazol y lactulosa para reducir la flora intestinal.

### Viernes 4 de noviembre - Salón 3

*Moderadora:* Rocío Cuesta González

**33. DESPRENDIMIENTO DE VÍTREO POSTRAUMÁTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Otero Vaccarello O<sup>1</sup>, Madrigal Díez C<sup>2</sup>, González Pérez D<sup>1</sup>, Pérez Santos A<sup>1</sup>, Pereira Bezanilla E<sup>1</sup>, Gutiérrez Buendía D<sup>1</sup>, Peñalba Citores A<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospitalización pediátrica, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Pediatra Atención Primaria Cantabria.

**Introducción.** El humor vítreo es un líquido gelatinoso y transparente que rellena el espacio comprendido entre la superficie interna de la retina y la cara posterior del cristalino, y que contribuye a dar forma al globo ocular. El desprendimiento del vítreo posterior es generalmente un proceso degenerativo, por lo que es poco frecuente en la edad pediátrica. En esta edad suele asociarse a procesos traumáticos. Tras un traumatismo ocular, la complicación del polo posterior más frecuente son las hemorragias y el desprendimiento del vítreo. La sintomatología consiste en moscas volantes o miodesopsias y puede existir pérdida visual súbita y grave.

**Caso clínico.** Presentamos caso de varón de 14 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por traumatismo ocular en ojo izquierdo, tras impacto con balón de fútbol hace 24 horas. Refiere macha negra y sensación de moscas negras (miodesopsias) con la mirada hacia arriba o hacia abajo. Asocia además visión borrosa en ojo izquierdo, que ha mejorado levemente con respecto al día anterior. No sensación de cuerpo extraño, fotofobia ni prurito. No mareo ni cefalea. No otra sintomatología de interés. En urgencias, se realiza toma de constantes, con tensión arterial y frecuencia cardiaca normal. Se realiza tinción con fluoresceína que resulta negativa. Reflejos pupilares y movilidad ocular conservada. Se remite a oftalmología para valoración: agudeza visual conservada. Se explora fondo de ojo tras dilatación: en ojo izquierdo se objetiva papila de bordes definidos, macula con reflejo normal, anillo de Weiss, zona de edema retiniano con microhemorragias puntiformes y zona de hemovítreo, con desprendimiento a ese nivel, retina aplicada 360°. Ante el diagnóstico de edema retiniano traumático, hemorragias y desprendimiento de vítreo se pauta reposo con cabecera elevada, corticoide oral y antiinflamatorio tópico.

**Comentarios.** El comienzo brusco de miodesopsias y fopsias, en un paciente, especialmente si existe antecedente de traumatismo previo, debe hacer pensar en la posibilidad de un desprendimiento de vítreo posterior agudo y debe ser sometido a una valoración oftalmológica especializada. La tracción del vítreo sobre la retina puede producir un desgarro hasta en un 15% de los casos, y este porcentaje aumenta cuando asocia hemovítreo, por lo que es importante realizar reposo y evitar actividades bruscas que puedan complicar este proceso.

**34. AGENESIA DE LA VESÍCULA BILIAR DIAGNOSTICADA POR ECOGRAFÍA PRENATAL.** *Corral Hospital S, Ariza Sánchez M, Serena Gómez G, Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Cabanillas Boto M.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** La vesícula biliar por lo general es visible a partir de la 14 semana de gestación mediante ecografía prenatal, y su visualización forma parte del examen de rutina en la ecografía del segundo

trimestre. La ausencia de su visualización en la ecografía prenatal es rara, produciéndose en 0,1-0,15% de los embarazos. En algunos casos se detecta en controles posteriores (prenatales o postnatales). La agenesia de vesícula biliar es la malformación menos frecuente de las vías biliares, y aunque en el 70% de los casos se produce de forma aislada, siendo asintomática, hasta en un 30% de los casos puede asociar alteraciones cromosómicas, fibrosis quística, obstrucción intestinal o atresia de vía biliar extrahepática, entre otras.

**Resumen del caso.** Antecedentes familiares y personales: No enfermedades cromosómicas. No alteraciones gastrointestinales. No fibrosis quística. Madre sana. Embarazo controlado normal, serologías negativas. Enfermedad actual: Feto varón de 20 semanas de gestación en que no se visualiza la vesícula biliar fetal durante el examen rutinario mediante ecografía prenatal, resto de examen sin otras alteraciones. En las ecografías prenatales posteriores en las semanas 26 y 28 de gestación sigue sin visualizarse, y sin encontrarse otras anomalías. Nace mediante parto eutócico mujer a término, de peso adecuado a la edad gestacional, sin incidencias en el periodo neonatal inmediato. Pruebas complementarias: Se realiza test de electrolitos en sudor y pruebas metabólicas que son normales. Ecocardiograma normal. En las ecografías abdominales seriadas que se han ido realizando se ha constatado la ausencia de vesícula biliar y en la última de ellas presenta cerca del páncreas una estructura anular que plantea el diagnóstico diferencial entre un páncreas anular o un vestigio de la vesícula biliar. Evolución: La paciente tiene 4 meses, se encuentra asintomático, con una curva pondero-estatural adecuada a su edad.

**Conclusión.** El interés de este caso clínico radica en la baja prevalencia de agenesia de vesícula biliar. Queremos enfatizar la importancia de hacer un adecuado estudio y seguimiento en los casos de no visualización de vesícula biliar fetal ya que, aunque en la mayoría de las ocasiones se trata de un hallazgo aislado, en otras puede asociar patologías que se deben detectar precozmente, para establecer un pronóstico y para instaurar un tratamiento precoz si fuera necesario.

**35. DISMETRÍA DE MIEMBROS INFERIORES DE ORIGEN IDIOPÁTICO COMO CAUSA DE COJERA AGUDA.** *Alonso Rubio P, Blázquez Gómez CJ, Guzmán Zapata JP, López Fernández PA, Fidalgo Alonso A, Carreras Ugarte L, Mangas Sánchez C, Alonso Álvarez MA.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La dismetría de miembros inferiores (MMII) observable en exploración simple es un hallazgo poco frecuente en niños que consultan por cojera de corta evolución. La presencia de este hallazgo obliga a descartar patologías graves que produzcan acortamiento de la extremidad afecta o alargamiento de la contralateral.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un niño de 6 años que acude a urgencias derivado, con gran preocupación, por su pediatra de atención primaria por cojera y molestias con la marcha de 3 semanas de evolución, asociando dismetría llamativa en la inspección de MMII. No refiere fiebre, rigidez matutina ni dolor en reposo. Dos meses antes, la exploración en un control realizado por su pediatra dentro del programa de salud infantil, fue normal en cuanto al desarrollo y crecimiento, y no se constató dismetría alguna. *Exploración:* Peso: 22 kg (p 42, -0,21DE). Talla 118 cm (p 48 cm, -0,07DE). No presenta signos inflamatorios externos en MMII. Galeazzi positivo en rodilla derecha. Marcha de Trendelenburg. Pruebas complementarias: Radiografía de pelvis (2 proyecciones) y rodilla derecha: normales. Ecografía de cadera derecha: moderado derrame articular (2x23,8 mm). Telerradiografía PA: hipometría de 9 mm en miembro inferior izquierdo. Hemograma y bioquímica: normales. Reactantes de fase aguda negativos. Serología

de virus y bacterias, test de quantiferon, FR, ANA y HLA-B27 negativo. ASLO de 427 U/ml. Fue valorado por traumatología inicialmente, que alertó sobre la necesidad de realizar una resonancia para descartar alguna tumoración oculta, y posteriormente derivado a consulta externa de Rehabilitación donde se indicó tratamiento con una plantilla de 1,5 cm en pie izquierdo siendo diagnosticado de dismetría idiopática. Fue seguido mensualmente constatándose mejoría de la marcha. Será controlada la velocidad de crecimiento de extremidad patológica con telerradiografías seriadas.

**Conclusión.** Una dismetría asociada a dolor y rápida progresión, también puede obedecer a un trastorno ortopédico idiopático; no obstante, conviene descartar otras posibles etiologías (infecciosa o tumoral) desencadenantes. Un seguimiento estrecho de las dismetrías y una actitud ortopédica temprana pueden limitar las complicaciones en la edad adulta.

**36. EL MANEJO DE LA COLECISTOPANCREATITIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.** *Molnar A<sup>1</sup>, Granell Suárez C<sup>1</sup>, Lara Cardenas DC<sup>1</sup>, Amat Valero S<sup>1</sup>, Barnes Marañón S<sup>1</sup>, Fernández García L<sup>1</sup>, Blázquez Gómez CP, Álvarez Muñoz V<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La colecistopancreatitis es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, aunque su incidencia ha aumentado en los últimos años. Puede aparecer en cualquier edad siendo más frecuente en la adolescencia con predominio femenino. Es debido a una obstrucción del conducto biliar común, lo que produce una activación de las enzimas pancreáticas en el páncreas en vez del intestino delgado, lo que conlleva una autodigestión del mismo. El manejo a priori es conservador y posteriormente se recomienda realizar una colecistectomía diferida.

**Material y métodos.** Presentamos un caso clínico de colecistopancreatitis e interpretamos su manejo conservador y quirúrgico.

**Resumen del caso.** Niña de 13 años con dolor abdominal epigástrico, continuo de 8 horas de evolución asociado a vómitos. Refiere episodios similares en los últimos tres años que cedieron solos. Como antecedente familiar a destacar, el padre fue intervenido por colelitiasis sintomática a los 24 años. A su llegada a Urgencias está pálida con mal estado general, muestra un abdomen doloroso a la palpación en nivel epigástrico y en hipocondrio derecho con defensa y Murphy positivo. Analíticamente presenta una amilasa de 2.350 U/L, una lipasa de 9.431 U/L, ALAT de 2.702 U/L, ASAT de 2.743 U/L, GGT de 184 U/L y fosfatasa alcalina de 252 U/L. Se solicita una ecografía urgente y una TC que se confirman una colecistopancreatitis aguda sin perforación. Se ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos a dieta absoluta, fluidoterapia, analgésicos y antibioterapia. El día siguiente se realiza una colangiorensonancia magnética confirmando una colelitiasis múltiple y una coledocolitiasis no obstructiva. Posteriormente se realiza una colangiopancreatografía retrograda endoscópica en la que no se visualizan alteraciones. Permanece ingresada, iniciando la tolerancia oral al décimo tercer día de su ingreso con adecuada respuesta y evoluciona favorablemente por lo que es dada de alta a las tres semanas. Tres meses después se realiza una colecistectomía laparoscópica sin incidencias. Actualmente la paciente se encuentra asintomática.

**Conclusiones.** La colecistopancreatitis hoy en día puede aparecer con más frecuencia en la edad pediátrica. El tratamiento se basa inicialmente en la estabilización del paciente, el manejo del dolor y la reposición hidroeléctrica. Actualmente la colecistectomía laparoscópica es la técnica quirúrgica de elección.

**37. PILOMATRIXOMA: ¿POR QUÉ DEBEMOS LLEVAR A CABO SU ESCISIÓN QUIRÚRGICA? A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *Barnes Marañón S, Pontón Martino B, Molnar A, Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S, Vega Mata N.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El pilomatrixoma es un tumor benigno que se origina de células anexiales frecuente en las dos primeras décadas de la vida. Se presenta como un nódulo solitario de consistencia dura y tamaño no superior a tres centímetros. Existe una variante denominada gigante cuando el tamaño de la lesión supera los cinco centímetros; su crecimiento puede ser abrupto evolucionando rápidamente a un subtipo ulcerativo por fenómenos de eliminación transepidermica. Presentamos dos casos de pilomatrixoma gigantes en pacientes prepúberes con el objetivo de hacer hincapié en la necesidad de escisión quirúrgica de este tipo de lesión.

**Resumen del caso. Caso 1:** Paciente mujer de trece años, con lesión compatible con pilomatrixoma gigante de seis centímetros en región infrapalpebral izquierda de 4 meses de evolución, con crecimiento abrupto en el último mes condicionando un adelgazamiento de la epidermis y flogosis de la misma, así como pestañas triquiásicas y oclusión parcial del ángulo ínfero-interno del ojo (Fig. 1).



**Caso 2:** Paciente varón de 9 años con pilomatrixoma gigante de cinco centímetros en región laterocervical posterior de dos años de evolución y crecimiento progresivo que condiciona a su vez adelgazamiento de la epidermis y le impide correcto descanso nocturno. En ambos pacientes se realiza escisión quirúrgica de las lesiones con estudios histológicos que confirman el diagnóstico clínico.

**Conclusiones/ Comentarios.** El pilomatrixoma es una tumoración benigna propia de la edad pediátrica. No se han publicado casos de regresión espontánea; es por ello que su tratamiento consiste en la escisión quirúrgica completa con el fin de evitar recurrencias. El crecimiento explosivo de un pilomatrixoma puede condicionar lesiones ulcerativas en la piel así como otras lesiones secundarias dependientes de su localización.

**38. SÍNDROME DEL LÓBULO MEDIO EN PEDIATRÍA.** *Palomares Cardador M, Marcos Temprano M, Rodríguez Boderó S, González Lamuño C, Bermúdez Hormigo I, di Tata C.* Servicio de Neumoalergia infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.



**Introducción y objetivos.** El síndrome del lóbulo medio (SLM) es una entidad clínico-radiológica definida como una inflamación y/u obstrucción recurrente de un segmento o lóbulo pulmonar, que desemboca en cambios crónicos con posible atelectasia, fibrosis e incluso bronquiectasias. Aunque su prevalencia exacta es desconocida suele darse en niñas en edad preescolar (edad media (EM) entre 3,3-5,5 años). El objetivo es poner de manifiesto esta entidad para un diagnóstico y tratamiento precoz, evitando las complicaciones y efectos deletéreos a largo plazo sobre la función pulmonar.

**Material y métodos.** Se recogieron los casos de SLM diagnosticados (clínica y alteraciones radiológicas descritas en la literatura) desde el año 2014 hasta 2016.

**Resultados.** De los 9 casos, 8 (89%) eran niñas y uno varón. La EM de comienzo de los síntomas se situó en 2,5 años (rango 0,4-5,8 años). La EM al diagnóstico fue de 5,6 años (rango 2,8-13 años). El tiempo medio de evolución hasta su diagnóstico fue de 3 años (rango 0,3-10 años). 4 de los casos (44%) tenían familiares de primer grado afectados de asma y/o alergia. Los 9 pacientes tenían antecedentes de neumonía (el 22% localizados en lóbulo medio), y el 55,6% episodios recurrentes de sibilancias. La sintomatología en el momento del diagnóstico fue la tos persistente en 6 pacientes (67%), auscultación patológica en 4 (44%) y fiebre recurrente en 2 (22%). Se realizaron estudios complementarios descartando fibrosis quística en 6 pacientes (67%), tuberculosis e inmunodeficiencias en 7 (78%), reflujo gastroesofágico en 3 (33%) y discinesia ciliar primaria en 1. Se realizó TAC a 6 pacientes, objetivándose infiltrados neumónicos y atelectasias (100%) y bronquiectasias en 3 (50%). Se descartaron anomalías estructurales de la vía aérea mediante fibrobroncoscopia a 4 pacientes, con aislamiento microbiológico solo en uno de ellos (*S. pneumoniae*). El 56% tienen función pulmonar normal, 33% patrón obstructivo leve y 11% patrón restrictivo leve. Todos los pacientes realizan fisioterapia respiratoria y reciben tratamiento precoz e intensivo con antibioterapia en las exacerbaciones y broncodilatadores a demanda. El 78% (pacientes con sibilancias recurrentes) recibe terapia mantenida con corticoides inhalados. Evolutivamente el 66% permanece asintomático, y 3 pacientes presentan sibilancias/infecciones recurrentes.

**Conclusiones.** El SLM es una entidad probablemente infradiagnosticada por la presencia de síntomas inespecíficos y la similitud con el asma. Han de excluirse patologías graves como la fibrosis quística, la discinesia ciliar primaria o inmunodeficiencias. Las pruebas de imagen y la broncoscopia son herramientas clave para su diagnóstico y seguimiento. El diagnóstico precoz evita la cronicidad del proceso y la evolución hacia bronquiectasias.

### 39. CIERRE ESPONTÁNEO DE FÍSTULA NASAL DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO SECUNDARIA A TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO FRONTAL. *González D, Suárez J, Peña E, Ruiz N, Garde J, Peñalba A, Palacios M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las fístulas de líquido cefalorraquídeo (LCR) hacia fosas nasales consisten en una fuga continua o intermitente del LCR hacia las fosas o rinofaringe por disrupción de las barreras que separan la cavidad nasal y senos paranasales de los espacios subaracnoideos (base craneal, duramadre y membrana aracnoidea). Pueden ser primarias (3-4%) en relación con procesos malformativos de base de cráneo y más frecuentemente secundarias, por traumatismos craneofaciales con fractura asociada de base craneal (80%) o iatrogénicas (cirugía endonasal, portadores válvulas de derivación ventrículo peritoneal...). El síntoma principal es la rinorrea acuosa (mayormente unilateral) y cefalea.

**Caso clínico.** Niño de 9 años que presenta TCE frontal tras coz de caballo, con herida incisa profunda de 1 cm a nivel frontal, con

exposición de hueso. Exploración física: buen estado general, exploración neurológica inicial sin focalidad. Se mantiene en observación, con empeoramiento progresivo del estado general, cefalea, vómitos y tendencia al sueño con constantes vitales normales. Se realiza TAC craneal urgente donde se observa línea de fractura a nivel de apófisis nasal de hueso frontal con impactación de los huesos propios y solución de continuidad a nivel la fosa craneal anterior con afectación de la lámina cribosa etmoidal. A las 6 horas inicia rinoliquorrea izquierda. Valorado por Neurocirugía, con sospecha de fístula de LCR, pautándose reposo absoluto, antibioterapia ev con amoxicilina-clavulánico, presentando cese de la licuorrea en las primeras 24 horas. Ante la estabilidad clínica, se decide alta a domicilio con seguimiento ambulatorio, presentando cierre espontáneo y sin precisar cirugía.

**Conclusiones.** La localización más frecuente de las fístulas nasales de LCR es a nivel de la lámina cribosa, seguida por el techo del etmoides. El tratamiento conservador de las fístulas consiste en medidas para la disminución de la presión del LCR y profilaxis antibiótica, dado el riesgo de meningitis asociado. En caso de precisar cirugía la vía de elección es la endoscopia intranasal.

### 40. DIAGNÓSTICO INCIDENTAL DE HIPOPLASIA PULMONAR. *Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Álvarez González D<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Alegría Echaurren I<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, García Valle E<sup>1</sup>, González Escartin E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** La hipoplasia pulmonar es una anomalía congénita que condiciona un desarrollo incompleto o deficiente del pulmón. Se clasifica en hipoplasia primaria cuando no existe patología coexistente y secundaria si aparece en el contexto de otras enfermedades como pueden ser defectos de la vascularización broncopulmonar, malformaciones esqueléticas o enfermedades neuromusculares. Las manifestaciones clínicas son variables, aunque en ocasiones el diagnóstico se hace de manera incidental al realizar una prueba de imagen por otro motivo como ocurrió en la paciente que presentamos a continuación.

**Caso clínico.** Niña de 5 años, sin antecedentes de interés, que consulta por febrícula, tos y rinorrea de 4 días de evolución. Exploración física anodina con auscultación cardiopulmonar normal. Analítica con hemograma con leucocitosis y aumento de PCR. En radiografía de tórax se objetiva una llamativa asimetría en el volumen de ambos pulmones, siendo mayor el izquierdo con herniación del mismo a través del mediastino anterior. Se completa estudio con angio-TAC pulmonar con el hallazgo de hipoplasia pulmonar derecha asociada a agenesia proximal de la arteria pulmonar principal ipsilateral, manteniendo el pulmón derecho su morfología normal pero con menor volumen y con una vascularización arterial probablemente a través de colaterales sistémicas y venosa por vía de venas pulmonares. Ante los hallazgos, estando la paciente asintomática, se completan estudios de forma ambulatoria con ecocardiograma, cateterismo cardiaco y angioRMN donde se confirma la hipoplasia del pulmón derecho secundaria a agenesia de la rama pulmonar derecha sin otras anomalías estructurales con retorno venoso pulmonar normal y vascularización del pulmón derecho a través de colaterales de la aorta torácica y abdominal. La paciente se controla en consultas externas, permanece asintomática desde el punto de vista respiratorio y cardiovascular, con exploración física normal y sin precisar tratamientos.

**Conclusiones.** La agenesia de arteria pulmonar derecha suele estar en relación a otras malformaciones cardiovasculares mayores como Tetralogía de Fallot, trasposición de grandes vasos o anomalías del arco aórtico. Sin embargo, cuando aparece de forma aislada, los pacientes pueden estar asintomáticos y el diagnóstico entonces se podría reali-

zar de forma casual como ocurrió en nuestra paciente. El diagnóstico definitivo se basa en pruebas de imagen y el tratamiento varía según la expresión clínica pudiendo ir desde una actitud conservadora hasta la cirugía reparadora.

**41. OSTEOCLASTOMA EN ADOLESCENTE.** *Polo de Dios M, Arévalo N, Pavón T, Vegas M, Sánchez M, Domínguez G, Sobrino M, García Vicente S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

**Introducción.** El osteoclastoma o tumor de células gigantes es generalmente benigno, las células son osteoclastos multinucleados, representa el 5% de los tumores óseos primarios y el 20% de las neoplasias benignas óseas. La mayoría aparecen tras la madurez esquelética y el sitio más frecuente afectado es el extremo distal del fémur. Pico de incidencia la tercera década y ligero predominio femenino.

**Caso clínico.** Escolar varón de 13 años, antecedentes personales sin interés, con curva de crecimiento el límite superior de la normalidad, acude a consulta por dolor localizado en metafisis proximal de peroné derecho, no aumento de temperatura, ni eritema, no traumatismo previo, aumenta con el ejercicio, leve edema, afebril. Se realizó radiografía y Resonancia Magnética en la que se apreció lesión lítica 3x2,9x5,3 cm en región metafisaria proximal peroné derecho, reacción perióstica, márgenes mal delimitados, triángulo Codman en margen inferior, predominio quístico con contenido líquido, sin infiltrar vasos ni nervios. Diagnóstico diferencial con osteosarcoma teleangiectásico, quiste óseo aneurismático y osteoclastoma. Anatomía patológica confirma diagnóstico: células gigantes multinucleadas y áreas de tejido fibroblástico erosionando tejido óseo.

**Conclusión.** El osteoclastoma es infrecuente en esqueletos inmaduros. El diagnóstico radiológico puede dar lugar a confusión. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico. El tratamiento ideal consiste en la resección tumoral y sustitución por prótesis si es posible

**42. OSTEOMIELITIS DEL TROCÁNTER MAYOR.** *Maestro de la Calera M, Castro Ramos I, Duque González S. C.S. San Vicente, C.S. Pisuëña-Cayón, C.S. Sajá.*

**Introducción.** Las infecciones óseas y articulares, aunque generalmente no son infecciones de carácter vital, sí que a largo plazo pueden ser responsables de una importante morbilidad. En ocasiones el paciente puede referir solo dolor selectivo en una región anatómica y presentar poco o nada de clínica asociada, pudiendo además ser en las primeras horas de evolución todos los estudios analíticos y de imagen normales, y será con el paso de las horas donde el cuadro se presentará más florido y las pruebas complementarias puedan orientarnos hacia el diagnóstico adecuado. Un diagnóstico precoz y la rápida instauración de una terapéutica antibiótica adecuada disminuirá la probabilidad de complicaciones asociadas.

**Caso clínico.** Paciente varón de 12 años que consulta por febrícula de hasta 38°C desde hace 18 horas, con tiritera, malestar, y dolor selectivo en cadera derecha de 24 horas de evolución, no refieren traumatismo a ese nivel. No clínica digestiva ni respiratoria asociada. EF: 37,8°C. Dolor selectivo a punta dedo la palpación a nivel de trocánter mayor derecho con dolor a la flexoextensión y rotación externa de dicha cadera. No lo refiere en reposo. No se objetiva lesiones cutáneas ni signos inflamatorios externos, no cojera. Resto de exploración normal. Dada la clínica en el contexto de un cuadro febril incipiente se remite para valoración hospitalaria. Se realiza hemograma y bioquímica normal, PCR 2,8 mg/dl, radiografía y ecografía de caderas normal, y en las siguientes horas inicia picos febriles de hasta 39,8°C. A pesar de la normalidad

de las pruebas complementarias se decide ingreso hospitalario. A las 72 horas, persiste fiebre elevada y dolor, por lo que se realiza control analítico: elevación de la PCR 8,9 mg/dl, VSG 47 mm/hr. En hemocultivo (realizado al ingreso) se objetiva crecimiento de *S. aureus*, se inicia tratamiento empírico con ceftriaxona y amoxicilina-clavulánico iv. Se realiza Gammagrafía presentando hallazgos indicativos de trocánteritis derecha. A las 48 horas de inicio de tratamiento antibiótico iv remite la fiebre con desaparición progresiva del dolor, con los resultados del antibiograma se deja en monoterapia amoxicilina-clavulánico iv, al 5º día se pasa antibiótico vía oral, con buena tolerancia por lo que se da el alta, y se completan 3 semanas de tratamiento antibiótico de forma ambulatoria, con control posterior en consulta de ortopedia infantil. El paciente presentó buena evolución sin secuelas.

**Conclusión.** En las infecciones osteoarticulares, como en otra infecciones bacterianas, el diagnóstico precoz y el inicio temprano de la pauta antibiótica adecuada va a marcar tanto el buen pronóstico a corto como a largo plazo. Pero en este grupo de infecciones muchas veces el diagnóstico se retrasa porque el cuadro puede ser poco florido y no tener o ser mínima la alteración en las pruebas complementarias en las primeras horas de evolución, por lo que será una buena anamnesis y exploración física minuciosa la que nos permita tener un sospecha clínica que nos oriente en esa dirección y la que no permita hacer un diagnóstico precoz.

**43. ¿QUÉ FUE ANTES: LA INFECCIÓN O LA OBSTRUCCIÓN?** *Pérez España A, Rodríguez Boderó S, Gacimartín Valle P, Jiménez Jiménez P, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Pino Vázquez MA, Sánchez Abuín A. Servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El dolor abdominal recurrente es un motivo frecuente de consulta pediátrica. Hasta un 0,3% de las abdominalgias esconden una uropatía obstructiva, siendo la estenosis de la unión uréter-vesical (EUV) una de las más frecuentes, a menudo diagnosticada incidentalmente en este tipo de pacientes.

**Caso clínico.** Escolar de 9 años con dolor abdominal recurrente inespecífico, sin otros antecedentes de interés, que consulta por mal estado general con abdominalgia en hipogastrio y fiebre alta de 36h de evolución. En la anamnesis dirigida el niño refiere sensación de disuria, urgencia, frecuencia miccional e inflamación del glande con secreción escasa purulenta. En la exploración física presentaba dolor suprapúbico bilateral, con puño-percusión renal izquierda positiva y signos inflamatorios sugerentes de balanitis asociada a fimosis. La analítica de sangre mostró una leucocitosis con 22.600 leucocitos/mm<sup>3</sup> (95% neutrófilos), PCR de 200 mg/L y en la orina presencia de hematuria y flora abundante. Se solicitó una ecografía nefrourológica, observando una ureterohidronefrosis distal izquierda severa con imagen de 2,5 cm en su interior, sugerente de trombosis vs detritus y una vejiga de bordes irregulares engrosados. Tras recogida de urocultivo por sondaje se inició antibioterapia iv con cefalosporinas, efectuándose una cistoscopia exploradora y nefrostomía izquierda de descarga, observando una imagen protruyente en la cara posterior de la vejiga con sospecha de tumoración, recogiendo muestra biopsica que descartó posteriormente dicho diagnóstico. Finalmente fue diagnosticado de pielonefritis aguda por *E. coli* secundaria a EUV izquierda, con buena evolución clínica posterior, manteniendo adecuada función renal con ausencia de lesiones renales gammagráficas. Tras su corrección quirúrgica no ha vuelto a tener infecciones y el dolor abdominal desapareció.

**Comentarios.** Es importante descartar patología urológica en todo paciente que consulta por abdominalgia, realizando una anamnesis dirigida a la exclusión de clínica miccional ya que es frecuente hallar

uropatías obstructivas que causan dolor y secundariamente infecciones urinarias de repetición que pueden conducir a un deterioro progresivo de la función renal.

**44. APLASIA DEL ARCO POSTERIOR DEL ATLAS CON APÓFISIS ODONTOIDES BÍFIDA EN EL CONTEXTO DE UN TRAUMATISMO AGUDO.** *Míguez Martín L, Higelmo Gómez H, Álvarez González D, Barrio Traspaderne E, Gómez González B, Fernández Martínez B, González García J, Fernández Álvarez R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** Los defectos del arco posterior del atlas son entidades poco frecuentes que afectan a la fusión de las masas laterales y que puede abarcar desde defectos parciales hasta la agenesia completa de dicho arco. Son habitualmente asintomáticos, siendo por lo general un hallazgo incidental en los estudios de imagen de la región cervical. Se han descrito asociados a síndromes tales como: síndrome de Down, de Turner, de Di Gorge, entre otros. Resulta de especial interés familiarizarnos con estas alteraciones con el fin de realizar correctamente el diagnóstico diferencial con una fractura y proporcionar el enfoque terapéutico adecuado en función del tipo de lesión.

**Caso clínico.** Paciente de 5 años sin antecedentes de interés, valorada y dada de alta en nuestro centro por dolor cervical asociado a contractura muscular tras gesto brusco de rotación asociado a hiperextensión. Acudió transcurridas 24 horas y tras precipitarse por las escaleras por empeoramiento de la cervicalgia, presentando actitud en flexión e incurvación derecha del cuello. A la exploración física: dolor a la palpación cervical posterior y con los movimientos de rotación izquierda y lateralidad sin objetivarse malformaciones, deformidades ni signos inflamatorios. Resto de los movimientos conservados sin limitaciones. No presentaba dolor a la palpación de apófisis espinosas ni signos de focalidad neurológica. En la radiografía cervical se apreciaba inversión de la lordosis cervical y en la tomografía computerizada de columna vertebral se objetivó como hallazgo incidental una solución de continuidad en el arco anterior del atlas con bordes esclerosos en relación con una falta de fusión del arco posterior y apófisis odontoides bífida, sin observarse imágenes de fractura, luxación o subluxación. Tras un mes de tratamiento conservador, la paciente se encontraba clínicamente bien, con movilidad cervical sin limitaciones ni contracturas asociadas, con corrección de la lordosis fisiológica en control radiológico posterior.

**Comentario.** Los defectos congénitos en la formación del atlas son anomalías raras y aún más la presentación con apófisis odontoides del axis bífida. Suelen cursar de manera asintomática y constituyen un hallazgo casual en los estudios radiológicos. Su descripción y conocimiento, resultan de gran relevancia en la práctica clínica diaria debido a las importantes connotaciones médico-legales que se pueden derivar de su hallazgo incidental al realizar estudios de imagen en el contexto de eventos traumáticos.

**45. BIOPSIA UNGUEAL CON CONSERVACIÓN DE MATRIZ: A PROPÓSITO DE UN CASO DE MELANONIQUIA.** *Cueli del Campo L, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, García Albalá A, González Escartín E, Tardáguila Calvo AR, Fernández Jiménez I, De Diego García E. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La melanoniquia consiste en la pigmentación amarroada o negra de la placa ungueal, causada por la presencia de melanina. Comúnmente aparece como una banda longitudinal (melanoniquia

longitudinal) que se extiende desde la inserción al borde libre de la uña. Menos frecuentemente la pigmentación puede involucrar la totalidad del plato ungueal (melanoniquia total). Muy infrecuente en niños de raza blanca, suele ser un proceso benigno inicialmente, aunque con un riesgo potencial de degeneración maligna en la edad adulta.

**Caso clínico.** Niño de 12 años remitido a Cirugía Pediátrica por lesión pigmentada ungueal, que ocupa la totalidad de la uña del primer dedo de la mano derecha, con signo de Hutchinson positivo. Ante la necesidad de descartar malignidad, se decide realización de biopsia con preservación de matriz, que consiste en la escisión tangencial de la capa superficial de la matriz (lugar de formación de los melanocitos), conservando intacta la capa más profunda donde se forma la placa ungueal. Tras la toma de muestras, se reconstruye la anatomía, conservando la uña desprendida en su localización original, a modo de férula. Se remite la muestra a Anatomía Patológica, que informa de nevus melanocítico. Seis meses tras la cirugía, el paciente presenta mínima pigmentación lateral residual en la nueva uña, que no presenta alteraciones estructurales.

**Conclusiones.** La melanoniquia es un proceso muy infrecuente en la infancia. Ante el hallazgo de melanoniquia total, es importante realizar el diagnóstico diferencial con melanoma subungueal, siendo para ello necesario el estudio anatomopatológico. La biopsia ungueal con conservación de matriz consiste en una técnica mínimamente agresiva y con escasas complicaciones para la toma de biopsias ungueales. Esta técnica presenta la ventaja de simplificar el acceso a la matriz ungueal, dificultado por la protección que le brindan tanto la uña como los pliegues cutáneos, proporcionando una muestra válida y suficiente para el diagnóstico anatomopatológico. Minimiza además la agresión a la capa de matriz en la que residen las células encargadas de la formación de la lámina ungueal, lo que se traduce en práctica ausencia de distrofia y complicaciones postoperatorias.

**46. BULTOMA FRONTAL, NO TODO ES LO QUE PARECE.** *Rubio Álvarez A<sup>1</sup>, García López N<sup>1</sup>, Mantecón Ruiz M<sup>2</sup>. Pediatría. <sup>1</sup>Centro de Salud Covadonga. <sup>2</sup>Centro Salud Zapadón. Torrelavega. Cantabria.*

**Objetivos.** El granuloma eosinófilo, es la forma más común y benigna de histiocitosis de células de Langherhans (HCL). Proceso localizado en el hueso, de buena evolución, que provoca defectos osteolíticos, o síntomas sistémicos. La localización puede ser única (monostótica) o múltiple (poliostótica). Más frecuente en varones de 5 a 10 años.

**Material y métodos.** Niña de 4 años, que desde hace 2 meses presenta bultoma en zona frontal derecha, sin traumatismo previo. Durante este tiempo no desaparece, ni aumenta de tamaño.

**Resultados.** La tumoración es de aproximadamente 3,5x3,5 cm, localizada en zona frontal derecha, consistencia blanda, ovalada, con bordes delimitados, no signos inflamatorios. Doloroso a la palpación y sin signos de crepitación. Tras primera valoración en urgencias consideran bultoma secundario a traumatismo, pero ante la ausencia de traumatismo previo y el tiempo de evolución, se solicita ecografía y radiografía. Los resultados ecográficos muestran masa sólida vascularizada de 2x0,8 cm que distorsiona y erosiona el hueso. La radiografía evidencia lesión quística, de bordes precisos. Los hallazgos sugieren granuloma eosinófilo. Se deriva a Hematología donde completan estudio; ecografía abdominal y pruebas analíticas sin alteraciones. Gammagrafía ósea identifica lesión ósea conocida, en calota craneal región frontal derecha, no observando otros focos de captación patológica en el rastreo corporal. El TC de tórax descarta afectación pulmonar. Al tratarse de afectación ósea exclusiva frontal, sin lesiones óseas de riesgo para afectar al SNC (órbita, esfenoides, hueso temporal), está indicado biopsia con curetaje con fines diag-



nósticos y curativos. Adoptando posteriormente conducta expectante con vigilancia clínica y radiológica.

**Conclusiones.** El granuloma eosinófilo es una entidad rara, de etiología desconocida. La presentación como lesión única y sin afectación extraesquelética es lo más común, siendo el cráneo el hueso más afectado, pudiendo confundirse con otras lesiones óseas benignas: hemangiomas, quiste dermoide... Debe realizarse estudio de todo el esqueleto y en niños descartar afectación visceral, para así diferenciarla de las otras HCL cuyo manejo y tratamiento es más complejo. El diagnóstico definitivo exige biopsia, demostrando histología típica con presencia de células de Langherhans patológicas. El tratamiento varía desde observación o tratamiento local en lesiones únicas, hasta sistémico en formas diseminadas o con lesiones óseas de riesgo. Pronóstico bueno, con solo 10% de reactivaciones.

**47. COLOCACIÓN DE CATÉTERES VENOSOS IMPLANTADOS MEDIANTE TÉCNICA EXCLUSIVAMENTE ECOGUIADA: EXPERIENCIA PRELIMINAR.** Ocaña C<sup>1</sup>, Terroba S<sup>1</sup>, Oulego I<sup>1</sup>, Fuentes F<sup>2</sup>, Pradillos JM<sup>2</sup>, Ardela E<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La colocación de CVCs totalmente implantados es la técnica de elección para el acceso venoso de larga duración. Habitualmente se realiza mediante acceso percutáneo o por disección vascular de la vena yugular o subclavia. El procedimiento se completa bajo fluoroscopia lo que implica radiación y su realización en la sala radiología intervencionista o el quirófano. Describimos nuestra experiencia preliminar en la colocación de CVCs implantados mediante una técnica exclusivamente ecoguiada no descrita anteriormente que combina la punción del tronco braquiocéfálico (TBC) y la ecocardiografía intraprocedimiento.

**Casos.** El procedimiento se realiza por el Cirujano Pediátrico en colaboración con un Intensivista Pediátrico con formación en ecografía. Se obtiene el acceso vascular mediante punción longitudinal en plano del TBC con un transductor lineal de 6-13 MHz. Se avanza la guía hasta la vena cava superior. Se avanza el introductor. Se confecciona el reservorio subcutáneo y se tuneliza el catéter hasta el orificio de entrada. Se avanza el catéter hasta la aurícula derecha (AD) bajo visualización directa por ecocardiografía (sonda 3 MHz) en plano subcostal. Se retira el catéter hasta localizarlo entre la unión cavoatrial y el tercio superior de la AD y se marca la longitud de catéter intravascular. Se corta la longitud de catéter apropiada y se conecta al reservorio completando el procedimiento de la forma habitual asegurándose que la porción intravascular del catéter se mantenga en la posición determinada por la ecocardiografía. Desde la implantación del Servicio de Cirugía Pediátrica esta nueva técnica que se ha realizado en 3 pacientes. Las indicaciones han sido linfoma no Hodgkin en dos pacientes de 10 y 12 años y una enfermedad neurodegenerativa en un paciente de 5 años. La técnica se ha realizado en quirófano bajo Anestesia General en 2 pacientes y bajo sedación en respiración espontánea en el tercer paciente. En los tres casos el acceso vascular se ha obtenido en la primera punción sin complicaciones. No ha sido necesario realizar fluoroscopia intraprocedimiento.

**Comentarios.** El abordaje ecográfico del TBC es rápido y la probabilidad de malposición de la guía es muy baja por lo que el tiempo de acceso vascular y colocación del catéter se acortan. Combinado con la ecocardiografía intraprocedimiento se obvia la necesidad de utilizar fluoroscopia evitando la exposición del paciente a radiación. Esta modalidad posibilita la implantación del reservorio fuera de quirófano o de la sala de radiología intervencionista disminuyendo la utilización de recursos sin comprometer la seguridad del paciente.

**48. DIVERTICULITIS DE MECKEL.** Suárez Alonso J, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>1</sup>, López López AJ<sup>2</sup>, Tardáguila Calvo AR<sup>2</sup>, Fernández Jiménez MP, De Diego García EM<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más común del tracto gastrointestinal (1,2%-3% de la población), resultado de la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico. Aunque generalmente permanece asintomático, un gran porcentaje debuta antes de los 2 años de edad, siendo la clínica variable: Sangrado intestinal no doloroso, abdominalgia, invaginación recurrente, obstrucción intestinal...

**Caso clínico.** Paciente de 15 meses que acude a Urgencias por cuadro de abdominalgia tipo cólico de 5 horas de evolución que asocia encogimiento de piernas e irritabilidad. Refieren deposiciones con restos hemáticos y febrícula, sin vómitos asociados. En la exploración física se objetiva aceptable estado general, con importante dolor a la palpación abdominal, defensa generalizada y ruidos de tránsito disminuidos. Tacto rectal: Heces en ampolla, dedil manchado de sangre. Se realiza ecografía abdominal que no es concluyente y analítica donde destaca anemia (Hb 9,1 g/dl, Hct 27,2%) sin leucocitosis, con aumento de PCT (1,1), y coagulación normal. Pasa a unidad de observación donde realiza otra deposición melénica con restos de sangre fresca, persistiendo el dolor abdominal, con aumento de PCT y leucocitosis, y anemización progresiva. Es valorado por Cirugía Pediátrica, que solicita TC abdominal: Imagen tubular en hipocondrio-flanco derecho, con captación periférica de contraste y borramiento de grasa, en probable relación con apendicitis aguda vs diverticulitis de Meckel. Ante los hallazgos y empeoramiento clínico se decide laparoscopia exploradora donde se objetiva divertículo de Meckel con aspecto inflamatorio y ulceración en base, realizándose resección y anastomosis T-T. En el estudio anatómopatológico posterior se describe divertículo de Meckel con musocsa gástrica, inflamación aguda de la serosa intestinal y transmural (intensa serositis), y bordes quirúrgicos con inflamación crónica de la serosa. El paciente evoluciona favorablemente: tras una semana de tratamiento antibiótico iv y reposo, se decide alta.

**Conclusiones.** Ante la presencia de abdomen agudo y rectorragia en un paciente pediátrico, se debe incluir el divertículo de Meckel en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen: TC, arteriografía, o gammagrafía con tecnecio. Tratamiento quirúrgico que consiste en diverticulectomía o resección de segmento intestinal y anastomosis término-terminal.

**49. HERNIA DE AMYAND.** Fernández Provencio V<sup>1</sup>, Membrives Aparisi JS<sup>1</sup>, Justo Vaquero P<sup>2</sup>, Izquierdo Herrero E<sup>2</sup>, Ortega Vicente E<sup>2</sup>, Sánchez Abuín A<sup>3</sup>, Gómez Beltrán OD<sup>3</sup>, Carranza Ferrer J<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Urgencias de Pediatría, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Se conoce como hernia de Amyand a aquella hernia inguinal que contiene al apéndice vermiforme en el interior del saco herniario. El apéndice puede encontrarse normal, inflamado, perforado o gangrenoso, siendo la primera situación la más frecuente. Esto se produce en el 1% de las hernias inguinales intervenidas y un 0,1% de los casos de apendicitis aguda. La clínica se asemeja a la de una hernia incarcerated, siendo difícil la realización del diagnóstico diferencial únicamente por la clínica.

**Caso clínico.** Neonato de 26 días de vida que acude al Servicio de Urgencias presentando irritabilidad y una hernia inguinal derecha de color eritematoso que no se consigue reducir en domicilio en las últimas

12 horas. Refieren una deposición con restos sanguinolentos dos horas previas. Tras reducción de la hernia en Urgencias se mantiene en observación por persistencia de irritabilidad y aparente dolor abdominal a la palpación, sin distensión. Durante las primeras 2 horas de ingreso mantiene irritabilidad y asocia mala perfusión con cutis reticular y tiempo de relleno capilar alargado. En las pruebas complementarias realizadas se observa una acidosis metabólica y mínima elevación de reactantes de fase aguda. Tras estabilización inicial se solicita radiografía abdominal en la que destaca dilatación de asas intestinales sin asociar neumoperitoneo. Ante la persistencia se realiza una laparoscopia exploradora, con hallazgo de hernia de Amyand reducida con apéndice cecal necrosado secundario a estrangulamiento herniario, por lo que se efectúa apendicectomía laparoscópica y herniorrafia inguinal derecha. La evolución posterior del paciente fue favorable.

**Conclusiones.** El diagnóstico de la hernia de Amyand raramente se realiza de manera preoperatoria, siendo frecuentemente confundido con una hernia inguinal incarcerada. Los síntomas asociados dependerán además del estado en que se encuentre el apéndice. Debido a la escasa frecuencia del cuadro, no existe un protocolo establecido para el manejo adecuado de esta patología, siendo necesario individualizar en cada caso.

**50. HIMEN IMPERFORADO COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL DE LARGA DURACIÓN.** *Higuelmo Gómez H, Míguez Martín L, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, González Acero A, Valverde Pérez N, Fernández Álvarez R, Rivero Castaño A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** El himen imperforado es una patología poco frecuente en nuestro medio (entre 0,1 y 0,01% de la población femenina). Se origina por una alteración del desarrollo de los conductos müllerianos, dando lugar a un himen no perforado que impide la salida de la menstruación, con su consiguiente acumulación progresiva. Su diagnóstico presenta dos picos de incidencia, en la época neonatal y en la pubertad.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 13 años que acudía derivada desde su centro de salud por dolor abdominal de un año y medio de evolución en la zona infraumbilical. El dolor presentaba un patrón irregular, con periodos de semanas o meses sin dolor. No se relacionaba con ninguna actividad en concreto y en ocasiones provocaba absentismo escolar y rechazo de la ingesta. Además, refería haber presentado en dos ocasiones, hacía meses, mínimo sangrado vaginal y molestias ocasionales al orinar (consultó en una ocasión por este motivo realizándose un examen de orina que resultó normal). Llevaba una semana más inapetente y desde hacía dos días había notado la aparición de una masa en la zona infraumbilical. A la exploración llamaba la atención una gran masa en hipogastrio, centrada, ovalada, dura y dolorosa a la palpación. La paciente presentaba un desarrollo puberal completo (S4, P4) pero sin menarquia. En la inspección genital se apreciaba un himen que ocupaba todo el introito vaginal sin protrusión del mismo. Se realizó una ecografía abdominal que evidenciaba un hematocolpos sin otras alteraciones. Se realizó himenectomía con extracción de gran volumen de material menstrual. La paciente presentó una recuperación satisfactoria.

**Conclusiones.** El dolor abdominal crónico es una presentación frecuente del himen imperforado en la pubertad. Es importante tenerlo en cuenta para realizar un diagnóstico precoz que evite complicaciones graves como infecciones, infertilidad o hidronefrosis. Una historia clínica, exploración física e inspección genital cuidadosas, son fundamentales para alcanzar el diagnóstico. Debemos sospechar esta entidad especialmente en dolores cíclicos y cuando hay una discordancia entre el estadio de Tanner y la menarquia.

**51. LESIÓN ÓSEA EN LACTANTE: UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE.** *Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Gutiérrez Alonso S<sup>1</sup>, Mayordomo Colunga J<sup>1</sup>, Fernández Aracama J<sup>1</sup>, Montes Muñiz A, Villegas Rubio JA<sup>1</sup>, Pascual Gázquez JF<sup>1</sup>. AGC Pediatría Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Las lesiones óseas en lactantes son infrecuentes, siendo un reto diagnóstico. El enfoque varía según la sospecha, que en menores de 23 meses se realiza entre: infecciones (tuberculosis, brucela...), lesiones no malignas (miofibromatosis infantil, fracturas patológicas) y lesiones neoplásicas (leucemia, histiocitosis y tumores).

**Caso clínico.** Lactante varón de 4 meses derivado a Urgencias por tumefacción en miembro inferior izquierdo. Vacunación 11 días antes, desde entonces asimetría en miembros inferiores. Febrícula 3 días. Exploración: miembro aumentado de tamaño, con imposibilidad para la extensión completa de rodilla, resto normal. Se ingresa, realizándose ecografía en la que se observa masa compatible con hematoma, con destrucción de cortical. RX sospecha de tumoración y fractura patológica. Durante su ingreso se realiza mapa óseo normal, enolasa y LDH elevadas. Se planifican resto de pruebas y se solicita biopsia. Se decide alta y reingreso en 24 h para seguir exploraciones. A su llegada a Urgencias presenta somnolencia y vómitos. Bajo nivel de consciencia y ojos en sol de poniente, Glasgow 11. Se realiza TC craneal y RM urgentes observándose masa sólida epidural con hidrocefalia, compatible con metástasis. Cirugía urgente descompresiva, durante la cual presenta arritmia y parada respiratoria, falleciendo. Informe inicial de masa cerebral, describe tumoración de célula pequeña redonda, que plantea como primera posibilidad un tumor neuroectodérmico primitivo. Tras realización de autopsia se informa de focos cartilagosos en la lesión de la pierna, con posibilidad de osteosarcoma condroblástico metastásico.

**Conclusiones.** El osteosarcoma es el sarcoma óseo más frecuente en el niño, 75% de casos ocurre entre los 12-25 años, muy raro en lactantes. Las localizaciones más comunes son fémur distal y tibia proximal. Solo un 10-20% de los pacientes que consultan por primera vez tienen enfermedad metastásica, la más frecuente la pulmonar. En este caso se trataba de un tumor indiferenciado, agresivo, que no se comportaba como el resto de osteosarcomas.

**52. LO QUE LA ESCOLIOSIS ESCONDE.** *Terroba Seara S, Fernández Rodríguez AN, Ocaña Alcober C, Fernández Villar AM, Muñoz Lozon A, Rodríguez Fernández C, Andrés Andrés AG. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La escoliosis es una deformidad tridimensional de la columna vertebral, que se torsiona sobre su eje longitudinal. El 75% son idiopáticas, pero un 25% son de causa secundaria. El diagnóstico de sospecha se obtiene en la exploración física con una gibosidad en el test de Adams, confirmándose en la radiografía con un ángulo de Cobb mayor de 10°. Si existen datos de alarma es necesario realizar resonancia magnética (RNM). El tratamiento depende de la severidad de la curva y del potencial de crecimiento.

**Caso clínico.** Niña de 8 años que acude a Urgencias por dolor progresivo dorsolumbar izquierdo de 25 días de evolución. El dolor le despierta por la noche y cede parcialmente con analgesia. Asocia alteración de la marcha que interfiere en sus actividades diarias y peor ánimo. En la exploración se constata escoliosis con curvatura hacia izquierda, con movilidad lateral conservada y con limitación de la flexión anterior con giba. No disimetrías de miembros inferiores. Neurológicamente presenta hiperreflexia rotuliana y aquilea y marcha basculante. En radiografía se diagnostica de escoliosis con convexidad hacia la izquierda y RNM tumor intradural extramedular a la altura de

T9. La paciente es remitida a centro de referencia de neurocirugía donde se realiza laminotomía dorsal osteoplástica con exéresis completa de neurinoma dorsal. Actualmente a seguimiento por neurología infantil con desarrollo psicomotor normal, asintomática y RNM control sin nuevos hallazgos tumorales.

**Comentario.** La patología tumoral espinal en niños es infrecuente. Los neurinomas espinales son tumores de difícil diagnóstico ya que cursan de modo insidioso y con una sintomatología inespecífica. La prueba de imagen para diagnóstico y seguimiento es la RNM. El pilar fundamental del tratamiento es la cirugía completa del tumor, excepto si riesgo de secuelas neurológicas, prefiriéndose en este caso resección subtotal con tratamiento coadyuvante. El pronóstico en los esporádicos es excelente, con una incidencia muy baja de recidivas. Debemos estar atentos y sospecharlos siempre que aparezcan deformidades del raquis asociadas a dolor, ya que un estudio exhaustivo que permita un diagnóstico precoz permite un mejor tratamiento y evolución.

**53. MALROTACIÓN INTESTINAL COMO HALLAZGO CASUAL DE APENDICITIS AGUDA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS.** *Molnar A, Pontón Martino B, Vega Mata N, Barnes Marañón S, Fernández García L, Lara Cardenas DC, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Una apendicitis aguda puede ocurrir en asociación con anomalías congénitas como por ejemplo situs inversus y malrotación intestinal. Esta última se define por la rotación anómala del intestino alrededor de la arteria mesentérica superior durante la etapa fetal. El 85% se presenta clínicamente durante el primer año de vida, con vómitos o clínica de obstrucción intestinal secundaria a vólvulo del intestino o a las bandas de Ladd siendo extraordinariamente infrecuente su diagnóstico casual en una apendicectomía.

**Material y métodos.** Presentamos dos casos clínicos de malrotación intestinal como hallazgo incidental tras laparotomía por apendicitis aguda.

**Resumen de los casos.** *Caso 1:* Niña de 9 años con dolor abdominal periumbilical y suprapúbico de tipo continuo y de 24 horas de evolución. A la exploración física muestra un abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha y con más intensidad en zona suprapúbica sin defensa ni signos de irritación peritoneal. Análíticamente se objetiva una leucocitosis con desviación izquierda y una PCR de 0,8 mg/dl. Se solicita una ecografía abdominal en la que se ve una imagen tubular con origen en una asa de intestino delgado con diámetro máximo de 7,8 mm, sospechoso de diverticulitis de Meckel. Se decide realizar laparotomía exploradora objetivando malrotación intestinal con el apéndice cecal inflamado. Se realiza procedimiento de Ladd y la paciente evoluciona satisfactoriamente. *Caso 2:* Niña de 12 años con dolor abdominal tipo cólico generalizado de 12 horas de evolución que asocia con vómitos. El abdomen es blando y depresible, doloroso a la palpación en flanco derecho y fosa iliaca derecha, con defensa y signos de irritación peritoneal. Presenta leucocitosis con desviación izquierda y una PCR de 9 mg/dl. En la ecografía abdominal no se identifica el apéndice pero ante la exploración física y clínica de la paciente se decide intervención quirúrgica urgente en la que se visualiza una malrotación intestinal y un apéndice cecal inflamado. Se sigue la técnica de Ladd y actualmente la paciente se encuentra asintomática.

**Conclusiones.** La clínica y los hallazgos radiológicos de una apendicitis aguda en un paciente malrotado son similares a los de la apendicitis del lado derecho, excepto por su localización atípica. El tratamiento consiste en la apendicectomía y el procedimiento de Ladd bien por un medio de un abordaje abierto o laparoscópico.

**54. MI COJERA SE HA CURADO PERO MI RADIOGRAFÍA NO DICE LO MISMO.** *Castro Ramos I, Duque González S, Maestro de la Calera M<sup>ª</sup>. <sup>1</sup>C.S. Pisueña Cayón, <sup>2</sup>C.S. Saja, <sup>3</sup>C.S. San Vicente.*

**Introducción.** La cojera no asociada a traumatismo en un niño es un motivo de consulta frecuente. Aquellos casos en los que se asocia fiebre, dolor agudo persistente, al cargar o a la movilización nos debe hacer sospechar en una infección osteoarticular. El diagnóstico se debe basar en la sospecha clínica precoz, buscando la confirmación con el apoyo de las pruebas de laboratorio y las técnicas de imagen. El diagnóstico microbiológico se alcanza en el 50-80% de los casos si se realiza hemocultivo y cultivo de tejido óseo.

**Caso clínico.** Niño de 2 años que desde hace 24 horas inicia cojera en pierna derecha sin traumatismo aparente. A la exploración presenta molestias selectivas a la palpación en 1/3 inferior de fémur derecho con cojera llamativa y Rx de fémur sin hallazgos por lo que se recomienda reposo y analgesia. Dada la persistencia de clínica con dolor que interrumpe el descanso nocturno y cojera, se amplían estudios complementarios con analítica normal, VSG 28 mm y hemocultivo negativo. Eco de caderas normal. En Rx de extremidad inferior se objetiva lesión hipodensa que interrumpe la cortical, no vascularizada compatible con osteomielitis de peroné. Se mantiene afebril en todo momento. Inicia tratamiento con ceftriaxona y cloxacilina e.v con buena evolución tanto clínica como radiológica y VSG de control 10 mm, por lo que se da de alta para completar tratamiento por vía oral. En controles posteriores en consulta de Ortopedia infantil objetivan mala evolución radiológica pese a estar asintomático por lo que se completa estudio con Mantoux positivo con induración de 10 mm. Rx y Eco de tórax sin hallazgos. Se realiza biopsia y cultivo de aspirado gastroduodenal donde no se consiguen aislar micobacterias. Inicia tratamiento con triple terapia con Rifampicina, Pirazinamida y Myambutol durante 9 meses con control radiológico al final de tratamiento con buena evolución, manteniéndose asintomático.

**Discusión.** La tuberculosis osteoarticular constituye el 10-20% de los casos extrapulmonares en pediatría y el 2% del total. Las manifestaciones clínicas son muy inespecíficas, lo que dificulta el diagnóstico, retrasando el inicio del tratamiento. El porcentaje de falsos negativos en los cultivos es alto ya que la enfermedad es paucibacilar. Se debe sospechar ante una infección osteoarticular de evolución tórpida sin respuesta al tratamiento antibiótico convencional, para comenzar el tratamiento lo antes posible para evitar las posibles secuelas asociadas a esta patología.

Viernes 4 de noviembre - Salón 4

Moderadora: Ana Belén Pérez Santos

**55. DOLOR ABDOMINAL ATÍPICO: SÍNDROME DE LA UNIÓN PIELOURETERAL.** *Palacio Tomás L, Cebrián Fernández R, Sánchez Moreno MG, González Martín L, Elena Gutiérrez E, Puente Montes S, Zamora González N, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Describir las características del Síndrome de la unión pieloureteral (SUP) como causa de dolor abdominal agudo

**Material y métodos.** Revisión de la historia clínica digital: se revisaron los datos clínicos, analíticos, radiológicos y evolutivos de un paciente ingresado por este diagnóstico.

**Resultados.** Paciente de 10 años y 7 meses que acude a urgencias por inicio súbito de dolor intenso tipo cólico en flanco izquierdo sin asociar clínica gastrointestinal ni disuria, polaquiuria, tenesmo o hematuria, ni fiebre. A la exploración física presenta puño-percusión renal izquierda



positiva. Se solicita analítica de orina: sin hallazgos patológicos. Ante persistencia de dolor a pesar de analgesia oral, se realiza analítica sanguínea destacando una leucocitosis con desviación izquierda (15.000/mcL, 72,8% N), y leve disfunción renal (Urea: 38,5 mg/dl, Creatinina: 0,84 mg/dl, Filtrado Glomerular estimado por Schwartz 2009: 68 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>). Ante estos resultados y por la exploración física se solicita ecografía abdominal en la que se observa un riñón izquierdo aumentado de tamaño, de unos 12,2 cm, con dilatación pielocalicial significativa de unos 36 mm de diámetro anteroposterior pero conservando espesor cortical de unos 10 mm. No se aprecia dilatación ureteral. Ante la sospecha de SUP se inicia analgesia intravenosa y antibioterapia con Amoxicilina-clavulánico. A las 24 h presenta empeoramiento de la función renal (Urea 27,2 mg/dl, Creatinina 0,99 mg/dl, FG estimado: 58 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>), así como mal control del dolor precisando escalada a tramadol. Se realiza Angio-RMN abdominal con hallazgo de vaso polar renal inferior izquierdo y dilatación renal izquierda y calicial difusa hasta la unión pielocalicial. Mejoría progresiva con normalización de la función renal al 6 día, manteniendo diuresis en rango normal durante el ingreso, por lo que se decide alta con antibioterapia oral y seguimiento ambulatorio. En estudio con renograma posterior se confirma patrón obstructivo parcial, pendiente de valoración quirúrgica en la actualidad.

**Conclusiones.** Ante un cuadro de dolor abdominal intenso, con presencia de disfunción renal debemos descartar el síndrome de la unión pieloureteral, en nuestro caso secundario a compresión extrínseca por vaso polar. Dada la posibilidad de nefropatía obstructiva es importante conocer esta entidad, y su manejo, para disminuir la morbilidad asociada.

**56. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: PRESENTACIÓN ATÍPICA.** *Sánchez Moreno MG, González Martín L, de Ponga López P, Cebrián Fernández R, Pérez Gutiérrez E, Crespo Valderrábano L, Zamora González N, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Presentar dos casos de púrpura de Schönlein-Henoch con complicaciones y formas de presentación atípicas.

**Material y método.** Revisión de los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos de las historias clínicas digitalizadas de dos pacientes ingresados en nuestro servicio con púrpura de Schönlein-Henoch.

**Resultados. Caso 1:** Niño de 5 años que ingresa por dolor abdominal, vómitos y lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores, región glútea y codos. Afebril. Presenta edema y eritema escrotal diagnosticado de epididimitis ecográficamente, y poliartralgias migratorias (codos, rodillas y tobillos) que le impiden la deambulación, sin signos de artritis. Se inician AINEs y corticoides dada la afectación escrotal. A las 48 horas, presenta episodio agudo de cefalea y tumefacción de partes blandas a nivel parietal, se solicita TC con hallazgo de hematoma de partes blandas sin complicaciones intracraneales. Tras 24 h, presenta vómito hemático por lo que se solicita ecografía abdominal descartándose isquemia intestinal y se disminuye la dosis de AINEs. Mejoría del estado general, permitiendo la deambulación; a las 24 h presenta lesiones purpúricas en dorso del pene y edema peneano, se indica reposo absoluto, medidas posturales y analgesia. Sedimentos de orina seriados normales. Dada la respuesta parcial a los corticoides se amplía el estudio para descartar otras causas de vasculitis resultando negativas y destacando IgA 237 mg/dl. Resolución de la clínica a los 10 días de tratamiento. **Caso 2:** Niño de 3 años que ingresa por dolor abdominal de difícil control con analgesia intravenosa en urgencias, hipoxemia, pérdida de peso y vómitos de 3 días de evolución con afectación del estado general. Hábito intestinal sin alteraciones salvo deposiciones algo más blandas. Analítica: cetonemia (6 mmol/L) y acidosis

metabólica leve con anión gap elevado. Tras rehidratación intravenosa, normalización analítica, pero mala respuesta a la analgesia, con episodios de dolor abdominal intenso que precisó el uso de mórnicos. Coincidente con dicho empeoramiento, inicio de lesiones purpúricas palpables en plantas de ambos pies, región glútea y escroto por lo que ante sospecha de púrpura de Schönlein-Henoch se inicia corticoterapia intravenosa con mejoría progresiva. El tercer día de ingreso presenta dos deposiciones blandas con restos hemáticos sin signos ecográficos de isquemia intestinal. Controles de orina sin hematuria ni proteinuria. Mejoría progresiva, permitiendo el alta al 8º día de ingreso.

**Conclusiones.** Presentamos dos casos de curso atípico. En el primero destacan dos complicaciones poco frecuentes como son los hematomas de partes blandas en nuestro paciente a nivel de cuero cabelludo y el edema peneano. Destacamos que aunque el dolor abdominal suele aparecer tras el exantema, solo un 14% de los casos puede preceder a los síntomas cutáneos, por lo que es importante mantener alto índice de sospecha ante cuadros de dolor abdominal con mal control de los síntomas.

**57. RESULTADOS DEL TRATAMIENTO EN DOS TIEMPOS DE LOS HIPOSPADIAS PROXIMALES.** *Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, González Herrero M, Ruiz Hierro C, Chamorro Juárez R, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Evaluar los resultados postquirúrgicos de los pacientes diagnosticados de hipospadias proximal tratados mediante dos tiempos quirúrgicos en nuestro centro.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de hipospadias proximal (n=17) durante un período de 15 años en nuestro centro y en los que se decidió el tratamiento quirúrgico en dos tiempos. En el primer tiempo se realizó transposición ventral del colgajo prepucial y corrección de la transposición pene-escrotal y de la incurvación peneana en los casos necesarios. En el segundo tiempo se realizó uretroplastia.

**Resultados.** La mediana de edad de los pacientes en la primera intervención fue de 20 meses (rango 14-54 meses) y de la segunda intervención de 30 meses (rango 24-66 meses). El tiempo medio de espera entre los dos tiempos quirúrgicos fue de 10 meses. Como complicación postquirúrgica, 2 de los pacientes presentaron una fístula. En 2 pacientes fue necesaria una 3ª intervención (11%) y en 1 paciente una 4ª intervención para la corrección completa. El 93,3% de los pacientes presenta micción ortostática con chorro único.

**Conclusiones.** La incidencia de hipospadias se estima entre 1-8,2/1000 recién nacidos vivos. Dentro de ellos los hipospadias proximales suponen un 20% de los casos y supone un motivo de preocupación por parte de los progenitores. El tratamiento quirúrgico de los hipospadias proximales en dos tiempos es una alternativa eficaz y segura dada las escasas complicaciones y el buen resultado funcional y estético que presenta.

**58. DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA SECUNDARIA A ÉPULIS CONGÉNITO.** *Merayo Fernández L, Garmendia Amunarriz M, Caunedo Jiménez M, García Valle E, Orizaola Ingelmo A, Pérez Santos AB, Gutiérrez Pascual D, Alkadi Fernández K. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

**Introducción.** El épulis congénito (EC) o tumor gingival de células granulares es un tumor benigno, poco frecuente, que se diagnostica en el recién nacido como una masa pediculada, lisa y aislada. Su

localización más frecuente es el borde alveolar del maxilar superior. Habitualmente son asintomáticos, de tamaño variable, lo que puede condicionar dificultades en la respiración y fundamentalmente con la alimentación. Su diagnóstico clínico es sencillo y, aunque la regresión espontánea ha sido descrita, el tratamiento actual consiste en la exéresis quirúrgica, realizando esta de forma precoz ante dificultades anteriormente mencionadas. El desarrollo dental suele ser normal cuando se realiza cirugía precoz.

**Caso clínico.** Neonato de 6 días de vida que ingresa en Unidad Neonatal procedente de urgencias, por deshidratación hipernatémica asociando pérdida ponderal de 13,7%. Como antecedentes personales: embarazo controlado con serologías y ecografías normales. PAEG (3.010 g). Desde el nacimiento presenta lesión a nivel de encía, sospecha de épulis congénito. Alimentado inicialmente con lactancia materna, desde 5º día de vida se asocian suplementos con leche de inicio en biberón, presentando dificultades para completar las tomas. A su ingreso presenta gasometría capilar compatible con deshidratación hipernatémica (pH 7,34, HCO<sub>3</sub> 20,6 mmol/L, Na 153 mEq/L). Se inicia sueroterapia endovenosa con corrección paulatina de la natremia y se completan tomas por sonda nasogástrica con mejoría en las tomas por succión. A los 18 días de vida se realiza exéresis de las lesiones gingivales, sin incidencias. La anatomía patológica de la lesión, confirma la sospecha diagnóstica: tumor de células granulares. Al alta alimentación por succión exclusiva, completando las tomas con buena ganancia ponderal.

**Comentario.** El diagnóstico de épulis congénito se basa en la inspección física y su confirmación es histopatológica. Aunque se trata de una lesión benigna, son frecuentes las complicaciones asociadas como las dificultades en la alimentación, descritas en el caso anterior, así como dificultades respiratorias. Estos son los dos motivos fundamentales que condicionan la exéresis precoz en las primeras días de vida.

**59. DIAGNÓSTICO DE UN CASO DE HIPERCALCEMIA HIPOCALCIÚRICA FAMILIAR EN PERÍODO NEONATAL.** *Cueli del Campo L, Alegría Echaury J, Álvarez González D, Alegría Echaury E, Naranjo González C, Gutiérrez Pascual D, de las Cuevas Terán I, Álvarez Granda L. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hipercalcemia hipocalciúrica familiar (HHF) habitualmente se presenta como una hipercalcemia asintomática desde la infancia. En período neonatal su diagnóstico resulta complicado por la inmadurez del metabolismo y el despistaje riguroso de otras entidades de mayor gravedad como el hiperparatiroidismo primario neonatal (HPN). Presentamos un caso con la dificultad añadida de tratarse de una forma de presentación clínica atípica de la enfermedad.

**Caso clínico.** Recién nacido que ingresa desde paritorio por prematuridad (34 semanas), distrés respiratorio y embarazo no controlado, con deseo de darlo en adopción. Hipercalcemia desde el tercer día de vida con hallazgo en una muestra de gasometría capilar de calcio iónico 1,71 mmol/L, que se confirma en la bioquímica con calcio total 11,7 mg/dl. Fósforo, magnesio y fosfatasa alcalina dentro de rangos de normalidad. Se detecta una elevación de la PTH 762 pg/ml con 25-OH-Vitamina D normal. Se recoge orina de 24 horas que demuestra hipocalciuria pero con cociente aclaramiento de calcio/aclaramiento de creatinina (CCCR) normal. Durante el ingreso se realizan controles seriados presentando una calcemia estable en torno a 11,1-11,7 mg/dl, PTH en descenso y calciuria en aumento. El juicio diagnóstico es HHF por la hipercalcemia persistente, hipocalciuria y PTH en descenso; pero una forma atípica dado que el CCCR es normal, con calciuria en aumento. Se confirmó el diagnóstico con estudio genético, detectándose una mutación heterocigota en el gen del sensor receptor del calcio (gen CaSR).

**Conclusiones.** El diagnóstico de HHF se basa en la elevación de la calcemia, PTH elevada o inapropiadamente normal y excreción inapropiadamente baja de calcio en orina. Sin embargo en período neonatal los parámetros clínicos y bioquímicos no son lo suficientemente fiables, pudiendo simular un HPN, más aún si se trata de formas atípicas de presentación de la HHF. Estos pacientes pueden ser diferenciados gracias al análisis genético de las mutaciones del gen CaSR.

**60. HIPOCALCEMIA NEONATAL SECUNDARIA A HIPOVITAMINOSIS D MATERNA.** *Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, Bertholt Zuber ML, Pérez Gordón J, González Pérez D, Alkadi Fernández K, Alegría Echaury E, Arriola Rodríguez-Cabello S. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Se define hipocalcemia cuando los niveles de Calcio total son <8 mg/dl en RN a término y <7 mg/dl en el pretérmino (Ca iónico <1,10 mmol/L). La etiología de la hipocalcemia neonatal es diversa. El feto depende íntegramente de los aportes maternos de 25-OH vitamina D, cuyos niveles se correlacionan directamente con los aportes de la dieta y exposición solar. El mayor paso de calcio y vitamina D se produce en el tercer trimestre de gestación, por lo que la prematuridad supone un factor de riesgo importante. A continuación describimos una serie de 7 casos de hipocalcemia neonatal debida a déficit de vitamina D, secundario a hipovitaminosis D materna.

**Casos.** De ellos, 5 RNAT y 2 pretérminos (34 SG). Predominio masculino (4:3). Valores antropométricos dentro de percentiles normales para la EG. En el momento del diagnóstico, 3 presentaban temblor fino distal; y 4 de ellos asintomáticos, diagnosticados por gasometrías de control realizada por otro motivo. En todos los casos, estudio bioquímico con cifras de calcio total en valores normales o en límite inferior de la normalidad. Determinación de PTH en 4 casos al momento de diagnóstico, con cifras por encima de rango normal. Se solicitó estudio de 25-OH vitamina D, confirmando insuficiencia en todos los casos. Ante los hallazgos se completó estudio de vitamina D y PTH maternos, con cifras inferiores a 10 ng/ml y PTH elevadas. De ellos, 4 precisaron tratamiento con calcio endovenoso (media de 6 días). Posteriormente, un solo paciente precisó hasta el momento del alta a los 19 ddv suplementos de calcio oral. Al alta, recibían suplementos de vitamina D, dosis de 800 UI/día.

**Discusión.** Aunque las recomendaciones actuales solo incluyen suplementar a las madres con yodo y ácido fólico durante el embarazo, la presente serie pone de manifiesto que quizás sea necesario modificar dichas recomendaciones en cuanto al aporte de vitamina D, sobre todo en regiones del norte de España, donde la influencia de la escasa exposición solar es marcada. Se requieren estudios más amplios al respecto. Muchos de los casos de hipocalcemia neonatal e hipovitaminosis, cursan de manera asintomática, por lo que en el momento actual se podría tratar de una entidad infradiagnosticada.

**61. HIPERPOTASEMIA TRANSITORIA EN UN RECIÉN NACIDO POR USO DE FÁRMACOS ANTAGONISTAS HISTAMINÉRGICOS (H-2) DURANTE EL EMBARAZO.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Vázquez Canal R<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>, González-Lamuño Leguina D<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

**Introducción.** La ranitidina, antagonista del receptor H-2, es útil en el tratamiento del reflujo gastroesofágico (RGE), patología habitual durante el embarazo. Este fármaco cruza la barrera placentaria y es clasificado según la *Food and Drug Administration* (FDA) como categoría

B, ya que no se dispone de estudios adecuados y controlados sobre la exposición fetal a ranitidina en mujeres gestantes. Describimos el caso de un lactante cuya madre recibió ranitidina durante todo el 2º y 3º mes de embarazo, en el que se objetiva hiperpotasemia persistente de forma transitoria hasta el 4º mes de vida, cifras elevadas de renina y aldosterona, diuresis aumentada y gran avidez por las tomas, que normaliza de forma espontánea y progresiva al 4º mes de vida.

**Caso clínico.** Lactante de 39 ddv, RNAT de PAEG, alimentado con lactancia materna exclusiva, que ingresa por síndrome febril de 24 horas de evolución, asociando leve cuadro catarral como única sintomatología. La exploración física era normal. Se realiza analítica: gasometría capilar: pH 7,33, pCO<sub>2</sub> 31,2 mmHg, exceso de bases de -8,7 bicarbonato 19,5 mmol/L, Cloro 109 mmol/L y sodio 138 mmol/L, destacando una cifra de potasio de 6,5 mEq/L. El hemograma y bioquímica, incluyendo función renal son normales salvo el valor del potasio que se confirma elevado. La bioquímica en orina: Creatinina 31,13 mg/dl, sodio 24 mEq/L, potasio 46,50 mEq/L, cloro 63 mEq/L. Urea 526 mg/dl, EFna 0,1% (disminuida). EMK. 6,4% (normal). Rehistoriando a la familia la madre refiere que tomó durante el embarazo, desde el 4º al 9º mes, ranitidina por RGE. Respecto a las ecografías, presentó polihidramnios, sin malformaciones ni otros datos de interés. Las serologías fueron normales. En el periodo perinatal destaca la ausencia de pérdida de peso fisiológica y una ganancia ponderal continua desde el nacimiento en adelante. Durante su ingreso mantiene buen estado general, autolimitándose el cuadro febril. Realiza tomas frecuentes y abundantes. Se objetiva diuresis aumentada sin repercusión clínica. Se realizan controles seriados de potasio plasmático, que en todo momento permanece elevado con cifra máxima de 7,2 mEq/L. En el seguimiento ambulatorio se continúan los controles de la hiperpotasemia. Presenta excelente estado general y evolución. No requirió suplementos de bicarbonato, recibió aportes líquidos suficientes para suplir las demandas aumentadas, y normalizó espontáneamente las cifras de potasio al 4º mes.

**Discusión.** Los fármacos anti H-2 actúan mediante la inhibición de los receptores de histamina, bloqueando la activación mediante kinasas de la ATPasa K<sup>+</sup>/H<sup>+</sup>. Al igual que la ranitidina produce un bloqueo de ATPasa K<sup>+</sup>/H<sup>+</sup> a nivel gástrico, hipotetizamos que puede inducir un bloqueo en la misma ATPasa situada en las células  $\alpha$ -intercalada a nivel de túbulo colector renal, produciendo así una inhibición del eje renina angiotensina aldosterona. Como consecuencia de esto, se puede motivar una acidosis hiperpotasémica similar a la acidosis tubular renal tipo IV o hiperpotasémica, que es lo que observamos en nuestro paciente.

**62. METAHEMOGLOBINEMIA SEVERA EN LACTANTE DE 37 DÍAS DE VIDA.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, González Acero A<sup>1</sup>, Calle Miguel L<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>, Castaño Rivero A<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La metahemoglobinemia es la elevación de la metahemoglobina en sangre. La forma congénita se debe a un defecto en la enzima metahemoglobin reductasa. La forma adquirida se produce cuando los hematíes son expuestos a sustancias químicas oxidantes que aumentan la producción de metahemoglobina, sobrepasando los mecanismos reductores de protección que actúan normalmente.

**Caso clínico.** Lactante de 37 ddv con fiebre de 24 horas (máx. 38,1°C axilar), irritabilidad, disminución de la ingesta y aumento del número de deposiciones en las últimas 2 semanas, por lo que su madre acude a Urgencias. El embarazo y parto fueron normales. Nació a término con peso adecuado para la edad gestacional. Las ecografías, serologías y estudio de metabolopatías fueron normales. No otros antecedentes personales ni familiares de interés. Alimentada con lactancia artificial. A la

exploración física en Urgencias presentaba regular estado general, cutis marmorata, cianosis labial y palidez generalizada. Las constantes eran normales. Se aprecia un abdomen distendido y globuloso, depresible a la palpación. El resto de exploración fue normal. Solicitamos analítica: 10.900 leucocitos (11% cayados, 39% neutrófilos, 36% linfocitos), PCR 7,5 mg/dl, PCT 0,26 ng/ml. Resto de hemograma y bioquímica sin interés. En la gasometría se objetiva un pH 7,24, pCO<sub>2</sub> 47 mmHg, bicarbonato 20 mmol/L, EB -6,7 mmol/L, lactato 6,9 mmol/L, y fracción de metahemoglobina 16,8%. Realizamos una PL con estudio del LCR sin datos de interés. Progresivamente presenta empeoramiento de la clínica, mayor distensión abdominal y vómitos biliosos, por lo que solicitamos RX abdominal con presencia de niveles hidroaéreos (posteriormente solicitamos ECO abdominal, que fue normal). Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima iv y es remitida a hospital de referencia con sospecha de metahemoglobinemia, niveles hidroaéreos abdominales y síndrome febril. En dicho centro se confirma la metahemoglobinemia, se mantiene antibioterapia iv y dieta absoluta 24 horas, presentando así clara mejoría. Los cultivos (sangre, heces, LCR) y serologías fueron anodinos. Ampliaron estudio solicitando IgE total y RAST para leche de vaca, diagnosticando una APLV. Posteriormente pautan fórmula hidrolizada con excelente evolución, normalizando así las cifras de metahemoglobina. Actualmente asintomática.

**Conclusiones.** Los agentes oxidantes exógenos son los responsables de los casos de metahemoglobinemia adquirida más comunes, pero se han comunicado casos de metahemoglobinemia "endógena" adquirida transitoria en lactantes, asociada a diarrea. Se describen casos en la bibliografía en los que la diarrea inductora de metahemoglobinemia es provocada por una alergia alimentaria (APLV o a soja), que sospechamos es lo ocurría con nuestro paciente, ya que con dieta absoluta y suspensión de las PLV de la dieta, la evolución es satisfactoria. La gran afectación del estado general y la acidosis severa que presentó en fase aguda, son propias de las metahemoglobinemias endógenas.

**63. NEFROCALCINOSIS: UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE Y RELEVANTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** *Burgueño Rico R, Rodríguez Boderó S, Jiménez Jiménez P, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, González García H, Pino Vázquez MA, Álvarez Guisasaola FJ.* Unidad de Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La nefrocalcinosis es un síndrome de etiología variada caracterizado por el depósito intrarrenal de calcio, cuyas causas más relevantes en la infancia lo constituyen alteraciones del metabolismo, entre las que destacan algunos tipos de tubulopatías renales, siendo importante efectuar su diagnóstico precoz.

**Caso clínico.** Niña de 3 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a consulta por abdominalgia difusa y estreñimiento de 36 h de evolución. En la exploración física presentaba dolor abdominal inespecífico con palpación de heces en marco cólico y ruidos hidroaéreos aumentados sin signos de irritación peritoneal. Ante la sospecha de cólicos abdominales, se realizó una radiografía simple de abdomen, objetivando abundante gas intestinal y realce de ambas siluetas renales con contorno cálcico, diagnosticándose como hallazgo casual nefrocalcinosis bilateral. La paciente fue ingresada para estudio, efectuándose una ecografía renal, analítica de sangre con PTH, Vit D3, gasometría venosa y estudio de orina de 24 h. La analítica mostró un hemograma, PTH y Vit D3 normales, con urea: 47mg/dl, creatinina: 0,5 mg/dl [FGe (Schwartz 2009): 74,34 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>], ácido úrico: 7,7 mg/dl y Mg: 1,3 mg/dl, con osmolaridad, proteínas totales, albúmina, resto de iones y gasometría venosa normales. El estudio de orina de 24h reveló una diuresis de 3.250 ml, osmolaridad 375 mOsm/L, hipercalcio-



ria (13,45 mg/kg/día), hipocitraturia (35 mg/24 h), e hipermagnesiuria (110 mg/24 h). Rehistoriando a la paciente referían poliuria y polidipsia habitual. Ante la sospecha de patología tubular renal se solicitó estudio genético específico, detectándose una alteración del gen PCLN1, siendo diagnosticada del síndrome de hipomagnesemia con hipercalcemia y nefrocalcinosis e iniciando tratamiento con suplementos orales de citrato potásico, magnesio y tiazidas. El estudio familiar descartó la presencia de esta patología.

**Conclusiones.** El síndrome de hipomagnesemia con hipercalcemia y nefrocalcinosis conforma una patología tubular infrecuente de herencia autosómica recesiva asociada a pérdida renal de calcio y magnesio, produciendo nefrocalcinosis bilateral. Conduce a una insuficiencia renal progresiva con necesidad de técnicas de depuración extrarrenal y trasplante en la edad adulta, por lo que su detección y tratamiento precoz es fundamental para retrasar en la medida de lo posible el desarrollo de dicha insuficiencia renal.

**64. PROLAPSO URETRAL COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASA INTERLABIAL EN NIÑAS.** *Montero García J, Hernández Díaz C, González Herrero M, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Chamorro Juárez R, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La consulta de masa interlabial y sangrado “vaginal” en niñas es poco frecuente. Su diagnóstico diferencial incluye trauma vaginal, condiloma acuminado, sarcoma botroide y prolapso uretral entre otros.

**Caso clínico.** Mujer de 3 años de edad con sangrado vaginal autolimitado en 2 ocasiones y una masa a nivel de introito vaginal de 24 horas de evolución. No refería antecedentes de traumatismo previo ni sintomatología miccional. Como único antecedente había presentado un pico febril hacía 48 horas. Ante la alta sospecha de rabdomiosarcoma botroide, se realiza un estudio ecográfico abdomino-pélvico de urgencia, sin alteraciones significativas salvo ganglios mesentéricos de aspecto reactivo. Se decide exploración y biopsia de la lesión bajo anestesia general. A la apertura de los labios menores se observa una tumoración polilobulada que parece rodear al meato uretral, hemática oscura pero sin sangrado activo. La vaginoscopia fue normal. La cistoscopia exploradora no mostró afectación de la mucosa uretral proximal ni vesical. Se realizó biopsia intraoperatoria de la lesión, que fue informada como urotelio de características normales con signos inflamatorios inespecíficos, compatible con prolapso uretral. Con el resultado de la anatomía patológica confirmando la ausencia de malignidad, se decide iniciar tratamiento médico con una crema de estrógenos durante 1 mes, observándose una importante disminución del prolapso. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, sin nuevos episodios de manchado y con una micción adecuada.

**Conclusión.** El prolapso uretral es una lesión benigna que implica la eversión completa de la mucosa distal a través del meato uretral externo. Afecta principalmente a mujeres postmenopáusicas y a niñas prepúberes de raza negra y su etiología no está bien conocida. La primera opción terapéutica es la utilización de cremas de estrógenos o corticoides, reservando la cirugía para los casos con mala respuesta o recidiva.

**65. PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO RENAL TIPO I: FORMA CLÍNICA DE PRESENTACIÓN PRECOZ Y DIAGNÓSTICO TARDÍO.** *Vega Santa-Cruz B, Pérez Gordon J, Ruiz Castellano N, Barbarin Echarri S, Caunedo Jiménez M, Merayo Fernández L, Álvarez González D, González-Lamuño D. Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La forma de presentación de los síndromes “pierde sal” es variable, y su gravedad está asociada tanto a la causa como a la edad de presentación del cuadro. Cuando se manifiestan en el periodo de lactante pueden suponer un riesgo vital, especialmente si no se identifica el origen del trastorno y se inician medidas terapéuticas. En las formas nefrogénicas, existe una incapacidad renal para ahorrar sodio (y agua) debido a disminución de la reabsorción tubular, produciéndose hipovolemia, hiponatremia e hipernatriuria, especialmente en situaciones de una limitación hidrosalina.

**Caso clínico.** Varón que en periodo neonatal presenta escaso medro y, durante el primer año de vida, presenta de forma repetida episodios moderados-graves de deshidratación hipernatrémica e hiperkalemia. Se descartan hiperplasia suprarrenal congénita y fibrosis quística. Durante la edad pre y escolar se documenta ingesta aumentada de sal y aceptable evolución clínica, sin nuevos episodios de deshidratación. A los 12 años, tras 6 meses de iniciado tratamiento con metilfenidato por déficit de atención, es remitido para estudio por talla baja. El hallazgo de hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica y la gran avidez por la sal hacen sospechar un síndrome “pierde sal” por ausencia de acción de la aldosterona. El aumento en la concentración plasmática y urinaria de aldosterona, con natriuria aumentada y niveles plasmáticos de desoxicortisona y corticosterona normales sugieren el diagnóstico de pseudohipoaldosteronismo tipo I, que es confirmado mediante estudio genético (mutación patogénica “de novo” en heterocigosis del gen NR3C2). Es tratado con indometacina, con buena respuesta analítica y normalización progresiva de la ingesta de sal, presentando aceleración significativa de la velocidad de crecimiento y mejoría del rendimiento escolar tras un año de tratamiento.

**Comentario.** Para nuestro paciente, la falta de diagnóstico ha supuesto un riesgo vital y posible secuelas derivadas de las alteraciones hidroelectrolíticas durante sus primeros años de vida. A pesar del diagnóstico tardío, el tratamiento con indometacina ha sido efectivo tanto desde el punto de vista clínico como bioquímico. El diagnóstico genético permite realizar un adecuado consejo genético para sus futuros descendientes.

**66. RUPTURA TESTICULAR POSTRAUMÁTICA. REPORTE DE UN CASO.** *Hernández-Díaz C, Montero-García J, González-Herrero M, Ortega-Escudero M, Ruiz-Hierro C, Chamorro-Juárez R, Gutiérrez-Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La ruptura testicular consiste en la lesión de la albugínea y consiguiente extrusión del tejido testicular tras un traumatismo testicular. Es una patología poco descrita en niños y por ello frecuentemente infradiagnosticada. Su reparación quirúrgica precoz es imprescindible para evitar la orquiectomía. Presentamos un caso de ruptura testicular tras un traumatismo escrotal accidental.

**Caso clínico.** Paciente de 11 años remitido por su pediatra por dolor en teste derecho de 24 horas de evolución tras recibir un traumatismo escrotal jugando. A la exploración presenta teste derecho normoposicionado, con intensa inflamación de bolsa escrotal derecha, hematocele y reflejo cremastérico ausente. Se solicita ecografía testicular, visualizando testículo derecho avascularizado en tercio superior, con moderado hematocele adyacente y afectación de la túnica albugínea compatible con rotura testicular. Ingresó de forma urgente para intervención quirúrgica. Se explora bolsa escrotal derecha, visualizando teste con afectación de albugínea en 1/3 superior, y pequeño hematocele asociado. Se realiza sutura de la albugínea y cierre por planos. El paciente es dado de altas sin incidencias. La ecografía de control a los 3 meses mostró un teste derecho mínimamente menor que el contralateral, bien vascularizado y con aspecto homogéneo.

**Conclusión.** La rotura testicular es una patología poco frecuente en el medio pediátrico, pero importante por las secuelas que pueda producir. Ante una historia de traumatismo testicular con dolor intenso asociado a inflamación e hemocele, la ecografía es la prueba de imagen de elección. El diagnóstico y tratamiento quirúrgico en las primeras 72 horas son fundamentales para permitir la preservación testicular.

**67. TORSIÓN TESTICULAR NEONATAL BILATERAL ASÍNCRO-NA.** *González Mieres C, Fernández Rodríguez AN, García Aparicio C, Moro De Faes G, Rodríguez Fernández A, Pradillos Serna JM, Ardela Díaz E, Fuentes Carretero S. Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La torsión testicular neonatal es un diagnóstico poco frecuente, con una incidencia de 6,1 por cada 100.000 nacimientos según algunos estudios, más aún las formas bilaterales y, entre estas, las asíncronas. La mayor parte de las torsiones ocurren entre la 34<sup>a</sup>-36<sup>a</sup> semana de gestación o durante el parto por una fijación incompleta de la túnica vaginal en la pared del escroto, por lo que la torsión es extravaginal. Los principales factores de riesgo descritos incluyen primiparidad, macrosomía fetal y parto vaginal prolongado.

**Caso clínico.** Neonato macrosómico, nacido por cesárea programada en la semana 40 de gestación, que presenta en las tres primeras horas de vida hidrocele bilateral y testículo derecho aumentado de tamaño, de consistencia pétreo y coloración azulada. Ante la sospecha de torsión testicular intraútero se realiza ecografía que confirma el diagnóstico. Se explora quirúrgicamente evidenciando torsión del testículo derecho con apariencia desestructurada del mismo e hidrocele tabicado, compatible con torsión intraútero. Se realiza orquiectomía derecha, sin incidencias. A los 36 días de vida acude a urgencias por induración de testículo izquierdo, sin otra clínica acompañante. Se realiza ecografía compatible con torsión testicular, por lo que se interviene quirúrgicamente de urgencia para exploración y, ante los hallazgos encontrados se realiza orquiectomía izquierda, sin incidencias.

**Comentarios.** La torsión testicular intraútero generalmente implica un mal pronóstico para la gónada afectada. Además, supone un reto diagnóstico al tratarse de una afección que a menudo cursa de forma asintomática. Existe controversia acerca de la fijación simultánea del testículo contralateral debido, sobre todo, a la alta tasa de complicaciones que se pueden producir tras su realización, la más importante la torsión del testículo contralateral. Por otro lado, muchos autores optan por no fijar el testículo contralateral debido a que la torsión testicular bilateral asíncrona se presenta de forma excepcional.

Viernes 4 de noviembre - Salón 5

*Moderador:* Daniel Gutiérrez Pascual

**68. COMPLEJIDAD DE LOS INGRESOS PEDIÁTRICOS EN EL CAUPA. GRUPOS RELACIONADO POR EL DIAGNÓSTICO (GRD).** *Corral Hospital S, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Del Olmo Fernández M, Cabanillas Boto M, Peña Valenceja A, Urueña Leal C, Andrés De Llano J. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Conocer las características de los niños hospitalizados en el Complejo Asistencial Universitario de Palencia (CAUPA) que presentan mayor complejidad, entendida como los grupos relacionados por el diagnóstico (GRD) de mayor consumo de recursos.

**Material y métodos.** La población está compuesta un grupo de 24219 niños dados de alta en nuestro Centro entre los años 2001 a 2016.

De ellos, 619 pacientes presentan un peso de GRD (All Patients GRD v 27) superior a 1,43 lo que supone el 2,5% del total de los pacientes pediátricos ingresados. Se realizaron comparaciones entre los grupos de mayor y menor complejidad.

**Resultados.** La distribución de las tasas de altas de pacientes con mayor complejidad presenta una tendencia ascendente con un porcentaje anual de cambio del 4,3%. Los pacientes de mayor complejidad son más jóvenes ( $29,5 \pm 49,7$  meses) que los de menor complejidad ( $42 \pm 46,9$  meses) ( $p < 0,001$ ). Como era de esperar, la estancia hospitalaria fue superior en los más complejos (mayor complejidad  $10,5 \pm 9,9$  días vs menor complejidad  $2,5 \pm 9,9$  días,  $p < 0,001$ ). No existen diferencias en la distribución por sexos (Varón/mujer: 57%/43%;  $p = 0,3$ ), ámbito de residencia (Urbano/rural: 72%/28%;  $p = 0,4$ ), día de ingreso ( $p = 0,2$ ), mes del año ( $p = 0,8$ ) o tipo de GRD (médico/quirúrgico: 85%/15%) ( $p = 0,13$ ). Existen diferencias en el tipo de ingreso, presentando los de mayor complejidad una proporción Urgente/Programado de 94%/6% y los de menor complejidad de 87%/13%;  $p < 0,001$ . Igualmente existen diferencias para el tipo de alta con un porcentaje de trasladados del 6% en los de mayor complejidad y del 2% para los de menor complejidad;  $p < 0,001$ .

**Conclusión.** En el CAUPA, las hospitalizaciones de procesos más complejos presentan una tendencia ascendente en los últimos 15 años. Son más jóvenes, tiene mayor estancia hospitalaria y son trasladados en mayor porcentaje a hospitales de referencia.

**69. CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LA VENTILACIÓN NO INVASIVA EN PEDIATRÍA.** *Cacheda Abeledo A<sup>1</sup>, Valdés García M<sup>1</sup>, Valdés Bécares A<sup>2</sup>, Pena Ramírez N<sup>2</sup>, García Corte MD<sup>3</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>1</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>3</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>2</sup>. <sup>1</sup>EIR Pediatría. Hospital de Cabueñes. <sup>2</sup>EIR Pediatría, <sup>3</sup>Enfermera pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El uso de la ventilación no invasiva en las unidades de cuidados intensivos pediátricos hace necesario un personal de enfermería con conocimiento experto y especializado en su manejo y cuidados pertinentes para su buen funcionamiento.

**Objetivos.** Conocer los cuidados necesarios para el éxito de la ventilación no invasiva y describir complicaciones potenciales derivadas de su uso y las actuaciones correspondientes para resolverlas o disminuirlas.

**Material y métodos.** Se ha realizado una revisión bibliográfica mediante la revisión sistemática de artículos publicados en bases de datos online; PubMed, Cinahl, ClinicalKey y GPC. Las palabras clave utilizadas han sido "non invasive ventilation AND nurse's role", estableciendo como filtro publicaciones posteriores a 2006. De los artículos encontrados se seleccionaron cinco que se adecuaban a nuestros requisitos.

**Resultados.** Para proporcionar los mejores cuidados debemos seguir unos pasos: en primer lugar la preparación previa tanto del equipo como del paciente, donde es fundamental la elección de una interfase y un sistema de sujeción adecuados para el niño con el fin de evitar el riesgo de fugas y lesiones cutáneas; a continuación la aplicación y mantenimiento de la VNI, donde debemos asegurar la correcta posición del paciente, comprobar y asegurar la permeabilidad de las vías aéreas, prever la aparición de úlceras por presión mediante apósitos hidrocoloides, prevenir y aliviar la distensión abdominal y la colocación de la interfase y su sujeción entre otras. Por último debemos asegurar el éxito de la técnica teniendo en cuenta los signos de buena y mala evolución, actuando en consecuencia y evitando las complicaciones. Clasificamos las complicaciones de la VNI en cuatro grupos según estén relacionadas con la interfase, que son las más

comunes; con el mecanismo de fijación, con la presión generada en la vía aérea, con el grado de humidificación u otras. Definiendo las complicaciones podemos establecer que cuidados son necesarios para su resolución.

**Conclusiones.** El éxito de la VNI y la presencia o no de complicaciones depende de las características de los pacientes, del proceso de base y de la accesibilidad al material adecuado; pero también es vital para ello la labor de una enfermería especializada y formada en el tema.

#### 70. CUIDADOS PALIATIVOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA (CPP).

*Martínez Canteli A, Bestilleiro Fernández P, Ríos Nacarino P, Pérez del Río L, González García G, Montes Fernández C, González Sanz L, Díaz Alonso A. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Reconocer los factores que dificultan el buen aprovechamiento de los CPP.

**Material y métodos.** Revisión bibliográfica mediante bases de datos como Medline, Pubmed, Scielo, búsqueda libre.

**Resultados.** Los CP están en constante crecimiento desde sus inicios en 1990 cuando la Organización Mundial de la Salud (OMS) los define como: "El cuidado integral de los pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento curativo. El control del dolor y otros síntomas y de los problemas psicológicos, sociales y espirituales es primordial. La meta de los cuidados paliativos es lograr la mejor calidad de vida posible para pacientes y familia", pasando por revisiones y mejoras hasta que en 2002 el Children's Hospice Internacional (CHI) desarrolla el programa "Cuidado todo incluido para el niño y su familia". Paulatinamente se produce una desvinculación de la idea de que los CPP han de administrarse en la fase terminal de la enfermedad, siendo subsidiarios de estos cuidados desde el mismo diagnóstico de la enfermedad (cáncer, parálisis cerebral infantil, cardiopatías complejas, metabolopatías,...), e independientemente del resultado previsto: curación o muerte. Los CPP son impartidos por un equipo multidisciplinar y están centrados principalmente en el control del dolor, ya que este es el causante de la aparición de numerosos síntomas de forma secundaria, así como de estos mediante fármacos, otro tipo de terapias y medidas de confort. Además deben ser administrados tanto de forma ambulatoria como hospitalaria.

**Conclusiones.** Pese al camino ya avanzado en los CPP, aún existen factores que dificultan su óptimo aprovechamiento, desde los culturales que afectan incluso a la elaboración de la propia definición (se percibe la muerte de los niños como un fenómeno extraño y existe la esperanza de curación), sin olvidarnos de la escasez de programas, el desconocimiento generalizado, la falta de recursos humanos y económicos en función del país al que nos refiramos.

#### 71. EFICACIA DEL PROPRANOLOL COMO TRATAMIENTO DEL HEMANGIOMA SUBGLÓTICO.

*González-Lamuño Sanchís C, Marcos Temprano M, Villa Francisco C, López Wilches M, Palomares Cardador M, Di Tata Francia C. Sección Neumo-Alergia Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Los hemangiomas infantiles subglóticos (HIS) representan solo el 1,5% de las anomalías congénitas laríngeas. Suelen manifestarse con estridor bifásico tras las primeras semanas de vida, llegando a ser potencialmente mortales por obstrucción de la vía aérea en la fase proliferativa (tasa mortalidad hasta el 50% y necesidad de traqueostomía en el 39% con ausencia de tratamiento médico).

**Caso.** Lactante de 3 meses derivada para estudio de estridor. Antecedente de prematuridad (31+4s), enfermedad de membrana hialina y

apneas, que precisó administración de surfactante exógeno y ventilación mecánica invasiva durante 20 horas. Presenta desde los 2 meses de vida estridor continuo que empeora con el llanto, la ingesta y la agitación física. Mejoría con dexametasona oral. Empeoramiento clínico progresivo asociando tiraje y rechazo de la alimentación, por lo que precisa ingreso en UCI en dos ocasiones. En la exploración física destaca un estridor bifásico, tiraje subcostal e intercostal, auscultación normal de campos pulmonares y angioma plano en tercer dedo de pie izquierdo. Mediante fibrobroncoscopia flexible se objetiva masa no pulsátil, localizada en región subglótica posterolateral izquierda, y otra de menor tamaño, anterior, con oclusión del 90% de la vía aérea e imposibilidad de paso del endoscopio. Mediante resonancia magnética se confirma la presencia de dos masas submucosas en región subglótica, de 5x6x3 mm en lado izquierdo y de 1 mm en lado derecho, hiperintensas en T2 y con captación de contraste, compatibles con hemangiomas subglóticos. Tras valoración cardiológica se inicia tratamiento con propranolol oral con buena tolerancia del mismo (frecuencia cardíaca, tensión arterial, ECG y controles glucémicos normales). Mejoría clínica evidente desde el segundo día de tratamiento, disminuyendo el estridor hasta hacerse prácticamente indetectable y pudiendo retirar oxigenoterapia. Disminución del tamaño de las masas subglóticas con calibre de vía aérea libre superior al >50% en los controles endoscópicos durante el primer mes de tratamiento.

**Conclusión.** Desde que en el año 2008 se describiera el efecto beneficioso del propranolol en el tratamiento de hemangiomas, este se ha convertido una alternativa segura de tratamiento en los HIS, evitando los efectos secundarios de la corticoterapia sistémica y procedimientos invasivos como la traqueostomía y cirugía.

#### 72. FLUTTER AURICULAR EN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO SECUNDARIO A CANALIZACIÓN DE LA VENA UMBILICAL.

*Merayo Fernández L, Arriola Rodríguez-Cabello S, Barbarin Echarrí S, Viadero Ubierna M, Alegría Echauri J, Garmendia Amunarriz M, Suárez Alonso J, Caunedo Jiménez M. Hospitalización Neonatal. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El flutter auricular es poco frecuente en niños sin enfermedad cardíaca congénita. En ausencia de arritmias adicionales y una vez revertido a ritmo sinusal tiene un pronóstico excelente, con un bajo riesgo de recurrencia, sin necesidad de mantener tratamiento antiarrítmico crónico.

**Caso clínico.** Embarazo gemelar monocorial-biamniótico. Rotura prematura de membranas pretérmino del primer gemelo 24 horas previas al parto. Parto a las 29+5 s mediante cesárea. Segundo gemelo. Peso 1.415 g. Inmediatamente tras la canalización de la vena umbilical, a los 80 minutos de vida, comienza con taquicardia (TQ) rítmica sostenida de hasta 220 lpm. Electrocardiograma (ECG): TQ rítmica de QRS estrecho a 210 lpm con dudas sobre la presencia de ondas P. Ecocardiografía: corazón estructural y funcionalmente normal para su edad, catéter venoso umbilical normoposicionado. Se retira 1 cm, sin cambios. Ante la sospecha de taquicardia supraventricular se inician maniobras vagales, observando en el monitor, ondas en dientes de sierra sugestivos de flutter auricular. Se administra adenosina endovenosa para revertir a ritmo sinusal (RS) o desenmascarar el flutter, demostrándose la presencia de ondas F. Al mantenerse con progresiva tendencia a la hipotensión; se procede a cardioversión eléctrica, previa canalización de la arteria umbilical, sedoanalgesia, intubación y conexión a ventilación mecánica. Cardioversión sincronizada con 1J sin incidencias, revirtiendo a RS a 150-160 lpm. Ecocardiografía posterior sin cambios, con buena función biventricular. Buena evolución posterior manteniéndose hemodinámicamente estable en todo momento y sin



presentar nuevos trastornos del ritmo. Seguimiento ambulatorio en consultas externas de cardiología infantil.

**Conclusiones.** Los trastornos del ritmo en la época neonatal comprenden un espectro clínico variado, generalmente benigno. El *flutter* tiene sus peculiaridades y hay que saber identificarlo porque el tratamiento de elección es la cardioversión eléctrica. La adenosina, además de ser útil para el tratamiento de las taquicardias supraventriculares, nos ayuda también en el diagnóstico, al producir el bloqueo del nodo y evidenciar las ondas auriculares patológicas. Hay que tener en cuenta que existen complicaciones, en algunas ocasiones graves, asociadas a la canalización los vasos umbilicales a la hora de indicar la misma.

**73. NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO RECIDIVANTE EN NIÑA SANA.** *Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Álvarez González D<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, De la Rubia Fernández LR<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, González Escartin E<sup>1</sup>, García Valle E<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** En la edad pediátrica la aparición de un neumotórax espontáneo se correlaciona muy probablemente con la existencia de una enfermedad pulmonar subyacente. En el recién nacido la causa más frecuente es la enfermedad de membrana hialina y el síndrome de aspiración meconial, mientras que en el niño mayor las etiologías más comunes son las infecciones pulmonares incluida tuberculosis, asma, neumopatías intersticiales, tumores o malformaciones pulmonares.

**Caso clínico.** Niña de 11 años que consulta por dolor torácico. Como antecedentes, en ecografías prenatales se objetivó hasta la semana 33 imagen quística en pulmón derecho con desaparición posterior de la imagen. Por el antecedente descrito, postnatalmente se realizó radiografía y ecografía torácica que fueron normales. No otros antecedentes de interés. Acude a Urgencias por dolor en hemitórax derecho y disnea de 48 horas de evolución. Afebril. A la auscultación: hipoventilación derecha. Radiografía tórax con neumotórax derecho con desplazamiento de estructuras mediastínicas y atelectasia de lóbulo medio. Ingresa en cuidados intensivos pediátricos precisando soporte respiratorio con oxigenoterapia de alto flujo, no necesitó drenaje. Resolución completa del proceso clínica y radiológicamente. Una semana después, de nuevo dolor torácico derecho de 2 horas de evolución. Radiografía tórax poco concluyente por lo que se realiza TACAR pulmonar que confirma neumotórax anterior derecho asociado a pequeños neumotórax localizados apicales. Ingresa de nuevo en cuidados intensivos, se realiza drenaje del neumotórax con mejoría clínica. A los 4 días del ingreso, se amplía estudio con TAC helicoidal con contraste donde persiste neumotórax derecho de menor cuantía junto con múltiples bullas en vértice pulmonar derecho. Ante los hallazgos y los antecedentes de la paciente, se remite a hospital de referencia y con la sospecha de malformación pulmonar se realiza lobectomía superior derecha programada con buena evolución. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística tipo II.

**Conclusiones.** Las malformaciones pulmonares, concretamente la malformación adenomatoidea quística, se suelen manifestar clínicamente en forma de infección, pudiéndose expresar también como dolor torácico por irritación pleural o neumotórax por rotura de quistes. El diagnóstico se realiza mediante prueba de imagen aunque la confirmación definitiva del tipo de malformación pulmonar suele requerir el análisis anatomopatológico. La aparición de un neumotórax espontáneo sin patología pulmonar asociada es infrecuente en la infancia. Por ello, es fundamental ante esta entidad descartar enfermedad subyacente sobre todo, en neumotórax recidivante.

**74. SÍNDROME DE RAMSAY HUNT. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Cueli del Campo L<sup>2</sup>, Míguez Martín L<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del VVZ en el ganglio geniculado, originando lesiones vesiculares, radiculoneuropatía y ganglionitis; los pacientes cursan característicamente con parálisis facial periférica, erupción vesicular en el pabellón auricular y afectación cocleovestibular del mismo lado. Más del 50% de los pacientes tendrá el antecedente de haber padecido varicela. El diagnóstico es fundamentalmente clínico.

**Caso clínico.** Comentamos el caso clínico de un niño de 11 años sano, con antecedente de varicela a los 13 meses, que acude a Urgencias por sensación de adormecimiento de hemicara derecha con dificultad para cerrar ese ojo y desviación de la comisura bucal hacia ese mismo lado desde hacía 24 horas. Refiere otalgia derecha que se inició a la vez que el resto de manifestaciones. Afebril y sin otros síntomas. A la exploración física las constantes son normales, el TEP es estable y tiene buen estado general. En la exploración por aparatos se objetiva un tímpano derecho discretamente hiperémico, y una parálisis facial periférica, con resto de pares craneales normales. Se pauta tratamiento con corticoides orales por la parálisis facial y se da de alta con control por su pediatra. Tras 4 días reacude al Servicio de Urgencias por dolor intenso en el oído derecho, con presencia de vesículas en ese pabellón auricular y escasa mejoría de la parálisis facial. Continúa afebril y con buen estado general. A la exploración física en este momento, se objetivan vesículas en el pabellón auricular derecho, además de la parálisis descrita anteriormente. Ante la presencia de estos nuevos datos, diagnosticamos de síndrome de Ramsay-Hunt, por lo que pautamos tratamiento con aciclovir oral y en pomada, además de continuar con el ciclo de corticoides ya iniciado. Progresivamente presenta mejoría de la sintomatología hasta su total remisión tras 14 días.

**Conclusiones.** El caso expuesto, a pesar de exhibir la clínica típica de este Síndrome, presenta una particularidad, y es que las vesículas se objetivaron tras 5 días del inicio de la parálisis facial periférica, cuando de forma habitual ambos síntomas aparecen casi solapados, este hecho hizo retrasar el diagnóstico. Respecto al tratamiento, el uso de corticoides y antivirales, su duración y vía de administración es muy controvertido debido a las escasas evidencias en pacientes pediátricos. En general, se recomienda el uso de antivirales (aciclovir) y prednisona durante 15 días. El tratamiento específico precoz logrará un pronóstico más favorable.

**75. NEVUS MELANOCÍTICO GIGANTE CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Pastor Tudela AI, López Fernández C, Fernández Calderón L, Arriola Rodríguez-Cabello S, Alegría Echauri E, Gutiérrez Pascual D, Gortázar Arias MP.* Hospitalización Neonatal. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los nevos son alteraciones circunscritas de la piel, congénitas o adquiridas. Se distinguen dos grandes grupos: no melanocíticos y melanocíticos. Son colecciones de células névicas a nivel de la epidermis y dermis. La incidencia del nevus melanocítico congénito gigante en recién nacidos es de 1/20,000. Con frecuencia se asocian con múltiples NMC pequeños satélites (76-91%). Los del área de la cabeza y cuello pueden asociarse a afectación neurológica por infiltración leptomeníngea y de otras estructuras del sistema nervioso central, con aparición de hidrocefalia, retraso mental y melanomas

en esta localización (malanosis neurocutánea). En los que afectan la zona dorsal media puede existir espina bífida y otras anomalías vertebrales y medulares. Los de las extremidades pueden asociarse a malformaciones óseas.

**Caso clínico.** Embarazo controlado, sin incidencias. Recién nacido varón, a término, de peso adecuado para la edad gestacional. Desde el momento del nacimiento se objetiva en la exploración física lesiones pigmentadas de color negro, la mayor de aproximadamente 10 cm de diámetro máximo cuero cabelludo. Se acompaña de lesiones satélites bilaterales en espalda, cara interna de muslo y cara. Fenotipo normal. Resto de exploración normal, incluida neurológica completa. Valoración multidisciplinar: neonatología, oftalmología, radiología, dermatología y neuropediatría. Fondo de ojo normal. Resonancia magnética nuclear cerebral y espinal con gadolinio normal. Seguimiento posterior en consultas externas de neuropediatría y dermatología.

**Conclusiones.** Parte de la importancia del nevus melanocítico gigante radica en su asociación con la melanosis neurocutánea (MNC), caracterizada por una excesiva proliferación de células melánicas en las leptomeninges; más probable si se localiza en la cabeza, cuello y zona media posterior. Esta puede darse hasta en el 25% de los pacientes neurológicamente asintomáticos, por ello es necesario realizar RMN periódicas (incluso con gadolinio). Otro factor a tener en cuenta es el posible desarrollo de melanoma a lo largo de la vida. Estos pacientes precisan por ello un seguimiento estrecho y multidisciplinar.

**76. PREVENCIÓN DE ACCIDENTES INFANTILES DESDE LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA.** Valdés García M<sup>1</sup>, Cacheda Abeledo A<sup>1</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>2</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>3</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>3</sup>, Pena Ramírez N<sup>2</sup>, García Corte MD<sup>3</sup>, Valdés Bécares A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>EIR Pediatría. Hospital de Cabuñes. <sup>2</sup>EIR Pediatría, <sup>3</sup>Enfermera pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Los accidentes infantiles representan un importante problema de salud pública, ya que se han situado como la primera causa de mortalidad entre los menores de 15 años. La mayoría de estos sucesos son previsible, y por lo tanto prevenible. La naturaleza de los accidentes varía en función de la edad, por lo que las recomendaciones encaminadas a la prevención deben basarse en las características de los accidentes más frecuentes en las distintas etapas.

**Objetivos.** Conocer las principales causas de accidentes en niños y sus características. Integrar la prevención de accidentes dentro de las revisiones del niño sano. Formular recomendaciones para reducir eficazmente los accidentes en los niños.

**Material y métodos.** Revisión bibliográfica. Bases de datos: ClinicalKey, ScienceDirect, Google Académico. Páginas web del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Página web de la OMS. Palabras clave: "prevención de accidentes", "accidentes infantiles". Criterios de inclusión: 2006-2016

**Resultados.** Los accidentes que se producen con mayor frecuencia durante la infancia (0-14 años) son las caídas, los golpes contra objetos y los cortes o aplastamientos. La mayoría de estos accidentes se producen en el interior del hogar, bajo el cuidado de sus padres. Son más frecuentes los accidentes en los niños que en las niñas durante el primer año de vida y a partir de los 5 años. Estos datos se invierten en la etapa de 1 a 4. Se proponen una serie de recomendaciones para prevenir los accidentes en la infancia.

**Conclusiones.** La enfermera de AP se encuentra en una posición privilegiada para orientar a los padres sobre los riesgos a los que están expuestos los niños, de forma que puedan tomar las precauciones necesarias para evitar accidentes y posibles lesiones.

**77. QUISTE DEL SEGUNDO ARCO BRANQUIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Rodríguez Bódero S, García Lamata O, Jiménez Jiménez P, Torres Ballester I, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Herráiz Cristóbal R, Gómez Beltrán O. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Las malformaciones de los arcos branquiales constituyen la 2ª causa de masa congénita de cabeza y cuello en niños, y pueden presentarse en forma de seno, quiste o fístula. Los quistes del II arco branquial son los más comunes en edad escolar, debutando generalmente como un aumento de volumen cervical relativamente brusco en contexto de una infección local, aunque también pueden asociar disfagia, tortícolis y compromiso respiratorio. Su ubicación habitual va desde la amígdala palatina hasta el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo (ECM), y suelen ser benignos.

**Caso clínico.** Varón de 8 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa por tumoración cervical izquierda de 3 semanas de evolución, con aumento progresivo del tamaño tras un traumatismo accidental. Cuadro catarral la semana previa. En ecografías cervicales se objetiva conglomerado adenopático quístico complicado que desplaza el músculo ECM. Se realiza estudio con analítica sanguínea, serologías víricas, estudio inmunológico, frotis faríngeo, hemocultivo, quantiferon y mantoux, con resultado negativo de todas las pruebas. Asocia fiebre máxima 38,5°C por lo que se inicia antibioterapia con amoxicilina-clavulánico y claritromicina, sin objetivarse mejoría clínica, indicándose drenaje quirúrgico con cultivo del contenido purulento, que también resulta negativo. El estudio anatómico-patológico mediante punción y aspirado revela la presencia de células escamosas, por lo que se solicita una RMN cervical que demuestra la presencia de una lesión compatible con un quiste del II arco branquial, descartando un proceso linfoproliferativo asociado. Tras un segundo ingreso por sobreinfección del quiste, se efectúa la exéresis completa de la lesión, permaneciendo desde entonces asintomático, sin signos de recidiva.

**Conclusión.** Ante el hallazgo de una masa cervical en pediatría, sobre todo si presenta infecciones recidivantes, debemos pensar siempre en la posibilidad de que se trate de un quiste congénito. El cuadro clínico inicial suele ser una tumoración infectada por la incapacidad de drenaje espontáneo del material mucoso. Al tratarse de una patología congénita poco frecuente, a menudo requiere de exploración quirúrgica y estudio anatómico-patológico para llegar a un diagnóstico definitivo que descarte patología maligna. El tratamiento consiste en exéresis completa de la lesión para evitar la sobreinfección recurrente.

**78. REVISIÓN DE CASOS DE NEUMOTÓRAX EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Álvarez González D<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, González Escartin E<sup>1</sup>, Suárez Alonso J<sup>1</sup>, García Valle E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabuñes. Gijón.

**Objetivos.** El neumotórax constituye una urgencia médica en pediatría. Conocer las causas y las distintas formas de presentación clínica pueden ayudar a un diagnóstico y tratamiento más precisos.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio descriptivo de los casos de neumotórax diagnosticados fuera del periodo neonatal en nuestro hospital en los últimos 10 años.

**Resultados.** Se registraron 24 pacientes. La media de edad fue de 7,01 años, el menor tenía 2 meses y el mayor 14 años. El 58,33% eran varones. En cuanto a etiología, el neumotórax espontáneo secundario fue lo más frecuente (45,83%): el 16,66% eran asmáticos, el 12,55% presentaron neumonía necrotizante, hubo un paciente con tuberculosis

pulmonar y un paciente con fibrosis quística. Solo 3 pacientes (12,5%) tuvieron un neumotórax espontáneo primario, todos ellos varones con edades entre los 12 y 13 años. Otras causas fueron la iatrogénica en contexto de cirugía torácica (12,5%) y la traumática (29,16%). Las manifestaciones clínicas son variables: en nuestra serie las más frecuentes fueron el dolor súbito pleurítico (54,16%) junto con disnea y taquipnea. A la exploración se constató disminución del murmullo vesicular en el 100% de los pacientes y en 2 casos expansión asimétrica del hemitórax y latido cardíaco desplazado. En todos los pacientes se realizó radiografía de tórax, aunque 13 (54,16%) precisaron TC torácico para completar el estudio debido a una enfermedad pulmonar subyacente o a la gravedad del proceso. En cuanto al tratamiento, 6 pacientes (25%) presentaron resolución espontánea y el 66,5% precisó colocación de tubo de drenaje pleural. Hubo 3 niños que presentaron neumotórax recidivante y que fueron sometidos a videotoroscopia, con resección de bullas y pleurodesis con talco. 2 fallecieron, en contexto de politraumatismo con TCE grave por atropello.

**Conclusiones.** En nuestra serie, la causa más frecuente de neumotórax es secundaria a patología pulmonar subyacente seguida de la traumática. La expresión es variable dependiente de la edad y del grado de colapso pulmonar. Aunque en todos los pacientes se realizó radiografía de tórax, más de la mitad precisaron TAC torácico para completar estudio. El tratamiento fue en la mayoría colocación de tubo de drenaje, precisando solo los neumotórax recidivantes intervención quirúrgica.

**79. REVISIÓN DE MALFORMACIONES PULMONARES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** *Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Álvarez González D<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, González Escartin E<sup>1</sup>, Arriola Rodríguez-Cabello S<sup>1</sup>, García Valle E<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Objetivos.** Las malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores son infrecuentes en pediatría habiéndose, sin embargo, objetivado un aumento en el diagnóstico de estas entidades gracias a la mejora de la ecografía prenatal y la aparición de nuevas pruebas de imagen. El objetivo del estudio es conocer y describir los casos registrados en nuestro hospital en los últimos 6 años.

**Materiales y métodos.** Presentamos un estudio descriptivo de los casos diagnosticados en un hospital de tercer nivel entre el año 2010 y el 2016.

**Resultados.** Se registraron 10 pacientes, con edades entre los 3 meses y los 6 años en el momento actual. El 60% mujeres. Se objetivó alteración ecográfica prenatal en el 70% de los casos. Los otros 3 casos fueron de diagnóstico postnatal: uno a los 5 días de vida por crisis de cianosis, otro a los 5 años de edad por infección respiratoria y el último a los 6 años a raíz de un neumotórax recidivante. En cuanto al tipo de malformación, el 40% se correspondía con secuestro pulmonar intralobar, un 40% consistía en malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares. Hubo un caso de quiste broncogénico y un caso de hipoplasia pulmonar. En cuanto a las manifestaciones clínicas, de los casos de diagnóstico prenatal, el 71% de los pacientes se encontraban asintomáticos al nacimiento mientras que el 29% restante presentó distrés respiratorio. Las lesiones prenatales se diagnosticaron mediante ecografía en el 100% de los casos, siendo en todos ellos realizada además otra prueba más específica (TAC/RMN). En los de diagnóstico postnatal, el diagnóstico se realizó por tomografía axial computarizada (TAC) en el 100% de los pacientes. En cuanto a las complicaciones, la más frecuente en nuestro grupo fue la sobreinfección (30%), hubo un caso de neumotórax y un caso de parálisis diafragmática. El tratamiento del

40% de los casos fue quirúrgico, el 30% se encuentra en lista de espera quirúrgica. 1 paciente candidato a intervención lo rechaza. El quiste broncogénico y la hipoplasia pulmonar mantienen controles evolutivos.

**Conclusiones.** En nuestra serie, el tipo malformativo más frecuente fue el secuestro pulmonar intralobar, principalmente diagnosticado en periodo neonatal. La mayoría de los pacientes permanecieron asintomáticos, siendo infrecuentes las complicaciones. El estudio de la lesión se amplió con TAC/RMN en la mayor parte de los pacientes y el tratamiento fue esencialmente quirúrgico.

**80. SÍNDROME COMPARTIMENTAL TRAS CELULITIS POR PINCHAZO ACCIDENTAL CON ESPINA DE PESCADO.** *Jiménez Jiménez P<sup>1</sup>, García Lamata O<sup>1</sup>, Torres Ballester I<sup>1</sup>, Rodríguez Bodero S<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Gómez Beltrán O.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Ante un pinchazo accidental por espina de pescado debemos tener en cuenta la posibilidad de sobreinfección por diferentes microorganismos: *S. aureus*, *Aeromona*, *Edwardsiella tarda*, *Erysipelothrix rhusiopathiae*, *Vibrio vulnificus* y *Mycobacterium marinum*. Si no se actúa de forma precoz mediante extracción aséptica del cuerpo extraño e inicio de antibioterapia, las complicaciones derivadas del pinchazo pueden ser mayores.

**Caso clínico.** Niño de 9 años procedente de Guinea Ecuatorial que ingresó por celulitis de 3º dedo de mano derecha. Afebril. No antecedentes de interés. Hace un mes aproximadamente se clavó un cuerpo extraño (espina de pescado) en pulpejo de 3º dedo de mano derecha. Tres semanas previas al ingreso comenzó con tumefacción en aumento progresivo de región distal a proximal que fue tratada cuando acudieron a su pediatra hace una semana de manera ambulatoria con Ácido Fusídico tópico y Amoxicilina-Clavulánico oral, sin mejoría. Exploración física al ingreso: Tumefacción intensa de 3º dedo de mano derecha, con región distal abscesificada. Imposible palpación por dolor desproporcionado (que aumenta con la extensión pasiva del dedo) y coloración violácea del mismo. Ante la sospecha de inicio de síndrome compartimental secundario a sobreinfección local, se realizaron varias fasciotomías con limpieza quirúrgica, toma de cultivos microbiológicos e inicio de antibioterapia endovenosa con Levofloxacino, con crecimiento posterior de *S. aureus*, por lo que se cambió antibioterapia por Cloxacilina durante 7 días, con posterior pauta oral de 2 semanas por el riesgo de inicio de osteomielitis asociada.

**Conclusión.** Ante un cuadro de celulitis por cuerpo extraño en Pediatría debemos actuar de forma precoz mediante extracción del mismo e inicio de antibioterapia empírica, ya que pueden asociarse complicaciones relacionadas con sobreinfección y desarrollo posterior de síndrome compartimental, que constituye toda una emergencia quirúrgica.

**81. SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL.** *González García G, Montes Fernández C, González Sanz L, Díaz Alonso A, Martínez Canteli A, Bestilleiro Fernández P, Ríos Nacarino P, Pérez del Río L.* Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** Determinar los cuidados de enfermería en el síndrome de abstinencia neonatal. Evaluar la correcta evolución del síndrome de abstinencia neonatal mediante la escala Finnegan.

**Material y métodos.** Revisión bibliográfica donde hemos consultado bases de datos entre ellas Medline, Pubmed, Cuiden, Scielo, relacionadas con los cuidados de enfermería en el síndrome de abstinencia neonatal



**Resultados.** El síndrome de abstinencia neonatal consiste en un grupo de problemas que experimenta el recién nacido que estuvo expuesto a drogas adictivas mientras estaba en el útero. Los síntomas más destacables son: Hipertonía, temblores, irritabilidad, llanto agudo, bostezos, estornudos, sudoración excesiva, febrícula, diarrea, vómitos, succión excesiva y regurgitación. Los cuidados de enfermería pueden ser: 1) No farmacológicos: disminuir los estímulos externos procurando ambiente oscuro y tranquilo, Cambio de pañales y de posición estimulando la flexión y no la extensión, administración de tomas frecuentes y pequeñas de leche, evitar el llanto excesivo del niño cogiéndolo en brazos o acunándolo e inmovilizándolo envolviéndolo con una sábana, el método canguro y los chupetes ayudan a calmar al niño, reevaluación periódica de la abstinencia mediante la escala Finnegan. 2) Farmacológicos: estos requieren la intervención médica y se emplean cuando los cuidados no farmacológicos no consiguen controlar los signos y síntomas, o bien se observan signos graves tales como convulsiones. El más utilizado es la morfina, aunque existen otros como es el caso del Fenobarbital que es de elección para el Síndrome de abstinencia no opiáceo.

**Conclusiones.** Conocer el tratamiento y los cuidados de este tipo de pacientes mejora notablemente su cuidado, además la utilización de la escala Finnegan proporciona un reflejo exacto del estado del paciente.

**82. BABY-LED-WEANING: ¿CONOCEMOS LOS NUEVOS MÉTODOS PARA INTRODUCIR LA ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA?** *Sánchez Sierra N, García Lamata O, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Marcos Temprano M, Ortega Vicente E, García Saseta P. Servicio de Pediatría. Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** En los últimos años están apareciendo nuevas corrientes respecto a métodos de introducción de la alimentación complementaria. El método "Baby-led-weaning" o "alimentación autorregulada por el bebé" (BLW), cada vez más extendido en Europa y EEUU, consiste en que el niño comparta la mesa con los padres comiendo los mismos alimentos que ellos, troceados y con sus propias manos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un lactante de 15 meses que acude a Urgencias por episodio de atragantamiento con una nuez que la madre extrae de inmediato (cree que parcialmente) con sus dedos mediante la maniobra del gancho. En ese momento presentó exploración física normal. Cuatro días tras el suceso, acude de nuevo a Urgencias derivado por su pediatra por presentar sibilancias audibles sin fonendoscopia. Se realiza una nueva exploración presentando en la auscultación pulmonar sibilancias teleinspiratorias en campo superior de hemitórax izquierdo. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño, se solicita una radiografía de tórax que es compatible y una fibrobroncoscopia con extracción de fragmentos de nuez impactada en bronquio izquierdo. Como antecedente de interés, cabe destacar el seguimiento del método BLW para la introducción de los nuevos alimentos.

**Comentario.** Los partidarios del método BLW manifiestan ventajas como descubrir la textura y sabor de los alimentos por separado, menor presión sobre el niño confiriéndole mayor autonomía y una conducta familiar más positiva respecto a las comidas, así como menos preocupación de los padres respecto a la ganancia ponderal en relación a la introducción tradicional mediante purés. Sin embargo, otros indican que BLW no sería apto para todos los niños y plantean riesgos tales como episodios más frecuentes de atragantamiento o déficits nutricionales a nivel calórico y de oligoelementos. Las investigaciones se han realizado aún con un escaso número de pacientes y debido a la escasa experiencia, la AEPED ha establecido una serie de recomendaciones acerca de este método entre las cuales incluye la restricción de frutos secos en esta y otras formas de alimentación hasta al menos los 3-4

años de edad. Se necesitarían más estudios que incorporen un mayor número de niños para confirmar los posibles riesgos y beneficios de esta práctica, valorando así mismo la capacidad de las familias para llevarla a cabo de forma segura y cuáles son las recomendaciones que los profesionales deberían aconsejar a los cuidadores en este ámbito.

**83. SINUS PERICRANII: ENTIDAD A TENER EN CUENTA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** *García Lamata O, Torres Ballester I, Jiménez Jiménez P, Sánchez Sierra N, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El sinus pericranii es una malformación vascular congénita en la que existe una comunicación anormal transdiploica entre el sistema venoso extracraneal y los senos venosos duros intracraneales. Se trata de una entidad poco frecuente y generalmente asintomática que suele manifestarse en forma de nódulo subcutáneo violáceo en la línea media de la región frontal. No existe una prueba de imagen de elección para su diagnóstico, siendo fundamental diferenciarlo de otras lesiones vasculares frecuentes en pediatría como quistes leptomenígeos, hemangiomas, meningoceles, meningoencefalocelos o cefalohematomas.

**Caso clínico.** Paciente varón de 20 meses de edad con adecuado desarrollo psicomotor que consulta para valoración por aparición de una lesión violácea en cuero cabelludo. Como antecedentes personales destaca un ingreso por TCE y vómitos secundarios al mismo a los 14 meses de vida. A la exploración se aprecia una masa pulsátil parieto-occipital en línea media que se ingurgita en Valsalva y con el decúbito, de aproximadamente 1 cm<sup>2</sup> de superficie. Debido al carácter vascular de la lesión y a su localización se solicitó una angio-RMN cerebral donde se objetivó la presencia de una comunicación del sistema venoso intracraneal (seno longitudinal superior) con el extracraneal, a través de un defecto óseo en la calota parietal en línea media, con una pequeña masa vascular que protruía en el cuero cabelludo, siendo compatible con el diagnóstico de sinus pericranii, por lo que fue derivado para estudio a Neurocirugía. Dado el discreto tamaño de la lesión y la ausencia de síntomas se decidió efectuar un tratamiento conservador con vigilancia periódica mediante angio-RMN cerebral, sin apreciar cambios hasta la actualidad (6 años tras el diagnóstico).

**Conclusiones.** Esta malformación vascular es una entidad infrecuente pero imprescindible al realizar un diagnóstico diferencial de las malformaciones vasculares craneales, ya que aunque en la mayoría de los casos es asintomática y asocia buen pronóstico (posible involución espontánea y cese del crecimiento tras la pubertad), puede asociar graves consecuencias si no se diagnostica y se trata de manera precoz en el caso de grandes lesiones, pudiendo producir trombosis o hemorragias cerebrales. Por ello, es importante efectuar un abordaje multidisciplinar para la elección del tratamiento más adecuado para cada paciente, optando por un manejo conservador en pequeñas lesiones o bien por embolización o exéresis quirúrgica en las de un tamaño mayor.

Viernes 4 de noviembre - Salón 6

Moderadora: Rocío Sancho Gutiérrez

**84. BOMBAS DE INSULINA: EL CAMINO HACIA EL PERFECTO AUTOCONTROL.** *Díaz Alonso A, Martínez Canteli A, Bestilleiro Fernández P, Ríos Nacarino P, Pérez del Río L, González García G, Montes Fernández C, González Sanz L. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Conocer los requerimientos para el inicio de tratamiento con ISCI. Comparar la efectividad entre la MDI y la ISCI. Conocer las limitaciones/complicaciones de la ISCI.

**Material y métodos.** Se desarrolla una búsqueda bibliográfica en las bases de datos: Elsevier, Pubmed, Medline, Embase y metabuscadores como Tripdatabase. Para la búsqueda utilizamos las siguientes palabras: Diabetes, epidemiología, bomba de insulina, diabetes infantil e ISCI. Se han utilizado operadores booleanos "and" y "or".

**Resultados.** Ante las terapias insulínicas intensivas con múltiples dosis de insulina (MDI), surgió en 1978 la infusión subcutánea continua de insulina (ISCI). La ISCI basada en el uso de bombas de insulina se ha estado perfeccionando hasta actualidad. Su uso sigue siendo muy escaso en España (3-4% en su conjunto) en comparación con países de la UE (~12% media) y de fuera de ella (~40% en países como Noruega o EEUU). *Requerimientos para el inicio de tratamiento con ISCI:* Uso previo de sistema MDI. Control glucémico frecuente ( $\geq 4$  veces al día). Control en conteo de hidratos de carbono y conocimientos en insulino terapia. Capacidad de ajuste de dosis de insulina basal, ratios y factores de sensibilidad. Compromiso, motivación y disposición a seguir la terapia. Buena y frecuente relación con el equipo de salud a cargo. Ausencia de patología psiquiátrica en el paciente o familia responsable. *En relación a la efectividad de la MDI e ISCI:* Numerosos estudios objetivan que los sistemas ISCI; generan una reducción en los requerimientos de insulina, descenso en la insulina en forma basal y aumento del número de bolus/día. En un estudio de este año en Zaragoza, se relacionó ese aumento de bolus/día con un descenso de la HbA1c. Varios estudios concuerdan en un descenso de la variabilidad glucémica con los sistemas ISCI. A pesar de la ausencia de estudios a largo plazo, varios estudios hablan de un descenso de la HbA1c en los sistemas ISCI que varía entre el 0,5% y el 0,8%. Los sistemas ISCI se han visto eficaces a la hora de reducir las hipoglucemias y su gravedad, principalmente en la edad pediátrica y pacientes muy propensos a ello. Mejora global en la calidad de vida en relación con los sistemas ISCI. *En cuanto a las limitaciones/complicaciones de la ISCI:* Peligro de hiperglucemia, cetosis y cetoacidosis por problemas o interrupción en el aporte de insulina. Infección cutánea y otros eventos adversos cutáneos. Mayores costos. Ganancia de peso. Consideraciones físicas y logísticas.

**Conclusiones.** El sistema ISCI se plantea como un método eficaz, seguro y que proporciona una mayor autonomía tanto a los pacientes pediátricos como a sus familias, por lo que hay que favorecer su inclusión en las carteras de servicios públicos del conjunto español.

**85. EL PAPEL DE LA ENFERMERA ESCOLAR EN ESPAÑA.** *PrenDES González E, Ríos Nacarino P, Torres Escandón K. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Conocer las necesidades en materia de salud de la población escolar en España. Identificar el papel de la enfermera en el ámbito escolar. Conocer la valoración de padres y docentes sobre la disponibilidad de un servicio de enfermería en la escuela.

**Metodología.** Revisión sistemática de literatura basándose en búsqueda bibliográfica de bases de datos médicas, revistas científicas y artículos online: Fuentes 1<sup>a</sup>: Nutrición Hospitalaria, Rev Am Med Resp, Fuentes 2<sup>a</sup>: Ciberindex, PubMed, Biblioteca Virtual Salud.

**Resultados.** El 16% de la población Española corresponde a menores de 16 años. Alrededor del 15% presentan un problema crónico de salud como alergia crónica, asma, obesidad, diabetes mellitus tipo 1, trastorno por déficit de atención. Los estilos de vida de niños y jóvenes pueden repercutir positiva o negativamente en la salud de estos: alimentación, sedentarismo, conductas de riesgo en la adolescencia, utilización de los métodos anticonceptivos, accidentes. El colegio es el lugar donde

los niños pasan la mayor parte del tiempo a lo largo del día. La escuela es el lugar idóneo para realizar actividades de prevención, promoción y educación para la salud. Las necesidades en materia de salud que pueda presentar un alumno durante su jornada escolar difícilmente puede ser cubierta por un docente, por ello es importante la presencia de un profesional de enfermería que satisfaga dichas necesidades.

**Discusión/Conclusiones.** Existe un importante número de niños que padecen algún tipo de enfermedad crónica con unas necesidades de salud durante su jornada escolar que difícilmente puede ser cubierta únicamente por el personal docente. Tanto por parte de profesores como de padres se reclama que debería haber un profesional de enfermería en los colegios para atender los problemas de salud. Los padres de los escolares en general, y de los afectados por enfermedades crónicas en particular, valoran muy positivamente la disponibilidad de un servicio de enfermería escolar. La integración de los niños con enfermedades o discapacidades crónicas sería mejor y la disponibilidad de profesionales sanitarios en los colegios contribuiría notablemente a proporcionar planes de autocuidados y a mejorar el control de los niños con enfermedades crónicas. La enfermería escolar podría contribuir de forma crucial a minimizar los potenciales efectos desintegradores de las enfermedades y minusvalías crónicas, favoreciendo la plena escolarización de estos niños y previniendo trastornos de comportamiento y el fracaso escolar que puede ir asociado. Los escolares, tanto con enfermedades crónicas como sin ellas, presentan unos conocimientos deficientes con respecto a los estilos de vida saludables. Acercar la Educación para la Salud a la escuela mediante la figura de la Enfermera escolar mejoraría los conocimientos de los escolares. Convirtiéndose en un referente en materia de salud para alumnos, padres y docentes.

**86. EMPLEO DE LOS PUERTOS DE INYECCIÓN DE INSULINA TIPO I-PORT® EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.** *Valdés Bécars A<sup>1</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>1</sup>, Pena Ramírez N<sup>1</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>2</sup>, García Corte MD<sup>2</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>1</sup>, Valdés García M<sup>2</sup>, Cacheda Abeledo A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Residente enfermería pediátrica, <sup>2</sup>Enfermera pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La diabetes mellitus tipo 1 es la enfermedad crónica endocrinológica más frecuente en pediatría. Se trata de un proceso autoinmune que provoca un déficit de insulina, lo que hace necesario administrar de forma externa esta hormona. En pacientes pediátricos este proceso puede provocar dolor y ansiedad. En cambio, los puertos de inyección de insulina permiten reducir el número de pinchazos, mejorando así la adhesión al tratamiento.

**Objetivo principal.** Conocer la eficacia y beneficios de los puertos de inyección de insulina con respecto a las inyecciones diarias múltiples en pacientes pediátricos.

**Material y métodos.** Se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed, ClinicalKey, UpToDate y Cochrane, con las palabras clave "diabetes", "insulin", "injection port" y "pediatrics". Se seleccionaron los artículos publicados entre los años 2006 y 2016.

**Resultados.** Se han descrito casos en los que pacientes diabéticos, por evitar el dolor asociado a los pinchazos, modifican sus hábitos de vida u omiten dosis de insulina. El i-Port®, mediante un único pinchazo, deja colocada una cánula a nivel subcutáneo, a través de la cual se administra toda la insulina necesaria. Este dispositivo debe cambiarse cada 72 horas para evitar lesiones y problemas relacionados con la absorción de insulina. Existen muy pocas investigaciones que estudien la eficacia de estos dispositivos en pacientes pediátricos. No obstante, se ha demostrado que los niveles de HbA1c descienden de manera significativa en niños portadores de puertos de inyección en relación a aquellos a tratamiento con inyecciones diarias múltiples. Asimismo,

parece tratarse de un dispositivo seguro, que no conlleva ningún riesgo mayor asociado.

**Conclusiones.** Los puertos de inyección de insulina constituyen una alternativa muy interesante en pediatría. No obstante, es necesaria la realización de más ensayos clínicos para establecer su eficacia y seguridad. Asimismo, requiere de actualización en conocimientos para los profesionales de la salud, y así poder llevar a cabo una educación sanitaria adecuada.

### 87. ENFERMERÍA. PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD INFANTIL. REVISIÓN DE LA LITERATURA. *Prendes González E, Ríos Nacarino P, Torres Escandón K. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Existe un aumento significativo de la obesidad infantil tanto en España como a nivel mundial llegando al grado de epidemia. La enfermería como pieza clave en el sistema sanitario actual, debe atender esta circunstancia para minorar estas alarmantes cifras de obesidad infantil y reducir los riesgos de patologías asociadas. Los objetivos de esta revisión bibliográfica son conocer y divulgar las causas y riesgos para la salud de la obesidad infantil, además del papel desarrollado por los profesionales de enfermería, tanto en la prevención como en su tratamiento.

**Material y métodos.** Revisión sistemática de la literatura existente en diferentes fuentes bases de datos, revistas científicas y artículos online para su posterior análisis y obtención de conclusiones.

**Resultados.** La lactancia materna es un factor protector frente a la obesidad infantil. La obesidad infantil está relacionada con los hábitos de vida de los niños. El sueño y su calidad es un factor de riesgo importante. Existe una relación entre la obesidad infantil y alteraciones psicológicas. Los niños obesos son más propensos a patologías articulares y fracturas.

**Conclusiones/discusión.** La enfermería tiene un papel destacado en el ámbito de la lactancia materna. El objetivo principal del tratamiento en los casos de obesidad infantil no solo es la pérdida de peso y el mantenimiento del peso óptimo una vez conseguido este, sino realizar intervenciones multifactoriales. En el caso de la obesidad infantil, el paciente no solo es el individuo sino que el tratamiento debe extenderse también a su ámbito familiar. La enfermería destaca al poder realizar programas para la salud que abarcan todos los factores modificables desencadenantes de la obesidad y los hábitos que se tienen que modificar para su tratamiento, tanto de forma autónoma o en colaboración con otros profesionales. Las funciones de los profesionales de enfermería unidas a su capacidad para participar en la planificación y gestión de programas a medida, así como su participación activa en estudios de investigación sobre la obesidad infantil, hace de esta profesión una de las más destacables en el control de esta epidemia.

**Bibliografía.** 1) Díaz de Rada Turmbay E, Núñez de León I, Pardo Guillén C. Enfermería en la prevención de la obesidad infantil. *Pulso*. 2012; 72: 30-33. 2) Aguilar Cordero M, González Jiménez E, García García C, García López P, Álvarez Ferre J, Padilla López C, et al. Estudio comparativo de la eficacia del índice de masa corporal y el porcentaje de grasa corporal como métodos para el diagnóstico de sobrepeso y obesidad en población pediátrica. *Nutr Hosp*. 2012; 27: 185-191. 3) Marrodán M, Martínez Álvarez J, González Montero de Espinosa M, López Ejeda N, Cabañas M, Prado C. Precisión diagnóstica del índice cintura-talla para la identificación del sobrepeso y de la obesidad infantil. *Med Clin (Barc)*. 2013; 140: 290-301. 4) Gil Campos M, Leis Trabazo R. Obesidad. En: Moro Serrano M, Malaga Buerrero S, Madero López L, editors. *Tratado de pediatría*. 11ª ed. Madrid: Panamericana; 2014. p. 1073-80.

### 88. ESTUDIO SOBRE HÁBITOS ALIMENTARIOS EN NIÑOS CELÍACOS. *González-Lamuño Sanchís C, Moreno Carrasco JL, Martín Arroyo S, Abia Heras A, Alonso Vicente C, Marugán de Miguelsanz JM. Sección Gastroenterología-Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) es una enfermedad de base autoinmune relacionada con el gluten de la dieta, y que ocurre en pacientes genéticamente predispuestos. Es muy importante en estos individuos mantener una correcta dieta exenta de gluten (DSG), aunque esta podría condicionar un cambio en los hábitos dietéticos del paciente. El objetivo de este estudio fue comparar los hábitos alimentarios de un grupo de pacientes pediátricos diagnosticados de EC con un grupo control de individuos sanos, así como observar si dichos hábitos se adecuaban a las recomendaciones nutricionales de la Asociación Española de Pediatría (AEP) de 2007.

**Material y métodos.** Estudio observacional analítico y transversal. Se comparan 28 niños diagnosticados de EC, que siguen una DSG desde hace más de 1 año. 10 eran varones y 18 mujeres, con una edad media (EM) de 9,2 años (DS  $\pm$  4,11 años). Se toma un grupo control sin patología digestiva ni nutricional conocida, pareado por edad y sexo, 11 varones y 17 mujeres con EM de 9,5 años (DS  $\pm$  4,1 años). Se realiza un análisis cualitativo de la dieta en ambos grupos mediante un cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos (CFCA). Se comparan frecuencias mediante el test Chi-cuadrado y las medias entre grupos por el test "t" de Student.

**Resultados.** Se observa que los niños celíacos consumen con mayor frecuencia: patatas, setas/champiñones, legumbres, huevos, moluscos, frutos secos, zumos de frutas, mantequilla/margarina, chocolate/bombones, golosinas, snacks, otros lácteos y derivados cárnicos. Por el contrario, los celíacos consumen menos pan diario y semanal, bollería/galletas (en el límite de la significación) y aceite de oliva. Se observan algunas diferencias en función del sexo en el global de la muestra de dudosa relevancia. Tanto la dieta en niños celíacos como en los niños del grupo control no sigue las recomendaciones nutricionales propuestas por la AEP.

**Conclusiones.** Existen diferencias entre el consumo medio por grupos de alimentos realizado por el grupo de niños celíacos con respecto al grupo de niños no celíacos. Necesitamos incorporar hábitos alimentarios saludables en niños, al observarse que ninguno de los dos grupos cumple con las recomendaciones nutricionales de la AEP en consumo por grupos de alimentos; con el fin de evitar problemas nutricionales.

### 89. HIPERTRANSAMINASEMIA CON HIPOCOLESTEROLEMIA Y ESTEATOSIS HEPÁTICA. ¿QUÉ PODEMOS SOSPECHAR? *Zamora González N, Crespo Valderrábano L, Palacio Tomas L, Cebrián Fernández R, Puente Montes S, Garrote Agradados JA, Centeno Malfaz F, Vegas Álvarez AM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** La hipobetalipoproteinemia familiar (HBLF) es una enfermedad causada por alteración del metabolismo de las lipoproteínas que da origen a valores anormalmente disminuidos de apolipoproteína B (apo B) y de lipoproteínas de baja densidad (c-LDL). El objetivo es presentar el caso de un niño con hipertransaminasemia y diagnóstico final de HBLF secundaria a mutación en el gen de la apolipoproteína B.

**Material y métodos.** Caso clínico. Niño estudiado por hipertransaminasemia. Se revisan historia clínica, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

**Resultados.** Niño de 13 años de etnia gitana sin antecedentes familiares ni personales familiares de interés, estudiado en consulta



de Digestivo Infantil, por presentar en analítica realizada por astenia, hipertransaminasemia leve-moderada y mantenida desde hace 7 meses. Asintomático desde el punto de vista digestivo. No ingesta de medicación. En la exploración física: peso p61, talla p50, IMC p61. Abdomen globuloso con pániculo adiposo grueso que dificulta la exploración. No estigmas de hepatopatía. Se realizan pruebas complementarias para estudio diagnóstico escalonado de hipertransaminasemia destacando: AST: 121 U/L, ALT: 212 U/L, GGT: 42,5 U/L, Colesterol total: 46 mg/dl, c-LDL: 15 mg/dl, c-HDL: 24 mg/dl, triglicéridos: 27 mg/dl, vitamina D muy disminuida y vitaminas A y K en límites inferiores de la normalidad. Se amplía estudio presentando apo B disminuida: 13 mg/dl (VN 30-100 mg/dl) compatible con HBLF. En ecografía abdominal: esteatosis hepática. Se confirma el diagnóstico realizándose estudio genético con secuenciación del gen APOB en el que aparece una mutación no descrita en heterocigosis (c.2726C>A, pSer909Term) que también se encuentra en el padre. Se pauta dieta baja en grasa y suplementos de vitaminas liposolubles con disminución moderada progresiva de transaminasas.

**Conclusiones.** La HBLF se caracteriza por niveles bajos permanentes (por debajo del quinto percentil para la edad y sexo) de apo B y de colesterol-LDL. Estas alteraciones también pueden ser secundarias a dietas vegetarianas o a diversas enfermedades (malabsorción intestinal, patologías hepáticas, malnutrición o hipertiroidismo). Patrón de herencia heterogéneo, por lo que las manifestaciones clínicas pueden ser variables y de distinta severidad según sean formas heterocigotas u homocigotas. Incluyen malabsorción intestinal de grasa, esteatosis hepática y deficiencia de vitaminas liposolubles. Las heterocigotas no suelen precisar tratamiento específico, salvo reducción de la ingesta de grasa y suplementos de vitamina A y E en caso de deficiencia para prevenir posibles alteraciones neurológicas. Se considera de gran importancia el estudio genético familiar en los pacientes y sus familiares.

**90. PATOLOGÍA TIROIDEA AUTOINMUNE: UN AMPLIO ESPECTRO DE PRESENTACIÓN CLÍNICA.** *Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, Pérez Gordon J, Alkadi Fernández K, Palenzuela Revuelta I, Pozas Mariscal S, Naranjo González C, Bertholt ML. Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La patología tiroidea autoinmune ha sido históricamente clasificada en tiroiditis crónica autoinmune o enfermedad de Hashimoto, y enfermedad de Graves. La primera cursa con hipotiroidismo crónico debido a una destrucción glandular de origen autoinmune. Sin embargo en el 5-10% de los pacientes puede presentarse una fase tirotóxica conocida como hashitoxicosis, que se produce como consecuencia a una destrucción glandular con liberación de hormonas tiroideas al torrente sanguíneo. Su curso clínico es transitorio y su duración variable. Es importante diferenciarlo de la enfermedad de Graves, en la que el tratamiento antitiroideo es beneficioso. Sin embargo muchas veces dicha diferencia no es tan clara inicialmente.

**Caso clínico.** Niña de 9 años con síndrome de Down, intervenida de ductus arterioso, sin tratamiento de base en la actualidad. Peso límite en seguimiento por digestivo infantil, anticuerpos de enfermedad celíaca negativos. Tía materna lupus, no otros antecedentes familiares de interés. Derivada a los 9 años de edad porque en contexto de pérdida de peso, taquicardia y alteraciones del sueño, se realiza analítica con T4 libre de 1,8 ng/dl y TSH < 0,01 mIU/L. Confirmación en consulta de Endocrinología pediátrica: T4L elevada (2,30 ng/dl), TSH frenada y tiroglobulina elevada (>300 ng/ml) por lo que se extraen anticuerpos y ante sospecha de enfermedad de Graves, se inicia tratamiento con metimazol a 0,5 mg/kg. Se confirman: antiTPO (181 UI/ml) y anti-receptor TSI positivos (1,15 U/L), y ecografía de tiroides normal con discreto

aumento de vascularización. En control analítico a las 6 semanas, presenta TSH elevada (llegando hasta 130,8 mUI/L) y T4L disminuida 0,21 ng/dl, con síntomas de hipotiroidismo, por lo que se disminuye progresivamente metimazol, e inicia tratamiento con levotiroxina, con estabilización del cuadro y normalización clínica.

**Comentario.** Ante una clínica y analítica compatibles con hipertiroidismo puede ser difícil realizar un diagnóstico diferencial entre Hashitoxicosis y enfermedad de Graves; sobre todo inicialmente y si los anticuerpos anti receptor TSI son positivos (característico de esta última), como ocurrió en el caso descrito. Generalmente la evolución hacia la fase hipotiroidea establece el diagnóstico definitivo.

**91. PUBERTAD PRECOZ SECUNDARIA A HAMARTOMA HIPO-TALÁMICO.** *Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, Pérez Gordon J, Alkadi Fernández K, Palenzuela Revuelta I, Pozas Mariscal S, Naranjo González C, Bertholt ML. Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** los signos y síntomas de pubertad precoz son un motivo de consulta muy frecuente en Endocrinología pediátrica. De la misma manera que en los varones la causa suele ser orgánica, en las niñas la mayoría de los casos son idiopáticos. Sin embargo en pacientes de corta edad debemos ser más exhaustivos en el diagnóstico diferencial.

**Caso clínico.** Niña de 2 años y 8 meses de edad remitida a consulta de endocrinología por sangrado vaginal de 4-5 días de duración en contexto de vulvovaginitis en tratamiento con antifúngico tópico. A la exploración presenta botón mamario bilateral (Tanner II), sin axilarquia ni pubarquia. El examen neurológico fue normal. Se realiza un test den GnRH (Procrin) con resultado positivo (pico máximo de LH tras estímulo de 15,1 mUI/ml y relación LH/FSH 1,02), confirmando pubertad precoz de origen central. Ecografía abdominopélvica: se objetivan cambios uterinos peripuberales (diámetro cuerpo superior a cuello), quistes foliculares en ambos anejos y líquidos en cavidad endometrial con imagen sugestiva de secreciones. Edad ósea acorde a la cronológica. Marcadores tumorales (CEA y AFP) negativos. Se realiza RMN cerebral visualizando imagen de 9x8x9 mm compatible con hamartoma hipotalámico. Remitida a Neuropediatría que tras comprobar desarrollo psicomotor normal, realiza EEG sin alteraciones. Durante la realización de pruebas complementarias presenta dos nuevos episodios de sangrado a los 34 y 78 días del primero. Una vez realizado el diagnóstico, se inicia tratamiento con Triptorelina (Decapeptyl®) a 70 µg/kg/28 días.

**Comentario.** El hamartoma hipotalámico es una malformación no neoplásica que afecta al área hipotalámica asociando manifestaciones endocrinas y neurológicas. Pueden ser pedunculados, habitualmente asociados a pubertad precoz central; o sésiles, relacionados con epilepsia siendo características las crisis gelásticas. La técnica *gold estándar* para diagnóstico es la RMN. El tratamiento es sintomático, siendo el pronóstico respecto del control de las convulsiones poco alentador. El tratamiento de la pubertad precoz con análogos de GnRH tiene como objetivo la supresión de la maduración puberal, con ánimo de incrementar la talla final

**92. MANEJO INTERDISCIPLINAR SOCIO-SANITARIO-EDUCATIVO EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA PILOTO EN UN CENTRO DE SALUD.** *Gil Camarero E, Amilibia Ozamiz ME, Fraile Marcos MM, González Gómez J, Fernández Torre D, Castillo Marcalain A, García Quevedo E, Quintana Cabieces S. Centro de Salud de Meruelo. Cantabria.*

**Introducción.** Los médicos, y especialmente los pediatras, cada vez se encuentran con más problemas en las consultas que no se curan con

pastillas cada ocho horas. Son problemas sociales, cuyas consecuencias acaban teniendo efectos médicos. La actividad asistencial de AP da la posibilidad de trabajar de forma coordinada y colaborativa. Además, la accesibilidad al ambiente familiar y escolar en el que se desarrolla el niño y el adolescente permite tener una visión integral (desde una perspectiva biopsicosocial).

**Objetivos.** En mayo de 2016 en el centro de salud (CS) de Meruelo (Cantabria) se comienza un proyecto interdisciplinar para mejorar la coordinación entre sanidad, educación y servicios sociales en la atención a la población pediátrica de la zona.

**Material y métodos.** Se inician reuniones mensuales en el centro de salud a las que acuden trabajadora social del CS, trabajadores sociales y educadora social de los ayuntamientos de la zona, pediatra y enfermera de pediatría y orientadores de los centros escolares del área (colegios e instituto). Cuando cualquier profesional presenta un caso se incluye al niño en la lista de seguimiento y se le abre una ficha social rellenando una hoja de seguimiento individual de la atención socio-sanitaria-educativa. Se recogen datos básicos del paciente (filiación, domicilio, teléfono, centro educativo y orientador encargado del niño, trabajador social de referencia), descripción de la situación de riesgo que motiva la apertura de la ficha, área principal afectada (socio-familiar; socio-educativa; socio-sanitaria; otras áreas), necesidades/objetivos e intervenciones realizadas, plan de seguimiento. Así, se analiza cada caso y se establecen intervenciones.

**Resultados.** En los 5 meses que se lleva realizando el proyecto se han abierto 43 fichas sociales para un total de población de 1160 pacientes pediátricos. La edad media es de 8 años (con un rango de 1,3 a 15 años). El 63,4% son varones y el 36,6% mujeres. El 71,4% de los casos se ha abierto desde la notificado desde la consulta de pediatría, seguido del centro educativo (19%). La principal intervención ha sido en el área socio-familiar (48,7%), seguido de la socio-educativa (28%) y la socio-sanitaria (23%). Hasta la fecha, solo uno de los casos se ha cerrado.

**Conclusiones.** Crear equipos interdisciplinares con los servicios sociales de base y consensuar protocolos de intervención para los problemas emergentes son dos de las piezas fundamentales en la mejora de la atención pediátrica. Las reuniones interdisciplinares realizadas han conseguido una comunicación más fluida y han aclarado situaciones que en algunos casos resultaban confusas.

Viernes 4 de noviembre - Salón 7

Moderadora: María Pérez Poyato

**93. SENSIBILIZACIÓN DE ALTERNARIA COMO FACTOR DE RIESGO PARA ANAFILAXIA VS ASMA DE RIESGO VITAL.** López Wilches M, Marcos Temprano M, González-Lamuño Sanchís C, Carranza Ferrer J, Ortega Vicente E, Justo Vaquero P, Bermúdez Hormigo I, Tobar Mideros C. Sección Neumo-Alergia infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Se ha demostrado que la exposición mantenida a *Alternaria* perpetúa la hiperreactividad bronquial y constituye un factor de riesgo de asma casi fatal. Puede inducir reacciones de hipersensibilidad en concentraciones muy bajas en personas sensibilizadas.

**Casos clínicos. Caso 1:** Varón de 7 años con antecedente de alergia al pescado y asma episódica ocasional. Acude al servicio de urgencias, de madrugada en septiembre, por tos y dificultad respiratoria de inicio súbito. No relacionan ninguna exposición ambiental ni alimentaria. A las 6 horas asocia vómitos, hipotensión y taquicardia. Respuesta clínica rápida con broncodilatadores (BD) y adrenalina. Control posterior en consulta con pruebas cutáneas positivas para pescados, D. Pteryssi-

nus, *Alternaria* y gramíneas, e IgE *Alternaria Alternata* 7,75 UI/ml rAlt a 1 15,4. Inicia inmunoterapia (ITE) con buen control clínico. **Caso 2:** Varón de 10 años con antecedentes de alergia al kiwi y asma episódica frecuente, en tratamiento hiposensibilizante para *Alternaria* desde hace 4 años. Desde Febrero hasta mayo presentó 2 episodios al mes (siempre de inicio súbito de madrugada) de náuseas, vómitos y diarrea, asociando posteriormente broncoespasmo moderado, con respuesta al salbutamol inhalado. En mayo, 12 horas tras la administración de ITE, precisa ingreso en UCI por broncoespasmo grave y abdominalgia intensa de inicio súbito progresando a parada cardiorrespiratoria. Triptasa sérica 2,8 ug/L, histamina plasma: 0,02 ug/dl. Pruebas cutáneas positivas para champiñón y *Alternaria*. IgE total 840 kU/L *Alternaria Alternata* 14,60 UI/ml. En Octubre nuevo episodio de abdominalgia y diarrea, palidez facial y disnea, que inicia de forma súbita mientras estaba dormido. **Caso 3:** Varón de 7 años sin antecedentes de alergia ni asma. Asiste a urgencias en mayo por cuadro de cefalea y edema palpebral, asociando de forma progresiva dificultad respiratoria. Inició por la noche, tras contacto con vegetación. Triptasa 6,2ug/L. Buena respuesta a adrenalina y BD. IgE Total 237.00 kU/L. *Alternaria Alternata* 37.40 UI/ml. Inicia ITE.

**Conclusiones.** Se han reportado series de casos de pacientes sensibilizados a *Alternaria* con crisis de asma de riesgo vital con características clínicas especiales. Al igual que en la literatura, nuestros pacientes presentaron episodios de broncoespasmo grave de inicio súbito, de madrugada, de predominio en época estival y otoñal. La asociación con síntomas cutáneos, digestivos y neurológicos, así como la no relación inmediata con ningún alérgeno específico, puede dificultar el diagnóstico diferencial con la anafilaxia.

**94. SUPERVIVENCIA DE LOS GRANDES PREMATUROS.** Ríos Nacarino P, Prendes González E, Torres Escandón K, Toledo Soriano A, Pousada González A, Montes Fernández C, González García G, Martínez Canteli A. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** Conocer la supervivencia de los grandes prematuros. Analizar las emociones de los padres sobre la prematuridad de sus hijos.

**Material y Método.** Revisión bibliográfica donde hemos consultado diferentes fuentes, como son PubMed; Biblioteca Virtual de Salud; Biblioteca Virtual de la Salud de Enfermería; CUIDEN y EFISPO.

**Resultados.** En 1999 aparecen por primera vez en las estadísticas vitales los neonatos de menos de 500 g. con una sobrevida del 18%, y entre 500 y 999 g. la sobrevida fue de 33%. Teniendo en cuenta que un recién nacido a término tiene entre 37 y 42 semanas de gestación, según los estudios consultados, la supervivencia sin secuelas graves en prematuros menores de 23 semanas es excepcional. Entre la semana 23-24 es muy baja, mientras que el 55% de los prematuros nacidos en la semana 25 logran sobrevivir sin secuelas graves. Los niños de 26 semanas de gestación, a pesar de ser de muy alto riesgo, se consideran viables y son un grupo de referencia para comparar los resultados en las demás edades gestacionales.

**Conclusiones.** El análisis de las tasas de supervivencia en España refleja que cuanto más prematuros son los bebés, más complicaciones presentan debido a su inmadurez y menos posibilidades tienen de sobrevivir. La prematuridad distorsiona las expectativas normales de los padres frente al nacimiento de su hijo. Las madres reflejan temor, rabia, angustia y culpa por la prematurez de su hijo. Ante un embarazo de alto riesgo de parto prematuro debemos estar preparados para que el bebé nazca en las mejores condiciones posibles con una atención inmediata y una información y educación a la familia para mejorar el afrontamiento y favorecer el vínculo afectivo.

**95. CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA O SÍNDROME DE VAN LOHUIZEN: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Gacimartín Valle P, Fernández Provencio V, Sánchez Sierra N, Pérez España A, Vega Gutiérrez ML, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezueta L, Hernanz Sanz JL. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) es una rara anomalía vascular cutánea que suele estar presente desde el momento del nacimiento. Se caracteriza por la aparición de un patrón localizado o generalizado, asimétrico en la mayoría de los casos, de bandas reticuladas violáceas en la piel, así como telangiectasias y flebectasias. Puede asociar otras anomalías, siendo las más frecuentes las lesiones cutáneas, pudiendo presentar también afectación extracutánea: alteraciones tróficas de los miembros afectados, lesiones óseas (como displasia de cadera), neurológicas (retraso psicomotor, macrocefalia...) y oculares (glaucoma, atrofia del nervio óptico).

**Caso clínico.** Recién nacido pretérmino de 36 semanas gestacional que ingresa en Unidad de Neonatología por bajo peso e hipoglucemia neonatal precoz. Horas después del ingreso se objetivan lesiones cutáneas violáceas reticulares en extremidad inferior izquierda, que impresionan de telangiectasias. Las lesiones se extendieron progresivamente a la extremidad superior homolateral y a la escápula izquierda, permaneciendo estables durante su estancia. No se aprecian anomalías cutáneas a otros niveles. Se objetiva una diferencia de 0,5 cm entre el contorno de ambos muslos, siendo menor el contorno del miembro afecto. Se realiza diagnóstico diferencial con lupus neonatal, siendo negativo el estudio de autoanticuerpos. Así mismo, con la ayuda del servicio de Dermatología de nuestro hospital y ante la sospecha de CMTC se realizó el despistaje de las anomalías extracutáneas más frecuentes; siendo el estudio oftalmológico, las ecografías transfontanelar y cardíaca y el electrocardiograma normales. Una vez resueltas la hipoglucemia neonatal que motivó su ingreso y adquirida la ganancia ponderal adecuada, el paciente fue dado de alta para seguimiento conjunto por su pediatra de atención primaria, la unidad de Neonatología y el servicio de Dermatología.

**Comentario.** La CMTC es una anomalía benigna cuyo pronóstico depende de las anomalías asociadas, siendo estas habitualmente leves. A pesar de ello, es fundamental realizar un exhaustivo examen físico así como las pruebas complementarias necesarias para descartar otras complicaciones menos frecuentes pero potencialmente graves, así como un adecuado seguimiento evolutivo del paciente por si estas pudieran desarrollarse en el futuro.

**96. DERMATITIS PRURIGINOSA ASOCIADA A EOSINOFILIA EN PACIENTE CON ATOPIA.** *Fernández Villar AM<sup>1</sup>, Fernández Rodríguez AN<sup>1</sup>, Terroba Seara S<sup>1</sup>, Ocaña Alcober C<sup>1</sup>, Guevara Caviedes LN<sup>1</sup>, Puerta Pérez P<sup>1</sup>, Gálvez Criado R<sup>1</sup>, Sánchez González B<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>2</sup>Pediatría de Atención Primaria. León.*

**Introducción.** La atopia se trata de una condición hereditaria que predispone a una serie de enfermedades asociadas a respuestas IgE mediadas y alteraciones de la inmunidad celular y reactividad vascular. La dermatitis atópica es la afectación cutánea que ocurre en pacientes atópicos. Las medidas generales de higiene cutánea son muy importantes, pero en ocasiones es necesario añadir tratamiento específico a nivel cutáneo y/o sistémico.

**Caso clínico.** Niña de 13 años adoptada de origen chino que consulta por aparición de erupción cutánea con lesiones sobrelevadas, con costra superficial muy pruriginosas sin dolor. Afebril. En la exploración se observa incomodidad por el intenso prurito, lesiones circulares en

mama y costado izquierdo sobrelevadas, rugosas y con costra y placa eritemato-negruzca en región anteroinferior del cuello. Se realiza frotis hongos (normal) y se trata con Fungarest hasta tener resultado, serologías normales. Dada la tórpida evolución y la intensidad de la clínica pruriginosa se decide ingreso. En analítica básica se observa una leucopenia con eosinofilia, con posterior normalización de las cifras. Se trata con corticoide tópico y antihistamínico, siendo dada de alta con juicio clínico de dermatitis irritativa secundario a Fungarest sobre piel de base atópica vs ptiriasis rosada atópica. Entre otras hipótesis diagnósticas estaba la sarna, Gianotti-Crosti y foliculitis pustulosa eosinofílica. Dos semanas después presenta reagudización de la clínica, por lo que se decide realización de biopsia cutánea, siendo sugerente de reagudización brote dermatitis sobre piel atópica. Posteriormente con tratamiento tópico corticoide se normalizó el aspecto de la piel, persistiendo hiperpigmentación residual de las lesiones.

**Comentarios.** El tratamiento de la dermatitis atópica en ocasiones es complicado, dado que no siempre presentan una buena evolución. En nuestra paciente, la importante clínica de prurito así como es aspecto atópico de las lesiones planteó valorar otros diagnósticos, lo que llevó a la realización de analítica sanguínea y biopsia cutánea. Finalmente con tratamiento intensivo de corticoide tópico se consiguió normalizar el brote, a pesar de persistir hiperpigmentación de las lesiones cutáneas.

**97. DERMATITIS POR CONTACTO A LA HENNA NEGRA: LOS PELIGROS DE LOS TATUAJES TEMPORALES EN NIÑOS.** *Gacimartín Valle P<sup>1</sup>, Torres Ballester I<sup>1</sup>, Pérez España A<sup>1</sup>, Bachiller Luque R<sup>2</sup>, Vega Gutiérrez ML<sup>2</sup>, Catoira López MA<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Centro de Atención Primaria Pilarica.*

**Introducción.** La Henna es un pigmento natural de color rojizo famoso por sus propiedades como colorante para piel, uñas y pelo que se extrae de la planta *Lawsonia inermis*. Su uso cada vez está más extendido para realización de tatuajes temporales en niños, especialmente en periodo vacacional. La henna negra se obtiene de la mezcla de la planta original con otros compuestos como la parafenilendiamina (PPD), un colorante sintético que mejora la definición del tatuaje, oscurece su color y mejora la penetración del compuesto en la piel, habiéndose descrito numerosos casos en la literatura de dermatitis alérgica por contacto, dado que este compuesto, si no se usa en su forma oxidada, constituye uno de los más potentes alérgenos de contacto.

**Caso clínico.** Varón de 7 años que se realizó un tatuaje de henna negra con forma de caballo en brazo izquierdo en un puesto callejero de una playa de Santander. Siete días después acude a su centro de atención primaria por presentar una intensa erupción pruriginosa en la zona donde se dibujó el tatuaje en forma de placa máculo-papular eritematosa que evolucionó formando flictenas y vesículo-pústulas. Se pautó tratamiento con corticoide tópico durante una semana, tras la cual acuden por empeoramiento de la lesión inicial, presentando eccema máculo papular con xerosis cutánea y lesiones costrosas intensamente pruriginosas, delimitando perfectamente la forma del tatuaje original. Se pautó tratamiento sistémico con amoxicilina-clavulánico y prednisolona orales durante una semana, con mejoría de la lesión, quedando una zona residual hipopigmentada que permanece en la actualidad. Se barajó la posibilidad de la realización de pruebas epicutáneas ante la sospecha de una sensibilización a PPD, no realizándose finalmente en nuestro caso dada la buena evolución clínica de nuestro paciente. Se advirtió a los padres del paciente sobre la posible sensibilización a este compuesto que se puede encontrar en productos de uso común (tintes para zapatos, bronceador solar...), pudiendo presentar nuevas reacciones cutáneas si se repitiera el contacto.

**Comentario.** La PPD es un potente inductor de dermatitis de contacto alérgica que ejerce como prohapteno a nivel epidérmico, desen-



cadena una reacción de hipersensibilidad tipo IV. Su uso en combinación con henna natural para mejorar la definición de los tatuajes naturales que se realizan con dicha sustancia está cada vez más extendido. Creemos necesaria la concienciación ciudadana sobre los peligros de esta práctica conocida como inocua y temporal, y la intervención de las autoridades sanitarias para legislar estas actividades, dado que después de una reacción inflamatoria inicial es frecuente encontrar pigmentación residual, cicatrices queloides y, con menos frecuencia, complicaciones sistémicas.

**98. DERMATOMIOSITIS COMO CAUSA DE DEBILIDAD MUSCULAR PROXIMAL EN LA INFANCIA.** Carrera García L<sup>1</sup>, Blanco Lago R<sup>1</sup>, Amigo Bello MC<sup>2</sup>, García Amorín ZA<sup>3</sup>, Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Málaga Diéguez I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central Asturias. <sup>2</sup>Hospital Álvarez Buylla. <sup>3</sup>Centro de Salud de Pola de Lena. Asturias.

**Introducción.** La dermatomiositis idiopática juvenil es una vasculopatía difusa idiopática que afecta a piel y músculos, caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica, un rash típico y aparición tardía de calcinosis. Su incidencia es de 3 casos/millón de habitantes. El diagnóstico se establece en base a criterios clínicos y se confirma mediante biopsia muscular. El tratamiento tiene como objetivo la remisión clínica y prevención de las complicaciones. Se basa en la administración de corticoides e inmunosupresores y tratamiento rehabilitador. Debe realizarse de manera precoz y durante largos periodos de tiempo, vigilando los posibles efectos secundarios.

**Objetivo.** Destacar importancia de la dermatomiositis/polimiositis como causa de debilidad muscular proximal de instauración aguda/subaguda en la infancia.

**Métodos.** Exponemos el caso clínico de un niño de 6 años con problemas para la marcha, incorporarse y subir escaleras de evolución rápidamente progresiva. Asocia inicialmente episodios de febrícula, cifras de CK elevadas 1.282 U/L, cierta hipertrofia de gemelos, arreflexia generalizada y debilidad muscular proximal; por lo que se realiza estudio genético de Duchenne/Beker que resulta negativo. La debilidad aumenta positivizándose la maniobra de Gowers, sin embargo los niveles de CK descienden. Ante la aparición de lesiones hipocromas sobre la raíz nasal y la clínica de debilidad muscular proximal aguda se sospecha una dermatomiositis que se confirma mediante biopsia muscular, capilaroscopia y RM muscular. En nuestro caso el paciente no desarrolla alteraciones en la deglución ni disfonía. Recibe tratamiento inicialmente con megabolos de corticoides durante 3 días, seguido de prednisona diaria y megabolos de corticoide y metotrexate semanales. Se evalúa la respuesta al tratamiento observando a los 3 meses normalización de las enzimas musculares, aumento de la fuerza muscular, recuperación de la capacidad para subir escaleras, correr y disminución de la necesidad de apoyo para incorporarse. También desaparece el rash.

**Conclusiones:** La dermatomiositis/polimiositis debe formar parte del diagnóstico diferencial en pacientes pediátricos con debilidad muscular proximal de instauración aguda/subaguda. Los avances en la utilización de técnicas como la RM muscular, podrían servir en un futuro para confirmar el diagnóstico. Gracias al diagnóstico precoz y la introducción de nuevos tratamientos, la supervivencia y pronóstico de esta enfermedad ha mejorado en los últimos años.

**99. ECZEMA HERPETICUM RECIDIVANTE EN PACIENTE CON DERMATITIS ATÓPICA GRAVE.** Jiménez Jiménez P<sup>1</sup>, Torres Ballester I<sup>1</sup>, García Lamata O<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Santamaría Albertos A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel con incidencia de hasta un 20% de la población pediátrica. Hasta el 30% de niños con DA puede asociar complicaciones severas, sobre todo relacionadas con sobreinfecciones cutáneas. El eczema herpeticum (EH), también llamado “erupción variceliforme de Kaposi”, es la diseminación cutánea del virus herpes simple (VHS) en pacientes con DA. Su diagnóstico es esencialmente clínico y requiere inicio precoz de aciclovir endovenoso, ya que se trata de una complicación potencialmente grave.

**Caso clínico.** Niña mestiza de 2 años con DA severa que ingresa en dos ocasiones por fiebre, afectación del estado general y empeoramiento de lesiones cutáneas. Antecedentes personales: Retraso del lenguaje, broncoespasmos de repetición, sensibilización a nuez y leche de vaca, DA desde los primeros meses de vida, con empeoramiento progresivo y mal control a pesar de múltiples terapias. Tratamiento de base con corticoide oral desde hace 6 meses, antihistamínico oral, betametasona y vaselina tópicas. Previamente fue tratada con inhibidor tópico de calcineurina y ciclosporina oral, sin respuesta, presentando numerosas exacerbaciones y sobreinfecciones cutáneas. Varios ingresos previos por empeoramiento de DA tratados con corticoterapia endovenosa y antihistamínicos orales. Exploración física: Aparición de nuevas lesiones pápulo-vesiculosas umbilicadas y diseminadas sobre base eritematosa en cuello y tórax, que posteriormente formaron una placa costrosa muy dolorosa (1º ingreso por EH). Un mes después, edema y tumefacción de párpados superior e inferior izquierdos con imposibilidad de apertura ocular y lesiones vesículo-costrosas agrupadas periorbitarias (2º ingreso por EH). Diagnóstico, tratamiento y evolución: Con la información clínica y las imágenes aportadas se puede diagnosticar un EH. En ambos ingresos se inició precozmente aciclovir endovenoso, antibiótico tópico para evitar sobreinfección y se recogieron cultivos cutáneos con aislamiento de VHS-1 en ambas ocasiones, descartándose además durante el 2º ingreso afectación ocular en forma de queratitis. Se ha solicitado estudio genético para descartar mutaciones en gen de filagrina.

**Conclusiones.** El EH es una complicación aguda y grave de pacientes con DA severa/refractaria. Es importante el reconocimiento precoz de esta entidad, ya que puede asociar sintomatología sistémica y afectación cutánea extensa, con riesgo de sobreinfección bacteriana. En la bibliografía su aparición se relaciona con casos de DA precoz y grave, tratamiento con inhibidores de calcineurina y, más recientemente, con mutaciones en gen de filagrina.

**100. EL SÍNDROME DE PFAPA, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA EN ATENCIÓN PRIMARIA.** Torres Ballester I<sup>1</sup>, Gacimartín Valle P<sup>1</sup>, Vega Gutiérrez ML<sup>2</sup>, Membrives Aparisi JS<sup>1</sup>, Pérez España A<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Centro de Atención Primaria Pilarica.

**Introducción.** El síndrome de PFAPA es una enfermedad caracterizada por episodios repetidos de fiebre alta, faringitis exudativa con cultivo negativo para *Streptococcus pyogenes*, adenitis cervical y/o estomatitis aftosa. Es característica la elevación de reactantes de fase aguda, la escasa respuesta a tratamiento antinflamatorio y la rápida mejoría con tratamiento corticoide oral. Su etiopatogenia es desconocida, sospechándose la implicación de mecanismos inmunológicos. Es típica la aparición de episodios febriles recurrentes antes de los 5 años de edad durante un período limitado, que remiten conforme el niño va creciendo.

**Caso clínico.** Paciente de 7 años de edad sin antecedentes de interés que presenta desde el año de vida episodios recurrentes de faringitis exudativa, fiebre de no más de tres días de evolución y adenopatías laterocervicales, en número de 3 a 6 al año. No presentaba otra sintomatología

acompañante salvo cefalea, artralgias y dolor abdominal de forma puntual en alguno de los eventos. En la mayoría de los episodios se recogió frotis faríngeo, siendo el resultado negativo salvo en uno de ellos. En otros procesos se iniciaba tratamiento antibiótico siendo retirado ante el resultado negativo de los cultivos. Para enfocar el diagnóstico se realizó analítica sanguínea tanto en fase aguda como fases libres de enfermedad, objetivando discreta leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda que se normalizaba entre episodios. Se amplió el estudio con pruebas inmunológicas (recuento de inmunoglobulinas, autoanticuerpos) que fueron normales. A los 3 años de vida y ante el elevado número episodios se derivó al Servicio de Otorrinolaringología, quien siguió periódicamente a la paciente siendo dada de alta un año después ante la disminución del número de eventos. Dada la ausencia de respuesta a tratamiento antiinflamatorio y ante la sospecha de síndrome de PFAPA se inició tratamiento corticoideo oral, con inmediata mejoría clínica y remisión de la fiebre pasadas las primeras horas de su administración.

**Comentario.** En pediatría son numerosas las causas que pueden cursar con cuadros de fiebre recurrente, por lo que, una vez realizado un exhaustivo examen físico y descartadas las causas más habituales (como infecciones o enfermedades del tejido conjuntivo) habrá que ampliar el estudio diagnóstico para llegar a la detección de enfermedades menos frecuentes como los síndromes de fiebre periódica hereditaria o adquirida, entre ellos el síndrome de PFAPA. Un adecuado estado de alerta para un diagnóstico precoz de este tipo de patologías, en ocasiones benignas y de fácil tratamiento, ahorraría pruebas innecesarias y quebraderos de cabeza a paciente, familia y pediatra, siendo posible, como en nuestro caso, un manejo íntegro desde atención primaria sin necesidad de derivación hospitalaria.

**101. FALSA ARTRITIS COMO FORMA DE DEBUT DE ERITEMA MULTIFORME EN LA INFANCIA.** *Torres Ballester I, Jiménez Jiménez P, García Lamata O, Sánchez Sierra N, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, González García H, Pino Vázquez MA. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La aparición de artritis acompañada de fiebre y exantema puede deberse a múltiples causas en Pediatría, destacando sobre todo etiología infecciosa (virus, bacterias), hematológica (leucemia, linfoma) o reumática (AIJ sistémica, lupus, vasculitis); existiendo causas muy poco comunes de las mismas, como el Eritema Multiforme (EM).

**Caso clínico.** Niño de 3 años con tumefacción de rodillas, fiebre y exantema. Cuadro previo de 5 días de fiebre y odinofagia, inicialmente valorado por su pediatra, quien pautó Amoxicilina y AINES. Tras 2 días de dicho tratamiento, comenzó con artritis de rodillas y aparición súbita de exantema en tronco y raíz de miembros. Se derivó a consulta de Reumatología Pediátrica y se decidió ingreso para completar estudio, manteniéndose inicialmente mismo tratamiento. Antecedentes: Varias infecciones respiratorias previas. No alergias conocidas, contacto con animales ni nuevos alimentos. Acude a guardería. No ambiente epidémico familiar. Exploración física: Irritable, lesiones máculo-papulosas no pruriginosas en tronco y raíz de extremidades. No adenopatías. No hepatoesplenomegalia. Ambas rodillas tumefactas, dolorosas y limitadas, con inicio de afectación de muñecas. No hiperemia conjuntival, edema ni descamación de pulpejo de dedos. Exploraciones complementarias: Leucocitosis con desviación izquierda, PCR 18 mg/L y VSG 27 mm. Estudios microbiológico (sangre, orina, frotis faríngeo, serologías víricas y Mantoux) e inmunológico (ANA, inmunoglobulinas y complemento) normales. Empeoramiento progresivo de tumefacción articular, por lo que se decidió artrocentesis de rodilla bajo sedoanalgesia con obtención de mínima cantidad de líquido articular de características normales, constatándose por ecografía ausencia de verdadera artritis, con presencia de tumefacción periarticular. A las 48

horas comenzó con edema y eritema perioral, con desaparición de exantema previo y aparición de nuevas lesiones máculo-violáceas, simétricas, "en diana", predominantes en tronco, codos, rodillas, palmas y plantas, características de *eritema multiforme*, por lo que se decidió interrupción de tratamiento farmacológico previo, con desaparición completa de "falsa artritis" en menos de 48 horas y de lesiones cutáneas en 1 semana.

**Conclusiones.** El EM es una reacción mucocutánea aguda y autolimitada de hipersensibilidad, de etiología desconocida, que se asocia a múltiples desencadenantes, como procesos infecciosos o toma de medicamentos (sobre todo Penicilinas y derivados y AINES, como ocurrió en nuestro paciente); predominando entre sus manifestaciones clínicas la afectación mucocutánea polimorfa. Comunicamos este caso por la infrecuente asociación entre eritema multiforme y "falsa artritis" como forma de presentación clínica inicial, debida probablemente a tumefacción/edema de tejidos blandos subyacentes, siendo infrecuente que las lesiones cutáneas típicas aparezcan de forma tardía, dificultando su diagnóstico precoz.

**102. HIPERPLASIA DE MUCOSA ORAL ¿ SE TRATA DE UN EFECTO ADVERSO DE LA CICLOSPORINA?: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, González Pérez D, Garde Basas J, García Calatayud S, Palacios Sánchez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hiperplasia gingival y de la mucosa oral es una reacción adversa de etiopatogenia desconocida, asociada a medicamentos de uso sistémico como fenitoína, carbamazepina, vigabatrina, ciclosporina A y los antagonistas del calcio, principalmente.

**Caso clínico.** Presentamos a un niño de 9 años con colitis ulcerosa tratado, inicialmente con Mesalazina y Azatioprina sin conseguirse remisión completa, y posteriormente con fármacos anti-TNF (Infliximab, Adalimumab) con mala tolerancia y sin obtener tampoco respuesta completa. Ante la falta de control de la enfermedad activa, se inició tratamiento con ciclosporina A, con respuesta terapéutica incompleta. Sin embargo, en las semanas siguientes la nueva terapia, aparecen lesiones focales hiperplásicas de la mucosa oral, que aumentan de tamaño en las siguientes semanas. La familia no consiente la biopsia de las lesiones. Teniendo en cuenta la asociación en el tiempo y la localización de las lesiones se interpreta como efecto adverso del medicamento y se retira. Tras la retirada se observa una disminución significativa de las lesiones hasta su completa desaparición.

**Comentario.** La Ciclosporina A se emplea en la edad pediátrica para el tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal sin respuesta a aminosalicilatos, tiopurinas o anti-TNF. La ciclosporina, como otros fármacos utilizados en esta enfermedad, no está exenta de efectos adversos, siendo uno de ellos la hiperplasia gingival. Ello obliga en el seguimiento de la enfermedad a buscar posibles efectos adversos. Aunque la literatura describe fundamentalmente la hiperplasia gingival como efecto adverso sobre la mucosa oral asociado a ciclosporina, describimos un efecto adverso distinto sobre la mucosa oral en relación con la ciclosporina.

**103. KAWASAKI INCOMPLETO CON AFECTACIÓN CARDIACA TRANSITORIA.** *Esteban Sanz R, Pérez Santaolalla E, Ferragut Ferrerjans F, Gabaldón Pastor D, Torres Mariño C, Rodríguez Miguélez M, Urquiza Físico JL, Cuervas-Mons Tejedor M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más frecuentes en niños. Su diagnóstico se basa en criterios clínicos: fiebre de al menos 5 días de evolución y 4 de los siguientes 5 hallaz-

gos: inyección conjuntival bilateral no exudativa, lesiones orofaríngeas, edema o eritema de manos y pies, exantema polimorfo y/o adenopatía cervical. Cuando aparece fiebre mayor a 5 días con únicamente 2 o 3 criterios se denomina kawasaki incompleto. Infrecuentemente no aparece fiebre prolongada, siendo esto más habitual en lactantes. Un porcentaje importante de niños (15-30%) presentan afectación cardíaca al diagnóstico y 1/5 de pacientes con enfermedad de kawasaki no tratados presentan aneurismas coronarios.

**Caso clínico.** Niña de 5 años de edad ingresada desde el Servicio de Urgencias por adenitis laterocervical izquierda, por lo que se inicia tratamiento antibiótico y corticoideo. Presentó febrícula en domicilio 24 horas antes, manteniéndose afebril durante las 48 horas posteriores. El segundo día de ingreso presenta inyección conjuntival bilateral no exudativa, lengua aframbuesada, labios eritematosos y fisurados, eritema palmo-plantar y descamación periungueal, exantema polimorfo, irritabilidad y fiebre de 2 días de evolución. En el ecocardiograma presenta ectasia leve de coronaria derecha y descendente anterior e insuficiencia mitral moderada. En la analítica sanguínea destacaba: VSG 96 mm/1 h, 34.400 leucocitos, PCR 228 mg/L, 567.000 plaquetas, GPT 327 UI/L. Los estudios microbiológicos resultaron negativos. Por sospecha de enfermedad de kawasaki se administra al quinto día del cuadro una dosis de inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg) y ácido acetilsalicílico a dosis antiinflamatorias y se continúa con corticoterapia. Presenta buena evolución, con mejoría progresiva de los síntomas y de la afectación cardiovascular.

**Conclusiones.** Es importante el tratamiento precoz de la enfermedad de kawasaki para prevenir complicaciones cardiovasculares. Existen casos de presentación atípica, por lo que hay que mantener un alto grado de sospecha en casos sugestivos que no cumplan todos los criterios clínicos para evitar secuelas graves.

**104. PSORIASIS PUSTULOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Duque González S<sup>1</sup>, Maestro de la Calera M<sup>2</sup>, Castro Ramos F<sup>3</sup>, Ruiz González A<sup>3</sup>, Domínguez Arevalo MJ<sup>4</sup>. <sup>1</sup>C.S. Saja, <sup>2</sup>C.S. San Vicente, <sup>3</sup>C.S. Pisueña Cayón, <sup>4</sup>C.S. Pisueña Selaya.*

**Introducción.** La psoriasis es una enfermedad autoinmunitaria de evolución crónica que cursa en brotes. Aproximadamente el 25% de los casos se inicia durante la infancia. Las lesiones clínicas de la psoriasis infantil no difieren de las que se presentan en el adulto, y a menudo se relacionan con un antecedente infeccioso. El caso que describimos es una forma rara en la infancia, ya que la psoriasis pustulosa supone solo el 1% en este grupo de edad.

**Caso clínico.** Niña de 2 años que acude a urgencias por presentar eritema doloroso en región perineal desde hace 1 mes. Inicialmente recibió tratamiento con antifúngico y corticoide tópico sin mejoría. Desde hace 2 semanas comienza con lesiones en cuello, cara y tórax inicialmente eritemato-papulosas que han ido formando placas de tamaño creciente. Se realiza test anal de diagnóstico rápido positivo para *Streptococo pyogenes*, por lo que se inicia tratamiento con amoxicilina oral con agravamiento de las lesiones. Al ingreso presenta placas hiperqueratósicas blanquecinas no melicéricas con eritema, edema perilesional en tronco, cara y brazos. En piernas lesiones papulosas con descamación central sin afectación palmo-plantar. En región anal eritema generalizado que afecta a labios mayores y fisura anal. Se realiza estudio con leucocitosis, PCR 0,3 mg/dl y en cultivo cutáneo se aísla *stafilococo coagulasa* negativo. En la biopsia de piel de región lumbar presenta hiperplasia psoriasiforme con pustulosis intracórnea y paraqueratosis compatible con psoriasis pustulosa. El estudio inmunológico completo incluyendo complemento e inmunoglobulinas es negativo. Se inicia tratamiento tópico con corticoide y antibiótico sin mejoría.

Posteriormente se asocia vitamina D tópica con escasa respuesta, por lo que precisa tratamiento con análogo de vitamina A oral.

**Discusión.** En el contexto de una infección estreptocócica se pueden presentar varias complicaciones, pudiendo ser supurativas locales por extensión a zonas adyacentes y otras no supurativas como glomerulonefritis o psoriasis. La psoriasis más frecuente tras un proceso infeccioso es la psoriasis en gotas por lo que otros tipos de presentaciones, como es este caso, pueden dificultar el diagnóstico. Ante una eritrodermia de evolución tórpida con antecedente infeccioso debemos valorar la psoriasis pustulosa dentro de los diagnósticos diferenciales

**105. QUERATITIS ACTÍNICA POSTSOLAR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *Gonzalez Escartin E, Alkadi Fernández K, Suárez Alonso J, Sancho Gutiérrez R, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ, García Valle E, Cueli Del Campo L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome del ojo rojo es un motivo de consulta oftalmológica frecuente en Pediatría. Aunque la mayoría de las lesiones son benignas, también podemos encontrar patologías más graves, por lo que hemos de identificar aquellos síntomas que nos permitan un diagnóstico y tratamiento precoz. Los signos de alarma que debemos reconocer son la disminución de la agudeza visual, dolor ocular, anomalías pupilares y alteración de la transparencia de la córnea y/o de la cámara anterior entre otros. Es importante descartar la presencia de cuerpos extraños y erosiones corneales o conjuntivales, por lo que a la exploración, siempre debe evertirse el párpado superior y realizar una tinción de la córnea con fluoresceína. En el diagnóstico diferencial del ojo rojo, hemos de tener en cuenta la conjuntivitis, uveítis, epiescleritis/escleritis, hiposfagmia o queratitis, sin olvidarnos de los traumatismos o el origen tumoral, mucho menos frecuente. La queratitis es una inflamación que afecta la córnea. Existen múltiples causas que pueden provocarla. Entre ellas se encuentran la traumática, la de causa infecciosa, la sequedad ocular, la tóxica por contacto con sustancias irritantes, la alérgica y la exposición solar. El tratamiento es fundamentalmente con colirio de corticoides, antibioterapia tópica y analgesia.

**Caso clínico.** Niña de 4 y 8 años que acuden a su pediatra por picor y ojo rojo izquierdo de aparición en las últimas horas, como único antecedente habían pasado el día al sol en la playa. La primera asociaba leve dolor y lagrimeo. La segunda, discreta fotofobia. Ninguna presentaba disminución de la agudeza visual. No cuadro catarral acompañante. A la exploración física destaca hiperemia conjuntival. No edema palpebral ni secreción ocular, pupilas isocóricas y normoreactivas, movilidad ocular conservada y no dolorosa. Inicialmente se pauta colirio antibiótico tópico y ante la persistencia de los síntomas, se realiza tinción con fluoresceína y es valorada por Servicio de Oftalmología, que ante sospecha de queratitis actínica postsolar, pauta tratamiento con fluorometolona tópica, con resolución completa del cuadro en ambos casos.

**Conclusiones.** La queratitis actínica es una entidad que cursa con dolor ocular, existiendo en el niño antecedente de exposición solar. Para diagnosticarla, se precisa anestésico tópico y tinción con fluoresceína. Un buen diagnóstico diferencial es fundamental para un tratamiento precoz. La protección ocular en la infancia es importante a la hora de prevenir lesiones por radiación ultravioleta.

**106. REGRESIÓN TUMORAL EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS TUBEROSA TRATADA CON UN INHIBIDOR SELECTIVO DE LA VÍA M-TOR.** *Gutiérrez Alonso S, Carrera García L, Pérez Baste-rechea B, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*



**Introducción.** El Complejo Esclerosis Tuberosa (CET) es una patología genética multisistémica caracterizada por la aparición de tumores benignos o hamartomas en órganos como el cerebro, la piel, el corazón, los pulmones o los riñones. Las manifestaciones clínicas se presentan a lo largo de la vida de los pacientes. Aunque se pueden detectar prenatalmente o en el momento de nacer, los astrocitomas subependimarios de células gigantes (SEGA) aparecen durante la infancia o la adolescencia.

**Objetivo.** Presentar la importancia de una nueva alternativa terapéutica en el tratamiento de los SEGA asociados al complejo esclerosis tuberosa.

**Métodos.** Presentamos el caso de una niña de 8 años controlada en nuestro servicio desde los 2 años por esclerosis tuberosa. En una resonancia magnética (RM) de control se detectó un SEGA en la pared del ventrículo derecho asociado a una asimetría ventricular con un aumento de tamaño de dicho ventrículo. La niña no presentaba clínica asociada. Inicialmente se tomó una actitud conservadora y se programó nuevo control de RM tres meses después para intentar determinar el ritmo de crecimiento del tumor. Esta segunda RM mostró que ni el tumor ni la ventriculomegalia habían aumentado de tamaño de forma significativa pero se detectó un segundo tumor contralateral de pequeño tamaño. Se plantearon las diferentes opciones terapéuticas: actitud expectante, intervención quirúrgica o tratamiento médico con inhibidores de la vía m-TOR, decidiendo, tras comentar los pros y los contras, optar por la tercera opción. Tras tres meses de tratamiento con Everolimus se realizó RM de control observándose una reducción de > 50% del tamaño del tumor sin presentar efectos adversos de relevancia clínica.

**Conclusiones.** El tratamiento con inhibidores de la vía m-TOR en una nueva alternativa a tener en cuenta en pacientes con CET ya que es efectiva en la reducción del tamaño del tumor y se trata de una medicación segura a corto-medio plazo.

**107. REVISIÓN DE LA PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE.** *Rodríguez Fernández A, Hevia Tuñón A, Hontoria Bautista E, González Mieres C, García Aparicio C, Menéndez Arias C, Hierro Delgado E, Andrés Andrés AG. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) o trombocitopenia inmune primaria, es una enfermedad de manejo diagnóstico y terapéutico controvertido. Nuestro objetivo es describir las características y el tipo de manejo de los pacientes diagnosticados de PTI.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de niños diagnosticados de un primer episodio de PTI ingresados en nuestro centro entre enero del 2012 y septiembre del 2016. Se recogen datos epidemiológicos, clínicos, etiológicos, diagnósticos, plaquetas al inicio del cuadro, evolución y tratamiento.

**Resultados.** Se incluyen 12 pacientes con una edad media de presentación de 5,4 años (20 meses-13 años), de los cuales 7 eran varones. Solo en 1 caso había un antecedente familiar de PTI. En 10 de los pacientes había un antecedente infeccioso, pudiendo aislarse en 4 de los casos el germen responsable: Parvovirus B19 en 2 de ellos, 1 CMV y 1 VEB. En 2 niños no se encontró etiología desencadenante. Clínica de presentación: 6/12 cutánea, 2/12 cutáneo-mucosa, 2/12 cutánea más epistaxis, en 1/12 cutánea más microhematuria y en 1/12 hematemesis. En 9/12 el número de plaquetas era <10.000; 2/12 entre 10.000-15.000 plaquetas y 1 caso con plaquetas de 54.000. Solo se realizó medulograma a uno de los pacientes, que presentó PTI persistente asociando anemia y precisó tratamiento de segunda línea. Con respecto al tratamiento el 50% recibieron corticoide, 2/12 inmunoglobulina intravenosa (IGIV), 1/12 corticoides más IGIV, 1/12 tratamiento de segunda línea y en 2

casos no se administró ningún tratamiento. El curso evolutivo en 11/12 fue agudo, mientras que en 1 caso fue persistente. De nuestros pacientes, 7 presentaron un único episodio de trombocitopenia, 4 tuvieron recaídas (entre 1-4) y 1 caso (de reciente diagnóstico) aún está en seguimiento.

**Conclusiones.** En nuestra serie la etiología infecciosa es la más frecuente (10/12) coincidiendo con lo revisado en la bibliografía. A pesar de que el 90% de los casos presentaron plaquetas <15.000, la clínica de presentación fue fundamentalmente cutánea. Actualmente el tratamiento más empleado es corticoide oral. Lo normal es que la evolución de la PTI se autolimita a un único episodio.

**108. TALIDOMIDA: NUEVAS INDICACIONES TERAPÉUTICAS EN PEDIATRÍA Y EFECTOS SECUNDARIOS ASOCIADOS.** *Gacimartín Valle P, Pérez España A, Fernández Provencio V, Guillén Pérez MA, Alonso Jiménez T, Herraiz Cristóbal R, González García H. Servicio de Pediatría. Unidad de Hemato-Oncología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La talidomida fue introducida por primera vez en Alemania en 1956 como un medicamento de venta libre por su efecto hipnótico y como antiemético para la hiperemesis gravídica. Se han descrito otros efectos secundarios como bradicardia, síncope, bloqueo aurículo-ventricular, accidente cerebrovascular, trombosis venosa profunda, embolia pulmonar, reacciones alérgicas, etc. A pesar de su retirada del mercado mundial por sus efectos teratogénicos, ha sido reintroducida para su uso en distintas enfermedades dados sus efectos inmunomoduladores, antiinflamatorios y antioangiogénicos.

**Caso clínico.** Presentamos un paciente de 14 años con diagnóstico de glioma de alto grado troncoencefálico en triple terapia antioangiogénica compasiva con talidomida, etopósido y celecoxib y corticoterapia con dexametasona. Ocho meses después del diagnóstico acude a revisión refiriendo dolor brusco en pantorrilla derecha y disnea al caminar. En la exploración física, destacar aspecto cushingoide, alteración de la exploración neurológica secundaria al proceso tumoral sin cambios desde la anterior visita, así como discretas taquicardia, taquipnea y leve hipoxemia asociadas. No hay hallazgos reseñables en analítica sanguínea, presentando dímero D de 650 ng/ml en estudio de coagulación. Se realiza ecodoppler de miembros inferiores así como angio TC observando trombosis en vena poplítea derecha y tromboembolismo pulmonar bilateral. Ante estos hallazgos se retiraron los fármacos antioangiogénicos y se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular. Presentó empeoramiento respiratorio progresivo con polipnea de hasta 80 respiraciones por minuto y necesidades de oxígeno crecientes (FiO<sub>2</sub> de hasta 80%), precisando soporte con ventilación mecánica no invasiva durante una semana y posterior oxigenoterapia con cánulas nasales. Posteriormente presentó mejoría clínica paulatina con descenso de valores de dímero D hasta su normalización e imagen de tromboembolismo en fase de resolución en angioTC de control.

**Comentarios.** Hay cierta experiencia en adultos sobre las nuevas indicaciones terapéuticas de la talidomida dadas las propiedades previamente descritas. Aunque su uso en pacientes pediátricos se ha descrito desde los años 90, hay poca experiencia y ausencia de revisiones sistemáticas. Entre otros, ha sido utilizado en dermatología, para el tratamiento de la enfermedad inflamatoria intestinal y como terapia antiangiogénica, habiéndose descrito recientemente su utilidad para la terapia antiangiogénica en tumores de talámicos y de tronco cerebral. Nos parece conveniente recordar las nuevas posibilidades terapéuticas de la talidomida, recomendando estar siempre alerta ante la posibilidad de aparición de graves efectos secundarios como en el caso de nuestro paciente.

Sábado 5 de noviembre - Salón 1

Moderador: Juan Mayordomo Colunga

**109. EXANTEMA ESCARLATINIFORME POR *S. AUREUS*. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A PROPÓSITO DE UN CASO.** Otero Vaccarello O, Madrigal Diez C<sup>1</sup>, Suárez Alonso J, Pérez Santos A, Pereira Bezanilla E, Alegría Echauri E, Peñalba Citores A, González de la Rosa A. Hospitalización Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>1</sup>Pediatra Atención Primaria Cantabria.

**Introducción.** La escarlatina es una enfermedad exantemática infecciosa, producida por la exotoxina pirogénica o toxina eritrogénica liberada durante la infección faríngea por el estreptococo beta hemolítico del grupo A. Menos frecuente es la escarlatina estafilocócica producida a través de la diseminación hematogena de la toxina exfoliativa del *Staphylococcus aureus* que puede entrar a través de una lesión en la piel. Dentro del diagnóstico diferencial, debemos descartar también una infección por Parvovirus, que generalmente cursa sin fiebre, la mononucleosis infecciosa o la enfermedad de Kawasaki.

**Caso clínico.** Presentamos caso de varón de 4 años, que presenta exantema pruriginoso descamativo de reciente comienzo y marcada irritabilidad de 12 horas de evolución por lo que acude a urgencias. Febrícula máxima 37,7°C. En la exploración física destaca eritema generalizado de predominio en axilas, genitales, retroauricular y en collarete, de aspecto rasposo, con inicio de descamación retroauricular. No petequias ni habones. No signos de sobreinfección ni celulitis. Faringe ligeramente hiperémica sin exudados. No adenopatías. Se recoge frotis faríngeo, resultando negativo el test estreptocócico rápido. Se extrae analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y coagulación que resultan normales. Con el test estreptocócico negativo, el exantema compatible, la descamación y la irritabilidad la primera sospecha diagnóstica es la de escarlatina estafilocócica, por lo que se decide ingreso y se inicia tratamiento endovenoso con amoxicilina-clavulánico. Buena evolución, desapareciendo irritabilidad y progresando descamación en las zonas de eritema. En frotis nasal aísla *Staphylococcus aureus*, siendo el cultivo faríngeo negativo.

**Comentarios.** La causa más común de exantema escarlatiniforme es la infección por el *Streptococcus pyogenes*, sin embargo no debemos olvidar otras causas menos comunes y que pueden llegar a ser potencialmente más graves. La escarlatina estafilocócica puede ser una forma atenuada del síndrome de piel escaldada, y debe ser tratada con amoxicilina-clavulánico, por la alta tasa de cepas de *S. aureus* meticilín resistente.

**110. ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA.** Carreras L, Mangas C, Aparicio H, Fidalgo A, Alonso P, Álvarez S, Costa M, Colomer BF, Solís G. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La enfermedad de Chagas es una infección parasitaria crónica y sistémica causada por *Trypanosoma cruzi*. Es endémica en el sur de América, excepto el Caribe. Su principal vía de transmisión es vectorial, aunque también puede transmitirse por transfusiones, por consumo de alimentos contaminados, o por vía materno-fetal dando lugar a infección congénita. La evolución clínica de la infección por *Trypanosoma cruzi* consta de una fase aguda –que la mayor parte de las veces pasa inadvertida– y posteriormente una fase crónica –que puede ser asintomática, cardíaca, digestiva o neuronal–, fase en que suelen diagnosticarse la mayor parte de los casos.

**Caso clínico.** Neonato mujer que ingresa en Neonatología procedente de partos por bajo peso (2.060 gramos, percentil 26) y prematu-

ridad tardía (35+4 semanas). Antecedentes obstétricos sin interés salvo amenaza de parto prematuro en la semana 28 con rotura prematura de membranas. Las serologías habituales realizadas en nuestra Comunidad son normales (inmune para rubeola y varicela, negatividad para lúes, VIH, hepatitis C y B). Parto por cesárea, no precisando medidas de reanimación. La exploración física es normal para su edad gestacional y permanece asintomática durante el ingreso. Dado que la madre procede de un país endémico de enfermedad de Chagas (Bolivia), se amplían serologías maternas para dicha enfermedad. Ante el resultado positivo, se solicita PCR de *Trypanosoma cruzi* en sangre de la niña, siendo positiva. Se instaura tratamiento oral con benznidazol, que se mantendrá durante 2 meses, realizando seguimiento ambulatorio, con determinación de PCR sanguínea al finalizar el tratamiento y control serológico.

**Comentarios.** La enfermedad de Chagas tiene una tasa de transmisión vertical del 5-6%, cursando habitualmente de forma asintomática. Tiene gran importancia el diagnóstico precoz, pues el tratamiento instaurado en el primer año de vida resulta curativo en casi un 100% de los casos, y el retraso del mismo conlleva el desarrollo de una forma crónica, que puede llegar a ser grave e incluso mortal. En algunas Comunidades de España existen ya protocolos que incluyen la serología del Chagas en mujeres gestantes procedentes de países endémicos, así como un protocolo de estudio de una posible transmisión vertical, con el fin de instaurar el tratamiento específico precozmente.

**111. HALLAZGO SORPRENDENTE EN EL PAÑAL: ANISAKIASIS EN LA INFANCIA.** Méndez Sánchez A<sup>1</sup>, Aparicio Casares H<sup>1</sup>, Pascual Pérez A<sup>1</sup>, Rodríguez García L<sup>1</sup>, Moya Dionisio V<sup>1</sup>, Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Martínez Suárez V<sup>2</sup>. <sup>1</sup>AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Centro de Salud El Llano. Gijón.

**Objetivos.** En niños la sensibilización a *anisakis simplex* suele ser asintomática o bien asociarse a urticaria aguda (un 8% de los casos de urticaria aguda se deben a sensibilización a AS). La afectación gastrointestinal en la infancia es rara, más aún en lactantes. Para evitarlo la incorporación del pescado a su dieta debe realizarse a una edad y con un proceso de cocinado adecuados.

**Material y Métodos.** Niño de 9 meses de edad con cuadro de diarrea y algún vómito de dos días de evolución, afebril. La madre consulta porque en el pañal encuentra formaciones filiformes inertes, asociando desde hace dos semanas episodios aislados y breves de dolor abdominal cólico y llanto. Antecedentes de sibilancias recurrentes y dermatitis atópica. Lactancia materna exclusiva los 2 primeros meses, con introducción de alimentación complementaria desde los 4 meses. Asiste a guardería pública desde entonces, donde toma pescado unas tres veces a la semana (de marca “blanca”, en forma de guiso de patatas con lomos congelados de salmón y hamburguesa de bacalao) desde los 8 meses, aunque todavía no se había introducido en domicilio. Posteriormente se identifican los elementos filiformes del pañal como *Anisakis*, con RAST positivo para *Anisakis simplex* (AS) y negativo para neumalérgenos habituales. Evolución posterior favorable.

**Resultados y conclusiones.** En nuestro paciente la presentación es más atípica de lo habitual, por la expulsión espontánea de los parásitos y su visualización directa; y por su corta edad, en la que la administración de pescado y la inspección de su estado deben ser aún más cuidadosas. El diagnóstico en niños puede dificultarse por el gran número de falsos positivos por reactividad cruzada con otros parásitos como *Ascaris lumbricoides*. Para aumentar la especificidad en pruebas cutáneas y analíticas pueden emplearse en lugar de extractos completos, componentes alérgicos más concretos y en forma recombinante, como rAni s1 (alérgeno mayor). Puede ser útil la ecografía aunque el gold-standard es la endoscopia, que permite la visualización

directa de los parásitos. No hay un tratamiento etiológico específico, los síntomas suelen resolverse en 1-2 semanas con la muerte del parásito, aunque pueden requerir extracción endoscópica o resección quirúrgica del fragmento afectado. En caso de reacciones alérgicas confirmadas, las recomendaciones dietéticas van desde la evitación total de ingesta de pescados y cefalópodos marinos hasta cocinarlos adecuadamente, reconociendo y retirando el parásito en caso de hallarlo en la pieza

## 112. ANÁLISIS MICROBIOLÓGICO DE LAS OTITIS PEDIÁTRICAS EN UN PERIODO DE TRES AÑOS. *González-Escartín E<sup>1</sup>, López-Ramos I<sup>2</sup>, Angulo López I<sup>3</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>4</sup>, Alkadi Fernández K<sup>4</sup>, González Pérez D<sup>4</sup>, Pérez Belmonte E<sup>4</sup>, MJ Cabero Pérez MJ<sup>4</sup>.*

<sup>1</sup>Servicio Cántabro de Salud. <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Clínico de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Microbiología. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La otitis media aguda (OMA) es una de las enfermedades más frecuentes en edad infantil y la principal causa de prescripción de antibióticos en los países desarrollados. En muy pocas ocasiones se realiza un tratamiento dirigido tras aislamiento del microorganismo causal, estableciéndose la mayor parte de las veces el tratamiento de forma empírica. Nuestro objetivo fue analizar los resultados microbiológicos de las muestras de oído tomadas en un periodo de 3 años en nuestro hospital.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio descriptivo de las muestras de oído medio y externo de pacientes pediátricos ( $\leq 16$  años) desde el 1 de Octubre de 2013 al 30 de Septiembre de 2016 procesadas en el Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad y microorganismos aislados.

**Resultados.** Se obtuvieron 736 muestras (una por paciente), correspondiendo el 51,8% a niños y el 48,2% a niñas. El 39,9% de las muestras correspondieron a pacientes menores o iguales a dos años. Del total de las muestras, en el 29,5% se aisló flora mixta, en el 10,1% no se aislaron microorganismos y el 59,6% fueron positivas. En el análisis microbiológico, los microorganismos grampositivos más frecuentes fueron: *S. aureus* (n=88), *S. pyogenes* (84), *S. pneumoniae* (37) y *T. otitidis* (11). En lo referente a los gramnegativos destacaron: *Haemophilus* spp. (106), seguido de *P. aeruginosa* (83), *enterobacterias* (23), *Acinetobacter* sp (5) y *M. catarrhalis* (3). Se aislaron 26 levaduras y 2 hongos filamentosos. En 58 pacientes se identificaron dos o más microorganismos, siendo las asociaciones más frecuentemente halladas las siguientes: *S. aureus* y *P. aeruginosa* (9), *S. pneumoniae* y *H. influenzae* (8), *S. aureus* y *H. influenzae* (7), *S. aureus* y *S. pyogenes* (4), *S. aureus* y levaduras (4) y *P. aeruginosa* y levaduras (3).

**Conclusiones.** En nuestra serie el microorganismo causal de OMA más frecuente es el *H. influenzae*, siendo su porcentaje similar al de otras series; seguido del *S. aureus*, *S. pyogenes* y *P. aeruginosa*. El escaso número de neumococos aislados puede ser atribuido a la introducción opcional-sistemática en calendario vacunal de la vacuna antineumocócica.

## 113. CELULITIS ORBITARIA Y ABSCESO FRONTO-ETOMIDAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. *González Pérez D, Suárez Alonso J, Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, Peña Sainz-Pardo E, Cuesta González R, Leonardo Cabello M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los pacientes con Celulitis Preseptal (CP) y Celulitis Orbitaria (CO), pueden presentar síntomas similares, con inflamación y enrojecimiento palpebral, siendo fundamental establecer el diagnóstico

diferencial entre las dos entidades, debido a las implicaciones pronósticas. La CP es la infección de anejos o piel a través de una puerta de entrada (picadura, traumatismo, cirugía...) mientras que la CO se origina por contigüidad desde una sinusitis, principalmente etmoidal, en excepciones desde foco odontógeno u oído medio.

**Caso clínico.** Niño de 12 años que acude a urgencias por imposibilidad para apertura ocular en últimas 6 horas. Inició hace 5 días molestias e inflamación palpebral valorado en centro salud con diagnóstico de orzuelo con tratamiento antibiótico y antiinflamatorio tópico. A la exploración TEP estable con edema y eritema párpado superior izquierdo que limita apertura ocular a 5 mm. Movilidad ocular limitada en mirada superior sin proptosis. Dolor a palpación en borde orbitario interno. Ante sospecha afectación orbitaria se realiza TC urgente en el que se observa CO con colección frontoetmoidal izquierda con amplia osteolisis de la pared medial de la orbita y colección abscesificada extraconal. El servicio de otorrinolaringología realiza cirugía endoscópica nasal con apertura de la bulla etmoidal y drenaje contenido purulento con mejoría precoz. Se mantiene con antibioterapia endovenosa (amoxicilina-clavulánico) durante 5 días, asociando corticoterapia las primeras 48 horas. Buena evolución por lo que recibe el alta continuando tratamiento con antibiótico oral en domicilio, hasta completar 12 días. Control ambulatorio en consultas presentando resolución completa del cuadro.

**Comentario.** Hay ciertas diferencias clínicas entre las CP y la CO, como son la presencia en la CP de oftalmoplejia, dolor movilización ocular y proptosis. El absceso subperióstico es la complicación más frecuente de la CO en pediatría. Su localización más frecuente es, como en nuestro caso, la pared medial de la orbita. El retraso en el diagnóstico y en el establecimiento del tratamiento médico o quirúrgico tiene importantes implicaciones para el pronóstico. Pueden producirse complicaciones (trombosis seno cavernoso, meningitis,...) y secuelas graves oculares.

## 114. ERITEMA NODOSO COMO PRESENTACIÓN DE CASO FAMILIAR DE TUBERCULOSIS. *Duque González S<sup>1</sup>, Maestro de la Calera M<sup>2</sup>, Castro Ramos I<sup>3</sup>, Cuenca Gómez MA<sup>1</sup>.*

<sup>1</sup>CS Saja. <sup>2</sup>CS San Vicente. <sup>3</sup>CS Pisuëña Cayón.

**Introducción.** La Tuberculosis (TBC) es una enfermedad infecciosa producida por el *Mycobacterium tuberculosis*, bacilo ácidoalcohol resistente (BAAR). Ante el diagnóstico de infección o enfermedad en el niño, nos debe hacer sospechar siempre, que existe un adulto cercano con enfermedad bacilífera.

**Caso Clínico.** Niño de 7 años acude a su centro de salud para valoración lesiones eritemato-violáceas de aproximadamente 5 cm de longitud en zona pretibial y zona de extensión de brazos. No proceso intercurrente salvo ligero cuadro catarral la semana anterior. Afebril en todo momento. No sudoración nocturna. No refiere tos nocturna ni diurna. No procesos infecciosos en el entorno. Antecedentes de bronquitis de repetición en los primeros años de vida. Exploración física normal salvo eritema descrito. No se palpan adenopatías laterocervicales ni a otros niveles. Se realiza analítica: VSG 59 mm/h, PCR 44 mg/dl, resto normal. Serologías (toxoplasma, CMV, anti VHC, Ag Hbs): negativas, VEB IgG positivo, IgM negativo. Mantoux positivo con vesiculación e induración de 20 mm. Frotis faríngeo y coprocultivo negativo. Rx Tórax y AP y lateral: no se objetivan condensaciones pulmonares. Ligero engrosamiento peribronquial parahiliar bilateral. Ecografía mediastínica no se evidencian adenopatías. IFN gamma M. tuberculosis positivo. Microbiología: tinción de auramina negativa en tres muestras de broncoaspirado. Estudio familiar: Madre y hermana mantoux positivo. Padre negativo. Rx Tórax madre: condensación con cavitación en LSD. Espudo, presencia de bacilos ácido-alcohol resistente, por lo que se



considera a la madre el caso índice. Inicia tratamiento antituberculoso con Isoniazida y Rifampicina 6 meses y Pirazinamida y Etambutol 2 meses. Dado que no era bacilífero, no precisó aislamiento respiratorio. Toma y tolera correctamente la medicación. Durante el tratamiento no presenta en ningún momento efectos secundarios. Controles analíticos con función hepática normal y normalización de los niveles de VSG. No presenta nuevas lesiones cutáneas ni clínica respiratoria.

**Conclusión.** La clínica más frecuente que nos hace sospechar que estamos ante un caso de TBC es la tos, pero es importante conocer que hay otras formas de presentación como el eritema nodoso, la sudoración nocturna y/o las adenopatías, ante las cuales, de forma protocolizada, debemos de realizar mantoux. En el control de la tuberculosis son prioritarios el diagnóstico y el tratamiento temprano de los enfermos mediante la terapia adecuada, seguida del estudio convencional de contactos.

**115. FIEBRE EN NIÑO PROCEDENTE DE GUINEA ECUATORIAL, ¿EN QUÉ PENSARÍA?** Pavón López T, Arévalo Martín N, Martínez Figueira L, López Torija I, González M, Castro Corral L, Caballero JC, Sobrino M. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La malaria es una enfermedad que afecta principalmente a África subsahariana, Centro y Sudamérica y Sudeste Asiático. En España únicamente existe paludismo importado de áreas endémicas. En los últimos años estamos viviendo en nuestro medio a un aumento de los casos, debido al aumento de la población inmigrante, de los niños procedentes de adopción internacional y de los viajeros a países tropicales. Por ello es fundamental conocer esta patología, ya que constituye la enfermedad importada más importante.

**Caso clínico.** Niña de 9 años procedente de Guinea Ecuatorial que acude a Urgencias por fiebre de 48 horas, dolor abdominal, vómitos y deposiciones diarreicas sin productos patológicos. Había regresado a España hacía una semana. Ante la sospecha de enfermedad tropical se realizó control analítico sanguíneo, análisis de orina y serologías. Además se realizó frotis sanguíneo en el que se encontraron hallazgos sugerentes de parasitación por *Plasmodium falciparum*. Se inició tratamiento con atovacuona-proguanil durante 3 días, debido a que la paciente procedía de una zona endémica con resistencia a la cloroquina. Durante el ingreso se vigiló la aparición de criterios de malaria grave, prestando atención al nivel de conciencia, glucemia, diuresis y sangrados, así como la realización de tiras reactivas de orina diariamente. Además, se realizó un coprocultivo con resultado positivo para *Salmonella*, pendiente de tipificar en ese momento. Debido a los antecedentes familiares (madre en tratamiento para fiebre tifoidea) y a la clínica digestiva de la paciente, se inició tratamiento con ceftriaxona intravenosa, presentando mejoría. Tras el alta, se concluyó coprocultivo positivo para *Salmonella* entérica. Tras 7 días de ingreso, previa confirmación de resolución del cuadro de malaria tras dos frotis sanguíneos normales, se dió de alta a la paciente.

**Conclusión.** El diagnóstico de malaria se basa en la sospecha clínica y epidemiológica, con la máxima "todo niño procedente de una zona endémica con fiebre tiene paludismo mientras no se demuestre lo contrario", y en su confirmación por frotis sanguíneo. Por otro lado, a la hora de instaurar tratamiento es importante prestar atención al área de procedencia de los pacientes y su resistencia a la cloroquina.

**116. FIEBRE, ODINOFAGIA Y SIALORREA: ¿ESTAMOS ANTE UNA EPIGLOTITIS?** Cebrián Fernández R, Campo Fernández MN, Zamora González N, Palacio Tomás L, Sánchez Moreno MG, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivos.** Presentar un caso de uvulitis estreptocócica y describir las características cae este cuadro poco frecuente en Pediatría pero con importantes complicaciones si no se establece de forma precoz un diagnóstico y tratamiento específico.

**Material y métodos.** Revisión de historia clínica digitalizada (Jimeña) de un paciente que fue diagnosticado de uvulitis estreptocócica en el servicio de Urgencias del Hospital Universitario Río Hortega.

**Resultados.** Caso. Niño de 13 años de edad que acude a Urgencias Pediátricas por inicio de síntomas de faringoamigdalitis aguda, para lo cual había tomado dos dosis de antibiótico. (automedicación materna). Presentaba odinofagia, disfagia y sialorrea así como fiebre de 12 horas de evolución. No refería signos de dificultad respiratoria ni ingesta de cuerpo extraño. A la exploración de la faringe se objetivaron petequias en el paladar y en úvula, asociando exudados amigdalares puntiformes y una úvula muy edematosa con restos de sangrado. No presentaba abobamiento posterior de la pared faríngea ni asimetría amigdalares. En la analítica sanguínea se demostró leucocitosis con neutrofilia, así como elevación de reactantes de fase aguda. La prueba de detección rápida para el Estreptococo del grupo A resultó positiva. Se administró una dosis de Amoxicilina-Clavulánico y Metilprednisolona, permaneciendo en observación 4 horas sin presentar signos de dificultad respiratoria y disminuyendo el edema de úvula que permite la ingesta de líquidos. En la revisión a las 48 horas estaba afebril, con buen estado general y presentaba una úvula ligeramente hiperémica en punta, sin edema.

**Comentario.** La uvulitis infecciosa es una entidad poco frecuente que se presenta como edema y eritema de la úvula. La clínica es de fiebre y odinofagia, incluso se puede acompañar de signos de dificultad respiratoria y disfonía. En algunos casos, se refiere sensación de obstrucción faríngea que condiciona tos, irritación y sialorrea. El agente principal es el Estreptococo beta hemolítico del grupo A y se presenta principalmente en niños entre 5 y 15 años de edad, con un pico de incidencia estacional al final del invierno y comienzo de la primavera. El diagnóstico se confirma por el aislamiento de SGA de un cultivo de úvula, aunque los test rápidos nos permiten realizar un manejo temprano de los síntomas. Es necesario realizar un correcto diagnóstico precoz y valorar la presencia de signos de dificultad respiratoria puesto que este cuadro puede evolucionar a epiglotitis, condicionando así el pronóstico. Es necesario el tratamiento antimicrobiano para evitar estas posibles complicaciones.

**117. MENINGITIS POR LISTERIA EN LACTANTE DE SEIS MESES.** Álvarez Álvarez S, Mangas Sánchez C, Carreras Ugarte L, Fidalgo Alonso A, Blanco Lago R, Mayordomo Colunga J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** *L. monocytogenes* es un bacilo GRAM positivo anaerobio facultativo con transmisión vertical o alimentaria que afecta principalmente a personas con inmunodepresión celular. Muestra tropismo por meninges y encéfalo, causando el 3,4% de los casos de meningitis y en ocasiones deja secuelas neurológicas. La infección se trata con Ampicilina 300 mg/kg/día + Gentamicina 7,5 mg/kg/día durante 2-3 semanas.

**Caso clínico.** Varón de 6 meses sin antecedentes de interés que ingresa en planta para antibioterapia intravenosa por ITU febril por falta de tolerancia a Cefixima oral. Al ingreso se realiza analítica donde destacan PCR 6,4, leucocitosis, trombocitosis y discreta anemia. A las pocas horas aparece fontanela abombada, por lo que se realiza punción lumbar con GRAM donde no se evidencian microorganismos y bioquímica del LCR compatible con meningitis, iniciándose cefotaxima + vancomicina intravenosas. A las 48 horas se cambió antibioterapia por Ampicilina y Gentamicina intravenosas tras aislamiento en LCR de *L.*

*monocytogenes* y en orina *K. pneumoniae*. La gentamicina se mantuvo 12 días y la Ampicilina 23. Se realizaron pruebas de neuroimagen donde únicamente se identificaba un quiste aracnoideo con discreto efecto masa sobre el lóbulo temporal izquierdo (ya conocido en ecografías prenatales), y fondo de ojo y potenciales evocados visuales y auditivos que resultaron normales. En la punción lumbar de control se objetivó normalización de los parámetros. Previamente al alta normalización también de hemograma y reactantes, salvo persistencia de discreta anemia que se solucionó posteriormente. Buena evolución clínica quedándose afebril al 5º día de ingreso y desaparición progresiva de los vómitos. Como incidencia, durante su estancia aparecieron cuadro catarral y gastrointestinal aislándose adenovirus en farínge y heces y *A. hydrophila* sensible a gentamicina en heces. Se realizó estudio inmunológico que fue normal y estudio de TBC que resultó indeterminado. Actualmente el niño es seguido en consultas externas de neuropediatría y neurocirugía, sin presentar ninguna secuela del proceso.

**Comentario.** La meningitis por listeria raramente afecta a inmunocompetentes sin factores de riesgo, por lo que es importante, sobre todo cuando existen coinfecciones, realizar estudios de inmunidad. En ocasiones se observan secuelas neurológicas, por lo que, además de las pruebas de imagen, se debe realizar un seguimiento una vez superado el proceso agudo.

**118. NEUMONÍA POR VARICELA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Sánchez Hernández I, Pérez Gómez L, Peña Sainz-Pardo E, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores A. Servicio de Pediatría. Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los niños inmunodeprimidos, especialmente aquellos con alteración en la inmunidad celular, pueden presentar formas de presentación graves con afectación pulmonar, hepática y cerebral. Los pacientes con neumonía por varicela suelen asociar insuficiencia respiratoria. La neumonía por varicela, suele presentarse en niños inmunodeprimidos, especialmente en aquellos con alteración en la inmunidad celular. El cuadro clínico, suele asociar insuficiencia respiratoria, y pueden presentar afectación hepática y cerebral. El diagnóstico se establece tras la sospecha diagnóstica, con exploración y radiología compatible. Es importante iniciar un tratamiento precoz.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que ingresa en planta de hospitalización por varicela en 6º día de evolución, con sobreinfección de lesiones cutáneas y fiebre de 24 horas de evolución. AP: Artritis reumatoide en tratamiento con Metotrexate y Etanercept. Vacunas al día, no incluye antivariela. Expl. física: Tª 38,1°C. SatO<sub>2</sub> 96%. No trabajo respiratorio, ACP normal. Lesiones vesiculosas generalizadas, algunas de ellas pustulosas, con signos de impetiginización en cara y ambas orejas, con edema eritema y calor en pabellones auriculares. P. Complementarias: Hemograma: 8.100 leucocitos (67%S, 20%L, 13%M). Hb 15,9g/dl, Hcto 47,3%, plaquetas 122.000. PCR 7,9mg/dl. Coagulación normal. A su ingreso se mantiene tratamiento antibiotico con amoxicilina-clavulánico endovenoso. A las 24 horas inicia tos con leve trabajo respiratorio, hipoxemia (SatO<sub>2</sub> 85%) y crepitanes bibasales a la auscultación. Rx de tórax: Infiltrados bilaterales difusos de aspecto nodular, compatible con neumonía varicelosa. Ante la sospecha de Neumonía por Varicela, se inicia Aciclovir ev y se traslada a UCIP para monitorización. Precisa oxigenoterapia en GN durante 72 horas, con evolución favorable de su situación respiratoria y desaparición de la fiebre por lo que se traslada a planta para completar tratamiento con buena evolución.

**Comentarios.** En pacientes inmunodeprimidos con varicela está indicado aciclovir. Ante la presencia de sintomatología respiratoria, independientemente de otros hallazgos en la exploración/análítica,

es importante completar el estudio con radiología, e iniciar el tto con aciclovir ev de forma precoz. Es importante recomendar la vacunación en pacientes de riesgo. El tratamiento con aciclovir iv debe ser precoz en los pacientes inmunodeprimidos. Conviene conocer el estado inmunario frente a varicela de los niños que van a iniciar un tratamiento inmunodepresor para recomendar su vacunación previa y de sus contactos no inmunizados.

**119. NEUMONÍAS DE REPETICIÓN SECUNDARIAS A DÉFICIT DE IgA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alvarez González D<sup>1</sup>, Higuelmo Gómez H<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Las inmunodeficiencias primarias constituyen un grupo raro de enfermedades del sistema inmunitario. Son habitualmente hereditarias, congénitas y de origen genético. Su incidencia oscila entre 1/10.000-1/100.000 nacidos vivos, exceptuando la deficiencia aislada de la inmunoglobulina A (IgA), que se sitúa entre 1/200-1/1.000. Esta última es por lo tanto la inmunodeficiencia primaria más frecuente. Se caracteriza por concentraciones disminuidas de igA en sangre, con niveles normales de IgG e IgM. Aunque la mayoría de estos pacientes cursan de forma asintomática, otros presentan enfermedades significativas (infecciones de repetición del tracto respiratorio superior, gastrointestinales, alergias, etc.).

**Caso clínico.** Exponemos el caso clínico de una niña de 2 años que presenta 3 episodios de neumonía en 6 meses. Niña sana, correctamente vacunada (incluyendo antineumocócica 13-valente 3 dosis) sin antecedentes personales previos ni familiares de interés. El primer episodio cursa con condensación en el lóbulo superior derecho y lóbulo medio y derrame que no precisa drenaje. El segundo proceso ocurre 2 meses más tarde, consistiendo en una condensación en lóbulo inferior izquierdo, sin derrame. Tres meses más tarde presenta la tercera neumonía, con condensación en segmento apical del lóbulo inferior derecho. Todos los procesos cursan de forma similar: con fiebre elevada y cuadro catarral, leucocitosis y alteración de los reactantes de fase aguda y precisando ingreso para antibioterapia iv (ampicilina), tras lo cual la evolución es satisfactoria. Se cita en consulta de neumología y alergología para estudio y seguimiento. Realizamos test del cloro en sudor con un resultado no patológico, y se hace estudio de inmunodeficiencias, donde se observa un déficit de IgA (< 0,078 g/L, normal de 0,7 a 4) y dudoso de IgG (valores bajos absolutos: 0,8 g/L, pero normales corregidos para su edad). Ante estos hallazgos, recomendamos: iniciar antibioterapia empírica precoz ante procesos de fiebre y vacunación frente a meningococo y neumococo (23-valente). Posteriormente no ha presentado nuevos procesos infecciosos que requiriesen ingreso hospitalario.

**Conclusiones.** Debemos sospechar inmunodeficiencias primarias en pacientes que tienen "demasiadas infecciones" causadas por patógenos normales, infecciones recurrentes o crónicas (difíciles de erradicar) e infecciones por gérmenes oportunistas o no habituales. El tratamiento del déficit de IgA implica el tratamiento de las enfermedades asociadas. Las infecciones recurrentes deben ser tratadas con antibióticos profilácticos de forma precoz y las vacunas han de estar al día. De esta forma una actuación temprana podrá evitar complicaciones secundarias al proceso infeccioso.

**120. PREVALENCIA DE RESISTENCIA A METICILINA EN AISLADOS DE S. AUREUS EN INFECCIONES DE PIEL Y PARTES BLANDAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN UN PERIODO DE TRES AÑOS.** González-Escartín E<sup>1</sup>, López-Ramos I<sup>2</sup>, Angulo López

*F, Sancho Gutiérrez R<sup>4</sup>, Alkadi Fernández K<sup>4</sup>, Pérez Belmonte E<sup>4</sup>, Cueli del Campo L<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Servicio Cántabro de Salud. <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Clínico de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Introducción.** Las infecciones cutáneas constituyen una causa frecuente de consulta en dermatología pediátrica, siendo *S. aureus* el patógeno más prevalente. Actualmente *S. aureus* resistente a meticilina (SARM) está adquiriendo mayor importancia debido a su alta transmisibilidad y difícil erradicación. Por este motivo es necesario un tratamiento optimizado considerando asociar pautas orales con tópicos y en ocasiones evacuación quirúrgica del foco.

**Material y métodos.** Se revisaron los casos de *S. aureus* aislados en infecciones de piel y tejidos blandos de pacientes pediátricos ( $\leq 16$  años) desde el 1 de octubre de 2013 al 30 de septiembre de 2016 procesadas en el servicio de Microbiología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Resultados.** Se aislaron 131 *S. aureus* de muestras de piel y partes blandas que correspondieron a las siguientes presentaciones clínicas: impétigo (38), infecciones de herida quirúrgica (17), celulitis (16), abscesos de glúteo (12), panadizos (12), abscesos en otras localizaciones (5) y otras infecciones (31). Del total de muestras con *S. aureus* 14 (10.7%) fueron resistentes a meticilina y se aislaron en abscesos de glúteo (6), heridas quirúrgicas (2), celulitis (2), una lesión cutánea sin especificar, una vesícula en huco poplíteo y un frotis cutáneo de PEG. En dos pacientes se aisló SARM en herida quirúrgica tras el ingreso hospitalario siendo el resto de adquisición comunitaria. En tres casos la descolonización según el programa de prevención de multirresistentes del hospital fue efectiva.

**Conclusiones.** Según nuestra serie la prevalencia de SARM en la edad pediátrica es baja respecto a la prevalencia global en todas las edades en nuestro medio, donde se sitúa en torno al 40% del total de *S. aureus*. Es destacable la alta tasa de SARM de adquisición comunitaria. Existe una necesidad de realizar un seguimiento más exhaustivo para conseguir la descolonización de los pacientes portadores de SARM.

**121. PREVALENCIA DE S. AUREUS EN OTITIS PEDIÁTRICAS Y ESTUDIO DE SU RESISTENCIA A METICILINA EN UN PERIODO DE TRES AÑOS.** *González-Escartín E<sup>1</sup>, López-Ramos F, Angulo López F, Sancho Gutiérrez R<sup>4</sup>, Pérez Belmonte E<sup>4</sup>, González Pérez D<sup>4</sup>, Cueli del Campo L<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Servicio Cántabro de Salud. <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Clínico de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** En los últimos años se describen cada vez con mayor frecuencia las infecciones por *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina (SARM) en pacientes pediátricos sin ningún factor de riesgo clásico de infección nosocomial. El tratamiento antibiótico con un fármaco al que el SARM es resistente favorece la colonización y el desarrollo de la infección. Aunque *S. aureus* produce fundamentalmente infecciones de piel y partes blandas, en ocasiones causa infecciones del tracto respiratorio, siendo la otitis media aguda y la sinusitis las más frecuentes.

**Material y métodos.** Se revisaron los casos de *S. aureus* aislados en muestras óticas de pacientes pediátricos ( $\leq 16$  años) desde el 1 de Octubre de 2013 al 30 de Septiembre de 2016 procesadas en el servicio de Microbiología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Resultados.** Se recogieron un total de 736 muestras de oído medio y externo, de las cuales 80 obtuvieron cultivo negativo y 217 se consideraron contaminadas o con crecimiento de flora mixta. *S. aureus* se

aisló en 83 de las muestras, en 55 de ellas en cultivo puro y en 33 en cultivo polimicrobiano. Hubo 5 casos de *S. aureus* resistente a meticilina, siendo tres de ellos aislados en cultivo puro y dos en cultivo mixto con *P. aeruginosa* y *H. influenzae* respectivamente. En cuanto a los datos epidemiológicos de estos pacientes, tres muestras fueron obtenidas en urgencias, una en Atención Primaria y una durante ingreso hospitalario. Uno de los pacientes se descolonizó según el programa de prevención de multirresistentes del hospital, en tres no hubo vigilancia posterior y el último niño presentó en un periodo menor a seis meses dos episodios clínicos causados por SARM (absceso de glúteo a los tres meses y celulitis en contexto de varicela a los cinco meses de la otitis). En tres se cambió el tratamiento tras conocer el antibiograma y en dos se continuó la pauta con amoxicilina-ácido clavulánico.

**Conclusiones.** Según nuestros datos, destaca la baja prevalencia de *S. aureus* resistente a meticilina en comparación con la frecuencia global de SARM en la comunidad. Los casos de SARM no estuvieron relacionados con hospitalizaciones previas. Ante estos hallazgos es preciso un control microbiológico estricto en estos pacientes tras el aislamiento de SARM debido a su alta patogenidad.

**122. PRIMER ADOLESCENTE DIAGNOSTICADA DE INFECCIÓN POR VIRUS ZIKA EN CASTILLA Y LEÓN.** *Moreno Carrasco JL, Palomares Cardador M, Pérez España A, Rodríguez Boderó S, Garrote Molpeceres R, Urbanaja Rodríguez E, González García H.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La fiebre en el paciente inmigrante es el segundo motivo de consulta más frecuente después de la diarrea, siendo importante establecer guías clínicas protocolizadas para su estudio. Aunque es importante descartar patologías potencialmente graves como la malaria o el dengue, no hay que olvidar otras enfermedades infecto-contagiosas que han tomado gran relevancia en los últimos años, como el Zika. Se presenta el primer caso notificado en un paciente adolescente en Castilla y León.

**Caso clínico.** Adolescente sudamericana de 13 años sin antecedentes de interés que consulta por un cuadro de fiebre, cefalea frontal pulsátil sin signos de alarma y mialgias por debajo de ambas rodillas de 6 días de evolución, asociándolas últimas 72 h un exantema micropapular pruriginoso, inicialmente en cara con posterior extensión a tronco y extremidades, todo ello comenzando 24 h tras llegar por primera vez a España procedente de República Dominicana. La exploración física no reveló la presencia de lesiones sugerentes de picadura. Ingresó para estudio, activando protocolo de actuación en paciente con fiebre sin foco procedente de país tropical, realizándose una analítica sanguínea, coagulación y sedimento de orina (normales), con coprocultivo, lavado nasofaríngeo, Mantoux y gota gruesa (negativos), ecografía abdominal (sin alteraciones significativas) y serologías para Malaria, Dengue y Virus Zika. Tras la desaparición de los síntomas, la paciente fue dada de alta con seguimiento en consulta, siendo informada de la positividad para Virus Zika, efectuándose las recomendaciones oportunas preventivas de embarazo.

**Conclusiones.** El Virus Zika se transmite generalmente por la picadura de un mosquito del género *Aedes*, responsable de la transmisión del Dengue y Chikungunya, habiéndose demostrado casos de transmisión sexual, transplacentaria o a través de transfusiones. Produce una viriasis con sintomatología inespecífica, como la presentada por nuestra paciente. Se ha descrito su asociación con alteraciones neurológicas, así como la presencia de microcefalia en hijos de madres infectadas, aunque se desconocen sus efectos a largo plazo, por lo que es importante conocer y descartar esta patología, así como realizar el seguimiento de estos pacientes para ampliar el conocimiento acerca de esta enfermedad.



**123. SEPSIS MENINGOCÓCICA OLIGOSINTOMÁTICA EN LACTANTE DE 36 DÍAS.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Gómez González B<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Higuelmo Gómez H<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La sepsis meningocócica es una enfermedad rápidamente progresiva que puede llevar al *shock* y fracaso multiorgánico en poco tiempo, por lo que constituye una emergencia médica. Está producida por *Neisseria meningitidis*. Este microorganismo generalmente se transmite de persona a persona por vía aérea. El 5-11% de los adultos y el 25% de los adolescentes son portadores en su nasofaringe de forma asintomática, por el contrario, no es frecuente que los lactantes y niños pequeños sean portadores.

**Caso clínico.** Lactante de 36 ddv que es llevado a Urgencias por fiebre de 39°C axilar de 10 horas de evolución sin otros síntomas. El embarazo fue controlado sin incidencias, con serologías normales y SGB negativo. A la exploración física presenta un TEP estable con buen estado general y la exploración por aparatos es rigurosamente normal. Se confirma en Urgencias una temperatura de 39°C rectal. Realizamos análisis de orina que es normal. Por la presencia de fiebre en lactante < 3 meses, y a pesar del buen estado general, procedemos a realizar analítica sanguínea, según recomiendan los protocolos. Se extrae muestra para hemocultivo, y se realiza hemograma que es normal con 8.300/mm<sup>3</sup> Leucocitos (Neutrófilos 60%, Linfocitos 27%). En la bioquímica se objetiva una PCR de 19,3 mg/L y una PCT de 3,25 ng/ml. La coagulación muestra una tasa de protrombina del 59%. Ante la elevación de la PCT se decide realizar RX de tórax, que fue normal, y una PL, cuyo análisis del LCR muestra pleocitosis con 15/mm<sup>3</sup> leucocitos (100% mononucleares), glucosa 52 mg/dl, proteínas 0,51 g/L, y tinción de gram negativa. Se envía muestra de LCR para cultivo. Ingresamos a la paciente con tratamiento antibiotico i.v. (ampicilina+cefotaxima). Permanece afebril desde la 1ª dosis de antibiótico. A las 48 h del ingreso recibimos el resultado del hemocultivo, positivo para *N. meningitidis* (en LCR negativo), por lo que se suspende ampicilina y se continúa con cefotaxima iv, añadiendo una dosis de ceftriaxona iv el 7º día. Se da de alta con diagnóstico de sepsis meningocócica, sin tratamiento adicional, estando en ese momento asintomática y con una exploración física normal. La evolución posterior es también satisfactoria.

**Conclusiones.** La sepsis meningocócica tiene una distribución universal, presentándose normalmente como casos esporádicos. Las manifestaciones clínicas pueden presentarse en todas las edades, pero los niños < 5 años tienen las mayores tasas de incidencia. Sin embargo, en recién nacidos, por la presencia de anticuerpos maternos, la enfermedad es rara. Una de las características más importantes de la sepsis meningocócica es su rapidez de evolución, siendo mayor cuanto menor es la edad del niño, y puede llevar al fallecimiento en pocas horas, por ello, el diagnóstico y tratamiento precoces son factores pronósticos esenciales. En nuestro paciente, el correcto cumplimiento de los protocolos diagnósticos permitió actuar con gran rapidez a pesar de la escasa sintomatología del lactante, instaurándose así de forma precoz el tratamiento antibiótico y evitando de esta forma una posible progresión fatal de la enfermedad.

**124. SINUSITIS: NO SIEMPRE "VAN BIEN".** *Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Mangas Sánchez C<sup>1</sup>, Huidobro Fernández B<sup>1</sup>, Alonso Rubio P<sup>1</sup>, Salom Lucena MC<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>AGC Pediatría. <sup>2</sup>AGC Otorrinolaringología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La sinusitis es una infección común en los niños. Se trata de una patología de curso benigno en la mayoría de los casos,

aunque las complicaciones son posibles, sobretodo en la edad pediátrica. Se complican entre el 5%-10% de los casos, en relación a los senos frontal y etmoidal principalmente. Las más frecuentes son las infecciones orbitarias seguidas de las complicaciones intracraneales.

**Caso clínico.** Niña de 11 años que acude a urgencias por edema palpebral de ojo derecho de 8 días de evolución, al que asoció fiebre alta y malestar durante la evolución del cuadro, así como cefalea y molestias oculares que no mejoraron a pesar de tratamiento con corticoide oral durante una semana y antihistamínico durante un día. A la exploración se objetiva importante edema violáceo en párpado superior e inferior derecho, así como limitación en la movilidad ocular hacia arriba. Se solicita valoración por Oftalmología, quien diagnostica celulitis orbitaria derecha. Se solicita así mismo analítica sanguínea resultando normal. Se realiza de urgencia TC craneal en que se observa un absceso subperióstico de ojo derecho, así como sinusitis etmoidal y maxilar acompañante. Precisa cirugía urgente por el servicio de otorrinolaringología con drenaje de la colección y etmoidectomía anterior y posterior tanto derecha como izquierda. Precisa antibioterapia intravenosa que se mantiene 7 días completando la pauta por vía oral durante otros 7 días. La evolución posterior ha sido satisfactoria.

**Comentarios.** La rinosinusitis aguda es una patología frecuente en la etapa infantil, que cuando se complica puede transformarse en un grave riesgo para la salud del paciente. Debemos sospechar esta patología ante un cuadro catarral que no mejora y más si asocia fiebre elevada y cefalea. Es importante su diagnóstico precoz y tratamiento con antibioterapia oral para así evitar su evolución a cuadros más graves. El tratamiento de las complicaciones, suele precisar ingreso hospitalario con antibioterapia intravenosa y en ocasiones drenaje quirúrgico, como en el caso descrito.

Sábado 5 de noviembre - Sala 2

Moderadora: Miriam Palacios Sánchez

**125. TRANSFUSIÓN FETOMATERNA MASIVA: UNA CAUSA INUSUAL DE SHOCK HEMORRÁGICO NEONATAL.** *Zoido Garrote E, González Mieres C, Alonso Quintela P, Ocaña Alcober C, García Aparicio C, Jiménez González A, Rosón Varas M, Castañón Lopez L.* Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE). León.

**Introducción.** La anemia neonatal severa en el primer día de vida suele deberse a isoimmunización Rh/ABO o hemorragia obstétrica. El signo más frecuente es la palidez muco-cutánea. Si hay gran pérdida de volumen cursa con *shock* y disfunción multiorgánica. A continuación presentamos el manejo clínico de un caso de transfusión feto-materna masiva (TFM), una causa infrecuente de *shock* hemorrágico neonatal.

**Caso clínico.** Cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Embarazo controlado sin incidencias hasta la última semana que la madre refiere menor movilidad del feto. Nace un varón, pálido, hipotónico, en apnea y bradicárdico. Precisa reanimación tipo III. Apgar 5/7. pH de cordón de 7.04. Llama la atención una marcada palidez generalizada. Al ingreso la gasometría muestra acidosis metabólica, anemia con Hb de 4,8 g/dl, Hcto de 14,8% y glucemia indetectable. Se administra glucosa intravenosa y 2 transfusiones de hematíes con corrección de la anemia. La hipoglucemia requiere aportes hasta 15 mg/kg/minuto y una dosis de hidrocortisona. La evolución se complica con fallo respiratorio hipoxémico, hipertensión pulmonar y disfunción severa del ventrículo derecho precisando ventilación mecánica de alta frecuencia y soporte con dopamina y dobutamina. Asocia edemas generalizados, ascitis e hipoproteinemia. Se produce mejoría clínica posteriormente con retirada del soporte inotrópico y la ventilación mecánica al 3º y 4º día de vida respecti-

vamente. La principal sospecha fue una TFM masiva que se confirma con el test de Kleihauer-Betke (TKB) positivo (3,9% hematíes fetales en sangre materna) calculándose una pérdida de sangre teórica de 195 ml (90,95% de la volemia del RN). La evolución neurológica a los 4 meses es normal.

**Comentarios.** La TFM ocurre de forma subclínica en hasta 40% de las gestaciones en el último trimestre. La TFM masiva es rara (1/3.000-10.000 gestaciones) pero con elevada morbimortalidad. Es habitual que la madre refiera disminución de la movilidad del feto en las semanas previas y la monitorización preparto puede mostrar un ritmo cardiaco sinusoidal. Un TKB >1% permite confirmar el diagnóstico de TFM, estimar la cuantía de la hemorragia y planificar la mejor opción según la edad gestacional. Si no existe sospecha antenatal debe pensarse en la TFM en un recién nacido con *shock* hemorrágico en las primeras horas sin causa obstétrica aparente.

**126. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LOS HEMANGIOMAS PERIORBITARIOS.** *Pontón Martino B, Vega Mata N, Molnar A, Fernández García L, Lara Cardenas DC, Barnes Marañón S, Gómez Farrón Á, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Debido a que los hemangiomas infantiles son unos tumores benignos y su evolución es hacia la involución espontánea, solo un 10% requieren tratamiento. Aquellos que por su localización puedan comprometer una función (los periorbitarios, los periorales, los nasales o los de la vía aérea) presentan una de las indicaciones más claras de tratamiento. En el caso de los hemangiomas periorbitarios, dos semanas con la visión afectada pueden ser suficientes para causar un daño irreversible en la agudeza visual.

**Material y métodos.** Presentamos tres casos de exéresis quirúrgica de hemangiomas periorbitarios en el último año.

**Resumen de los casos.** *Caso 1:* Niño de 2 años con hemangioma infantil superficial en párpado superior izquierdo. Aparición a los 15 días de vida y aumento progresivo de tamaño hasta impedir la correcta apertura palpebral. Estable desde el año de vida refieren no haber recibido tratamiento previo. Dada la afectación del campo visual se realiza exéresis del hemangioma con éxito. *Caso 2:* Niño de 20 meses con hemangioma infantil superficial sobrelevado en el párpado superior derecho que condiciona la pérdida de visión de todo el hemicampo externo derecho. Sin tratamiento previo se decide la exéresis de la lesión debido a la gran afectación del campo visual y el paciente presenta una buena evolución. *Caso 3:* Niña de 3 meses con un hemangioma en región infraorbitaria izquierda de pequeño tamaño que no afecta la visión. Se realiza seguimiento semanal del mismo pero tras 2 semanas se detecta crecimiento del hemangioma. Se pauta entonces tratamiento con propanolol por vía oral en dosis ascendente pero que no puede seguirse por episodios de bronquiolitis de repetición. Dada la afectación visual se decide exéresis de la lesión y la paciente evoluciona favorablemente sin presentar pérdida de la agudeza visual

**Conclusiones.** La no indicación del tratamiento farmacológico con propanolol, el retraso en su administración o su contraindicación son las principales causas de tratamiento quirúrgico de los hemangiomas infantiles. El propanolol es una buena alternativa terapéutica en hemangiomas periorbitarios, si se inicia de forma precoz, en caso contrario debe recurrirse a un tratamiento quirúrgico.

**127. TROMBOSIS DEL PLEXO PAMPINIFORME.** *Merayo L, Ruiz N, Gardé J, De la Rubia Fernández L, Palacios M, Garmendia M, López A, Fernández I. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La trombosis del plexo pampiniforme es una entidad clínica poco frecuente. La anatomía de dicho plexo es un factor pre-disponible, siendo más frecuente en el lado izquierdo al igual que el varicocele. La etiología es variable: traumatismos, obstrucción venosa secundaria a procesos malignos, infección a nivel testicular y/ o inguinal y estados e hipercoagulabilidad. El dolor escrotal agudo y la confirmación con Eco-Doppler son sus criterios diagnósticos, descartando primero otras causas de escroto agudo, tales como: torsión testicular aguda, torsión de hidátide, orquiepididimitis.

**Caso clínico.** Varón de 11 años con antecedentes personales de herniotomía y orquidopexia bilateral a los dos años de edad. Acude a urgencias por dolor testicular derecho, de inicio brusco, sin antecedente traumático previo. Afebril, sin otra clínica asociada. Refiere ejercicio en las 24 horas previas (jugar a fútbol). A la exploración física destaca una asimetría en el tamaño testicular, siendo el derecho de mayor tamaño, con dolor a la palpación de testículo derecho, con reflejo cremastérico presente, sin signos locales de inflamación. A nivel de conducto espermático y parte posterior del teste derecho se palpan micronódulos móviles e indolores. Exploración de testículo izquierdo normal. Se realiza ecografía doppler de escroto, donde se observa trombosis parcial de plexo pampiniforme derecho e hipoplasia del teste izquierdo, descartando signos de torsión aguda testicular. Hemograma y estudio de coagulación normales. Disminución progresiva del dolor, siendo valorado por Cirugía Pediátrica, decidiendo actitud expectante con tratamiento antiinflamatorio y reposo y control en consultas externas de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Posteriormente se mantiene asintomático, con control ecográfico a los 8 meses, no objetivándose trombosis de plexo pampiniforme, ligero varicocele bilateral y persistiendo asimetría testicular. En la actualidad mantiene seguimiento por parte de Cirugía Pediátrica en Consultas.

**Comentarios.** En todo dolor testicular debemos descartar torsión testicular aguda, ya que supone una urgencia quirúrgica. La presencia de trombosis del plexo pampiniforme nos debe hacer descartar estados de hipercoagulabilidad que predispongan esta condición. Su asociación con varicocele y traumatismos en la región escrotal es frecuente. El tratamiento es controvertido, recomendándose actitud expectante, con reposo, tratamiento suspensorio y antiinflamatorio en la mayoría de los casos. El tratamiento quirúrgico, se reserva a los casos persistentes, a pesar de llevar a cabo el tratamiento conservador y médico.

**128. TUMORACIÓN CRÓNICA A NIVEL CERVICAL ¿CÓMO LLEGAR AL DIAGNÓSTICO?** *Gómez González B<sup>1</sup>, Moya Dionisio V<sup>2</sup>, Aparicio Casares H<sup>2</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>1</sup>, Méndez Sánchez A<sup>2</sup>, García-Noriega Fernández M<sup>3</sup>, Villegas Rubio JA<sup>2</sup>, Pascual Gazquez JF<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Oviedo. Asturias. <sup>3</sup>Hospital de Valle del Nalón. Langreo.*

**Introducción.** El término adenopatía hace referencia a alteraciones del tamaño y/o consistencia de los ganglios linfáticos, siendo muy común en pediatría. La mayoría de las adenopatías son secundarias a procesos benignos, principalmente de etiología vírica. Se consideran de evolución aguda los casos de menos de 7-21 días de evolución. Los casos subagudos/crónicos evolucionan durante semanas/meses.

**Caso clínico.** Niño de 10 años, sin antecedentes de interés, derivado desde su hospital de origen para estudio de tumoración a nivel retroauricular, no dolorosa, de 4 meses de evolución, pétreo, no móvil, adherida a planos profundos, en aumento, hasta alcanzar un tamaño de 5x5 cm. Afebril. No signos inflamatorios. Tratado inicialmente con AINES y antibioterapia empírica, sin mejoría. Pérdida de peso de unos 2 kg. "Adenopatía satélite" de dos meses de evolución, justo inferiormente a la tumoración principal, con aumento progresivo de

tamaño. Lesión de 8 meses de evolución, en ojo izquierdo a nivel de conjuntiva, definida como "mácula rosada", tratada con distintos colirios, sin mejoría, que ha ido en aumento. Diagnosticada como posible acúmulo linfático. Episodio de tos seca, autolimitado. Sudoración nocturna habitual en él aunque más profusa últimamente. Resto sin interés. Pruebas realizadas: Hemograma sin alteraciones, bioquímica con RFA y VSG negativas. Serologías negativas. Mantoux negativo. Quantiferon negativo. TBC-SPOT positivo. Rx tórax: sin hallazgos. Ecografía cervical: tumoración compatible con adenopatía. Ecografía abdominal: sin hallazgos. PAAF: cambios compatibles con linfadenopatía reactiva. TAC de macizo craneal: hallazgos son inespecíficos, que no permiten descartar tumoración maligna, o bien lesión de origen inflamatorio. Biopsia: pendiente de resultado en momento de entrega de este documento. Exudado de lesión ocular con cultivo para micobacterias: pendiente de resultado en el momento de entrega de este documento.

**Conclusiones.** Aunque en su mayoría las adenopatías a nivel cervical, se corresponden con una etiología benigna, es importante conocer el manejo, las pruebas complementarias a realizar, y los posibles diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, en casos como este que se presenta, con una evolución tórpida. La correcta aproximación diagnóstica podría evitar retraso en el manejo correcto, evitando perjuicios para el paciente. En este caso, más que centrarnos en un diagnóstico definitivo, (del que no disponemos en la fecha en la se redacta este informe) queremos destacar la importancia de todo el proceso previo a llegar a un diagnóstico definitivo.

**129. TUMORACIÓN SUBMANDIBULAR EN NIÑA INMUNODEPRIMIDA. ¿QUÉ HAY QUE SABER?** Pérez España A, López Wilches M, Jiménez Jiménez P, Gacimartín Valle P, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Herraiz Cristóbal R, González García H. Unidad de Oncología Pediátrica. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Las adenopatías cervicales son un hallazgo muy frecuente en la infancia y suelen deberse a causas benignas (infecciones víricas o bacterianas banales), siendo importante descartar signos de alarma sobre todo en determinados grupos de pacientes pediátricos (inmunodeprimidos), en los que será de crucial importancia diferenciar entre causas infecciosas poco frecuentes o enfermedades malignas. La ecografía es la prueba de imagen inicial más rentable, aunque el diagnóstico definitivo lo dará la histología y cultivo del ganglio.

**Caso clínico.** Niña de 4 años con Artritis Idiopática Juvenil Oligoarticular ANA positivos en tratamiento con Metotrexato subcutáneo desde hace 15 meses. Derivada para estudio de tumoración submandibular izquierda de un mes de evolución, no dolorosa, de consistencia blanda y no adherida, de 2 x 3 cm. Ha recibido un ciclo de tratamiento oral con AINES y Amoxicilina durante 7 días y, posteriormente, Amoxicilina-Clavulánico 10 días más, sin mejoría. Afebril en todo momento. No otros síntomas a destacar. Se realizaron analítica sanguínea (sin alteraciones), así como serologías (negativas para VEB, CMV, VHS, VIH, VHA, VHB, VHC, *Toxoplasma*, *Bartonella* y *Parvovirus*) y repetición de prueba de la tuberculina que resultó positiva con induración de 10 mm (antes de iniciar tratamiento inmunosupresor la PPD fue negativa), con Quantiferon negativo y radiografía de tórax normal, sospechándose adenitis por Micobacterias atípicas y suspendiéndose Metotrexato hasta confirmación diagnóstica. En ecografía cervical se observó adenopatía de bordes regulares y abundante vascularización, de aspecto inflamatorio crónico. Se programó exéresis ganglionar completa con biopsia y cultivo y se pautó tratamiento combinado con Claritromicina y Ciprofloxacino. El resultado fue compatible con una linfadenitis granulomatosa

necrotizante por *Micobacterium avium*, continuando con tratamiento antibiótico hasta completar 3-6 meses.

**Conclusiones.** Ante la presencia de una tumoración cervical en paciente inmunodeprimido deberemos iniciar un estudio exhaustivo para descartar causas malignas, aparición de infección por gérmenes poco frecuentes o reactivación de infección latente. La PPD positiva, en este caso, resultó un falso positivo, siendo el Quantiferon la prueba de elección para diferenciar entre *M. tuberculosis* y *M. atípicas*, aunque el resultado definitivo lo dará siempre el cultivo de la muestra. Aunque la exéresis es el tratamiento de elección, debemos tener en cuenta que en niños inmunodeprimidos dichas micobacterias pueden desencadenar una infección diseminada y grave, por lo que puede ser recomendable asociar antibioterapia, sin existir consenso sobre cuál debe ser su duración ni tampoco sobre cuándo se podrá volver a reintroducir el tratamiento inmunosupresor previo.

**130. VARIABILIDAD EN EL ESPECTRO CLÍNICO DE LOS TUMORES CARDIACOS.** Fernández Provencio V, Membrives Aparisi JS, Ortega Vicente E, Bahillo Curieses P, Matías del Pozo V, De la Hueriga López A, Villa Francisco C, Rellán Rodríguez S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Los tumores cardíacos son muy infrecuentes en la infancia. En la mayoría de casos suele tratarse de lesiones benignas, de entre las cuales la más habitual es el rabdomioma, seguido del teratoma y el fibroma. Aunque muy raros, también se han descrito casos de tumores malignos primarios y metastásicos. La presentación clínica es muy variable, desde el paciente asintomático hasta cuadros de cianosis, dificultad respiratoria, arritmias o incluso fallo cardíaco agudo. Las alteraciones hemodinámicas dependen de la localización y el tamaño del tumor. Presentamos 2 casos con expresividad clínica muy diferente.

**Casos clínicos. Caso 1:** Recién nacido a término, procedente de una gestación sin controlar. Sin antecedentes familiares de interés. Se realiza ecocardiografía en la que se observa una imagen hiperecogénica de 4x4mm, en la cara ventricular, no obstructiva, dependiente del velo anterior de la válvula mitral y que se continúa con el músculo papilar anterolateral. El estudio de esclerosis tuberosa resulta negativo. Se inicia tratamiento antiagregante y, por el momento, la actitud es expectante, con controles ecográficos seriados. **Caso 2:** Paciente de 21 meses trasladado a nuestro hospital por el Servicio de Emergencias tras parada cardíaca extrahospitalaria, presenciada por los padres, sin antecedente traumático ni infeccioso. Tras 15 minutos se recuperan pulso y tensión arterial, aunque persiste la afectación del estado general y la mala perfusión periférica. El paciente precisa tratamiento con amiodarona por episodios de taquicardia ventricular, con buena respuesta. En la ecocardiografía se evidencia una tumoración dependiente de pared posterolateral del ventrículo izquierdo, integrada en el miocardio de 4x3.5cm no obstructiva. Se inició protocolo de hipotermia, precisó oxigenación por membrana extracorpórea y finalmente éxitus.

**Comentario.** Según su localización, los tumores cardíacos pueden producir alteraciones del flujo sanguíneo, de la función miocárdica o producir arritmias, y dar lugar a un brusco deterioro clínico o incluso la muerte, siendo fundamental el diagnóstico precoz y un seguimiento frecuente para prevenir estas situaciones potencialmente letales.

**131. PANCREATITIS RECURRENTE HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Vega Santa-Cruz B, González Pérez D, Ruiz Castellano N, Garde Basas J, García Calatayud S, Palacios Sánchez M. Servicio de Pediatría. Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.



**Introducción.** La mutación en el gen PRSS1 es la causa del 80% de las pancreatitis hereditarias, correspondiendo a una herencia autonómica dominante con elevada penetrancia. Sus manifestaciones clínicas son principalmente disfunción pancreática exocrina con dolor abdominal y signos de maldigestión, e incluso disfunción pancreática endocrina con diabetes mellitus debido al daño en los islotes pancreáticos. Su curso puede ser en forma de pancreatitis crónica o aguda recurrente.

**Caso clínico.** Mujer que, por tener su padre una pancreatitis crónica con mutación R122C del gen tripsinógeno catiónico PRSS1, se realiza a los 4 meses de vida el estudio de dicho gen, detectándose la mutación. Asintomática y con controles analíticos en sangre normales, presenta a los 2 años de vida su primer episodio de pancreatitis aguda leve, con abdominalgia periumbilical y vómitos, y cifras de amilasa máxima de 459 U/L y lipasa de 3.219 U/L. Se comporta evolutivamente como pancreatitis aguda recurrente, con hasta siete ingresos en los siguientes años, siendo episodios de carácter leve sin cumplir criterios de gravedad. Las ecografías abdominales no presentan alteraciones hasta los 6 años de edad, cuando se objetiva una ligera dilatación del conducto pancreático (2,5 mm de diámetro) de cuerpo y cola. Se amplía por ello el estudio de imagen con resonancia magnética y ecoendoscopia, que confirman un conducto arrosariado y estenosis a nivel de cabeza-istmo. Actualmente, con 7 años de edad, ha sido derivada a hospital de referencia, pendiente de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) para valorar colocación de prótesis que resuelva la estenosis.

**Comentario.** Nuestro caso presenta especial interés al ser de debut precoz, ya que la edad habitual de presentación de síntomas es en torno a los 10 años. Destacamos la importancia del seguimiento de estos pacientes para controlar el riesgo incrementado de desarrollar estenosis, insuficiencia pancreática, así como cáncer de páncreas en la edad adulta, siendo importante valorar el momento oportuno para posibles medidas quirúrgicas.

**132. ABSCESO UMBILICAL EN LACTANTE CON PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ONFALOMESENTÉRICO.** Vázquez Canal R<sup>1</sup>, Canduela Martínez V<sup>1</sup>, Jordá Lope A<sup>1</sup>, Docio Nieto S<sup>1</sup>, Merayo Fernández L<sup>2</sup>, Tapia Concha S<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Sección Pediatría. Hospital de Laredo. <sup>2</sup>Sección Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>3</sup>Sección de Radiodiagnóstico. Hospital de Laredo. Cantabria.

**Introducción.** Los defectos de la pared abdominal ocupan el cuarto lugar en incidencia de las malformaciones congénitas. Dentro de ellos se incluyen las malformaciones del área umbilical, presentando distinto grado de gravedad y con ello un abordaje clínico específico. El conducto onfalomesentérico comunica, en el inicio de la vida intrauterina, el saco vitelino con el ileon terminal. Involuciona alrededor de la 5<sup>a</sup>-9<sup>a</sup> semana de gestación. Si el cierre no ocurre correctamente (2% de la población), los restos embrionarios originan, como vestigio más común, el Divertículo de Meckel (permeable en porción entérica) y, de modo mucho menos prevalente, la Persistencia del Conducto Onfalomesentérico. Esta última puede ser total (fístula entero-umbilical) o, en la mayoría de los casos, parcial. La presentación clínica de este grupo es muy variada: obstrucción intestinal (vólvulo, invaginación), patología infecciosa (absceso) y drenaje de material fecaloideo a través del ombligo o sangrado, principalmente. Es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías umbilicales.

**Caso Clínico.** Lactante de 4 meses, sin antecedentes de interés, que acude por presentar en los últimos 3 días induración y eritema a nivel umbilical con discreta supuración; afebril y sin otra clínica acompañante. En la exploración física presenta buen estado general destacando protusión indurada en región central umbilical con leve secreción a

su través. Resto de exploración abdominal anodina. Se establece la sospecha clínica de persistencia del conducto onfalomesentérico que se confirma con estudio ecográfico; apreciándose asimismo dos colecciones con cambios inflamatorios en región adyacente sugestivos de abscesos. Se deriva a Hospital de referencia para antibioterapia y valoración por parte de Cirugía Pediátrica.

**Conclusiones.** La persistencia de restos del conducto onfalomesentérico presenta mismo origen embrionario de un espectro de entidades con diferente clínica y tratamiento. Es importante establecer un diagnóstico de sospecha y conocer las distintas causas de patología umbilical. En el caso de la persistencia del conducto onfalomesentérico el diagnóstico diferencial se establece principalmente con el granuloma umbilical y la onfalitis. El tratamiento de esta malformación es la resección quirúrgica para evitar complicaciones potencialmente graves. El pronóstico es bueno tras el tratamiento quirúrgico.

**133. ANÁLISIS MICROBIOLÓGICO DE LAS COLONIZACIONES BRONCOPULMONARES DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA EN CANTABRIA.** González Escartín E<sup>1</sup>, Echeverría López M, Angulo López P, Agea Díaz L<sup>3</sup>, Álvarez González D<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>. Servicio de Pediatría<sup>1</sup>. Servicio de Microbiología<sup>2</sup>. Servicio de Endocrinología<sup>3</sup>. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Objetivos.** Conocer la prevalencia y evolución temporal de los microorganismos causantes de colonizaciones patógenas en una serie de pacientes diagnosticados de fibrosis quística (FQ) en Cantabria y atendidos en la Unidad de Neumología Infantil del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo longitudinal de una serie de 22 pacientes diagnosticados de FQ entre 1996 y 2013 (100% de los pacientes pediátricos con FQ en Cantabria). El periodo de tiempo considerado en este estudio abarca desde el momento del diagnóstico de la enfermedad hasta el mes de Marzo de 2016. Los datos recogidos incluyeron: fecha de nacimiento, microorganismo aislado y edad de los pacientes en el momento de la recogida de la muestra.

**Resultados.** Se aislaron los siguientes microorganismos: *Pseudomonas aeruginosa* (n=17 pacientes), *Staphylococcus aureus* (n=16), *Haemophilus influenzae* (n=16), *Stenotrophomonas maltophilia* (n=13), *Aspergillus* spp. (n=8), *Burkholderia cepacia* complex (n=6), *Achromobacter xylosoxidans* (n=4) y micobacterias atípicas (n=1). La prevalencia de dichos microorganismos varía en función de la edad, siendo los más frecuentes: 0-2 años (*S. aureus* (n=9), *H. influenzae* (n=9), *P. aeruginosa* (n=8)), 3-5 años (*P. aeruginosa* (n=10), *H. Influenzae* (n=10), *S. aureus* (n=7)), 6-11 años (*P. aeruginosa* (n=16), *S. aureus* (n=12)) y mayores de 12 años (*S. aureus* (n=8), *P. aeruginosa* (n=7), *S. maltophilia* (n=7)).

**Conclusiones.** El patrón temporal de los microorganismos identificados se ajusta a lo establecido en otras series, siendo en la fase inicial característica la colonización por *H. influenzae* y *S. aureus*, con una posterior evolución a la colonización por *P. aeruginosa* en contexto de un deterioro de la función pulmonar.

**134. INFLUENCIA DEL GENOTIPO Y DEL CRIBADO NEONATAL EN LAS COLONIZACIONES BRONCOPULMONARES PATÓGENAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA EN CANTABRIA.** González-Escartín E<sup>1</sup>, Echeverría López M, Angulo López P, Agea Díaz L<sup>3</sup>, Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Microbiología, <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Objetivos.** Analizar la influencia del genotipo de los pacientes con fibrosis quística (FQ) de Cantabria en la prevalencia de colonizaciones crónicas y valorar el impacto del cribado neonatal en el desarrollo de colonizaciones patógenas por *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus*.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo longitudinal de una serie de 22 pacientes diagnosticados de FQ entre 1996 y 2013 (100% de los pacientes pediátricos con FQ en Cantabria). El periodo de tiempo considerado en este estudio abarca desde el momento del diagnóstico hasta el mes de marzo de 2016. Los datos recogidos incluyeron: genotipo, tipo de colonización (crónica/intermitente), microorganismo causal y método de diagnóstico.

**Resultados.** La prevalencia de la colonización crónica fue del 41% (n=9 pacientes). Analizando los microorganismos causales, se observó que *S. aureus* fue responsable del 45% de las colonizaciones crónicas (n= 4), *P. aeruginosa* del 33% (n=3) y *Burkholderia cepacia* complex del 22% restante (n=2). Todos los pacientes colonizados de forma crónica fueron homocigotos para la mutación  $\Delta F508$ . El porcentaje global de colonizaciones crónicas en los pacientes homocigotos fue del 60% (9/15). Para evaluar el impacto del cribado neonatal sobre las colonizaciones patógenas se analizaron los pacientes diagnosticados por cribado neonatal (n=4) y los diagnosticados tras presentar síntomas (n=13) en un rango de edad precoz (0-2 años). De los diagnosticados por cribado las colonizaciones fueron: *P. aeruginosa* (n=2), *S. aureus* (n=1); de los diagnosticados tras sintomatología fueron: *P. aeruginosa* (n=11) y *S. aureus* (n=11).

**Conclusiones.** Comparando los datos de colonización crónica con otras series españolas, se observa que la colonización por *B. cepacia* complex es mayor. La homocigosis para la mutación  $\Delta F508$  es un factor relacionado con una mayor tasa de colonización crónica. Por el contrario, el diagnóstico por cribado neonatal y la aplicación precoz de terapias preventivas podrían suponer un beneficio al retrasar de la colonización por *P. aeruginosa/S. aureus*. Sin embargo, es necesario un mayor tamaño muestral para evaluar dicho impacto.

**135. NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD: INGRESO EN UCI PEDIÁTRICA.** Merayo Fernández L, Garmendia Amunarriz M, González Pérez D, Otero Vaccarello O, Peñalba Citores A, Pereira Bezanilla E, Pérez Santos A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La neumonía adquirida en la comunidad, es una patología frecuente en la infancia. La mayoría de ellas no precisan ingreso hospitalario y solamente precisan ingreso en UCI aquellas que requieren una vigilancia más estrecha, suponiendo un pequeño porcentaje respecto al total de ingresos. Los factores que determinan el ingreso en Unidad de Intensivos Pediátricos son fundamentalmente:  $SaO_2 \leq 92\%$  con  $FiO_2 > 0,6$ ; distrés respiratorio grave; signos de agotamiento respiratorio; respiración irregular o apneas; y presencia de *shock*. A continuación presentamos la revisión de 7 casos que requirieron ingreso en UCIP por Neumonía adquirida en la comunidad entre septiembre de 2014 y septiembre 2015.

**Caso clínico.** En el periodo estudiado ingresaron un total de 90 pacientes, de los cuales 7 (7,77%), preciso ingreso en UCIP. Todos los casos precisaron oxigenoterapia suplementaria, y solamente 2 casos (8,57%), precisaron soporte respiratorio no invasivo (Alto flujo), con  $FiO_2$  máxima 60%, ante presencia de insuficiencia respiratoria. En ambos existía coinfección y se trataba de dos lactantes de dos meses de edad. Como AP, uno de ellos, presentaba patología neurológica de base. Del total de casos 3 eran asmáticos y el resto sin antecedentes de interés. En 4 casos se objetivó la presencia de derrame pleural de  $>5$  mm, precisando

toracocentesis para drenaje y para examen de líquido pleural. Solamente en uno de los casos el líquido pleural presentaba características bioquímicas de empiema pleural (según criterios Light). En cuanto a tratamiento recibido, en todos ellos se administró antibioterapia combinada empírica por vía endovenosa, siendo modificado posteriormente en los casos en los que se obtuvieron resultados microbiológicos positivos. Se aisló Ag Neumococo en orina y líquido pleural en 2 casos. En uno de ellos el germen responsable fue *S. pyogenes* (Neumonía necrotizante). En el resto de los resultados fueron estériles en las muestras recogidas. Ninguno de ellos había sido vacunado con la vacuna antineumocócica. El tiempo medio en UCIP fue de 3 días. Tras estabilización y mejoría clínica, fueron dados de alta a planta de hospitalización donde se continuó el tratamiento manteniendo evolución favorable.

**Comentarios.** Cabe destacar que, de los 7 pacientes que precisaron ingreso en UCI, 5 presentaban factores de riesgo por edad y/o patología de base y ninguno de ellos había recibido vacunación antineumocócica, por tanto los resultados obtenidos en nuestra serie coinciden con los descritos en la bibliografía, evidenciando la baja incidencia de ingresos en cuidados intensivos del total de neumonías que precisan ingreso hospitalario y del total de neumonías adquiridas en la comunidad. Es importante el papel de la vacunación antineumocócica que ha disminuido la incidencia de complicaciones.

**136. DUODENITIS COMO DEBUT DEL PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH.** Barnes Marañón S, Molnar A, Pontón Martino B, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

El Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) constituye la vasculitis más frecuente en la infancia. Su curso es generalmente autolimitado aunque puede conllevar morbilidad a largo plazo en relación con su afectación renal. El diagnóstico es clínico; el exantema purpúrico es criterio necesario pero no siempre constituye la manifestación inicial de la enfermedad. Presentamos un caso de PSH que debuta como cuadro emético secundario a duodenitis.

**Resumen del caso.** Niño de tres años con cuadro emético de tres días de evolución y episodios de dolor abdominal cólico tras la ingesta con encogimiento de piernas. Infección de vía respiratoria superior concomitante. Se muestra tendente al sueño pero reactivo a la palpación de flanco derecho. Análítica anodina. Con la sospecha de invaginación intestinal se realiza ecografía abdominal: adyacente al ángulo hepático cólico se visualiza una estructura intestinal nodular de paredes engrosadas con líquido libre asociado; se considera indicado un TC abdominal para descartar un divertículo de Meckel perforado. En este se identifica un duodeno engrosado con líquido periduodenal, sugestivo de duodenitis aguda. Se ingresa al paciente para rehidratación endovenosa. Al tercer día de ingreso inicia edema escrotal idiopático y al cuarto debuta con lesiones purpúricas palpables de predominio en región maleolar bilateral, presentando a su vez artralgias transitorias en rodillas y tobillos. Es dado de alta tras cinco días de ingreso. Actualmente controlado por Nefrología, descartándose afectación renal hasta el momento.

**Conclusiones/Comentarios.** En el PSH se considera la afectación cutánea clásica (púrpura palpable no trombocitopénico) como criterio obligatorio para su diagnóstico, pero no siempre constituye el síntoma inicial. La afectación gastrointestinal está presente hasta en un 75% de los casos, no siendo infrecuente como debut de la enfermedad. En pacientes de menor edad, como el caso que presentamos, puede simular un abdomen agudo, siendo necesarias pruebas de imagen que lo descarten.

**137. USO DE UN BILIRRUBINÓMETRO TRANSCUTÁNEO EN EL SÍNDROME DE CRIGLER-NAJJAR TIPO II.** *Montes Zapico B, Arroyo Hernández M, Rodríguez Dehli AC, Pérez Solís D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Avilés*

**Introducción.** El síndrome de Crigler-Najjar de tipo 2 (SCN2) es un trastorno del metabolismo de la bilirrubina (Brb) debido a un déficit parcial de la enzima UDP-glucuroniltransferasa. A diferencia del Síndrome de Crigler-Najjar tipo 1 (SCN1), en el SCN2 la bilirrubina no suele superar los 20 mg/dl y existe respuesta al fenobarbital. La necesidad de ajustar la dosis de fenobarbital y de detectar situaciones de descompensación que indicaran el uso de fototerapia, obliga a realizar venopunciones frecuentes para determinar los niveles séricos de bilirrubina. En los últimos años se ha extendido el uso de bilirrubinómetros transcutáneos para el cribado de la ictericia neonatal, pero no existen datos sobre su fiabilidad en pacientes con SCN2.

**Resumen del caso.** Recién nacido varón que ingresa a los 6 días de vida por ictericia con Brb total de 27,1 mg/dl (directa 0,61 mg/dl) con test de Coombs directo negativo. Procedente de gestación de 40 semanas y parto vaginal con ventosa, Apgar 8/9, grupo sanguíneo 0 Rh+. Sin antecedentes familiares de síndrome de Gilbert. Es remitido a hospital de referencia donde, tras administrar seroalbúmina y fototerapia intensiva, desciende rápidamente Brb, por lo que es alta a los 11 días de vida con Brb total 11,9 mg/dl. A los 20 días de vida es remitido por su pediatra de Atención Primaria por persistencia de ictericia, iniciándose seguimiento que muestra aumento progresivo de Brb venosa hasta 21,9 mg/dl a los 30 días de vida, por lo que ingresa para fototerapia (3 días) y se inicia tratamiento con fenobarbital a 5 mg/kg/día. Se aprecia descenso progresivo de Brb, que permite ajustar dosis de fenobarbital hasta 1 mg/kg/día, manteniendo hasta los 3 años de edad niveles de bilirrubina entre 3,3 mg/dl y 11,6 mg/dl. Estudio molecular de gen UGT1A1: portador heterocigoto de alelo A(TA)<sub>7</sub>TAA y portador heterocigoto de dos mutaciones no descritas previamente traducibles como p.Leu334Pro y p.Glu380Gly. Durante su seguimiento se realizan 10 determinaciones simultáneas con bilirrubinómetro BiliChek (Respironics) y Brb venosa, obteniéndose un coeficiente de correlación de Pearson de 0,929 ( $p=0,0001$ , intervalo de confianza 95% 0,844-0,985). La diferencia máxima entre dos determinaciones simultáneas fue de 3 mg/dl.

**Comentarios.** Los bilirrubinómetros transcutáneos pueden ser útiles para el seguimiento de pacientes con SCN2, aunque son necesarios estudios con más pacientes. Los resultados no se pueden extrapolar directamente al SCN1 puesto que estos dispositivos suelen ser menos fiables con niveles más altos de Brb y el margen de seguridad es menor.

**138. VÓMITOS CÍCLICOS: ACIDEMIA PROPIÓNICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González Pérez D, Palacios Sánchez M, Vega Santa-Cruz B, Ruiz Castellano N, Suárez Alonso J, Garde Basas J, González Lamuño D, García Calatayud S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) es un trastorno gastrointestinal funcional, de etiología desconocida, caracterizado por episodios autolimitados de vómitos de inicio súbito, asociados a palidez, letargia y malestar, sin síntomas entre episodios. Se diagnóstica con criterios diagnósticos y la exclusión de causas orgánicas. La acidemia propiónica es una aciduria orgánica, generalmente de debut neonatal (formas graves, con descompensación metabólica y disfunción neurológica). Existen formas menos frecuentes, tardías e intermitentes en mayores de un año, que cursan con clínica de intoxicación (vómitos y letargia). Su herencia es autosómica recesiva, causada por defectos en la actividad de la propionil CoA-carboxilasa (mutaciones en genes

PCCA o PCCB). Su prevalencia es de 1/100.000 nacidos vivos. El diagnóstico se sospecha mediante análisis de orina por cromatografía de gases/espectrometría de masas, detectando patrones característicos que persisten intercrisis y, se confirma con estudio genético de las mutaciones en los genes implicados. El manejo consiste en administración de cofactores, dieta hipoproteica y suplementos exentos en isoleucina, metionina, treonina y valina.

**Caso clínico.** Niña de 3 años, celiaca controlada desde los 19 meses, con desarrollo psicomotor normal. Desde los 2 años presenta episodios de vómitos precisando 7 ingresos hospitalarios el último año. Estudios reiterados normales incluyendo hemograma, bioquímica completa, coagulación, amonio, alérgenos alimentarios y ecografía de abdomen. Se completa estudio analizando la orina mediante MetaTest, detectando excreción aumentada de 2-hidroxiisobutirato, 3 hidroxipeopionato, 3 hidroxibutirato, 3 hidroxisovalerato, 4 hidroxifenil lactato, metilcitrato y tigilglicina, perfil compatible con acidemia propiónica. Se inicia tratamiento con Carnitina, Biotina, dieta hipoproteica y suplemento exento de metionina, treonina y valina, con buena evolución posterior, sin precisar nuevos ingresos.

**Conclusiones.** En pacientes con SVC, es importante pensar en enfermedades metabólicas. Disponemos de test que nos permiten el diagnóstico dichas enfermedades mediante marcadores bioquímicos detectados en orina.

**139. APENDICITIS AGUDA: ATENCIÓN A LOS CUADROS ATÍPICOS.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Alkadi Fernández K<sup>2</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>.*

*<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital De Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

**Introducción.** En la mayoría de los pacientes con apendicitis aguda el síntoma guía es dolor epigástrico que luego migra a FID. Puede estar acompañado de anorexia, vómitos, síndrome febril y alteración del hemograma entre otros. Sin embargo, la frecuencia de síntomas atípicos puede llegar incluso al 50%, circunstancia que retrasa el diagnóstico. Entre las causas de presentaciones atípicas se encuentran las variaciones anatómicas del apéndice, como es el caso de la apendicitis retrocecal o el de la apendicitis pelviana, que pueden cursar sin signos peritoneales y/o con diarrea o disuria. Comentamos el caso de dos niños en los que los únicos síntomas de apendicitis aguda fueron diarrea y dolor abdominal.

**Casos clínicos. Caso 1:** Niño de 9 años sano y sin antecedentes personales de interés, valorado hacía 24 horas en Urgencias por cuadro de deposiciones líquidas (4-5/día) y abdominalgia difusa (diagnosticado de GEA), acude de nuevo por persistencia de la sintomatología, refiriendo que el dolor había ido en aumento. Afebril y sin otra clínica. A la exploración física presentaba buen estado general con TEP estable, con dolor abdominal a la palpación profunda de forma difusa, más llamativo en FII. Se pauta analgesia i.v y observación unas horas. Inicialmente mejora el dolor, pero posteriormente realiza 2 vómitos y reaparece abdominalgia más intensa. En este momento presenta defensa generalizada por lo que solicitamos analítica, que fue normal, y ecografía abdominal donde no visualizan el apéndice y no observan datos patológicos. Derivamos a centro de referencia para valoración por cirugía, siendo intervenido en las siguientes horas por apendicitis retrocecal aguda perforada. **Caso 2:** Niño de 13 años sano y sin antecedentes personales de interés, acude a Urgencias por diarrea de 5 días de evolución (5 deposiciones/día). No vómitos. Refiere fiebre al inicio del cuadro hasta 39,5°C, posteriormente afebril. A la exploración física presentaba buen estado general y TEP estable. La exploración abdominal era anodina: abdomen blando y depresible, sin defensa, con dolor difuso a la palpación profunda. Con diagnóstico de GEA es dado de alta para observación domiciliaria. Pasa-



das 7 horas reaccide por empeoramiento del dolor abdominal y vómitos. Continúa sin fiebre. A la exploración abdominal en este momento se objetiva defensa generalizada y dolor intenso. Solicitamos analítica, que fue normal, y se deriva a centro de referencia para valoración por cirugía, siendo intervenido en las siguientes horas de apendicitis retrocecal aguda perforada. En ambos niños la evolución fue satisfactoria.

**Conclusiones.** Aunque el cuadro clínico típico de una apendicitis aguda no supone por normal general dudas al explorador, en ocasiones la atipicidad de los síntomas nos ponen ante un reto diagnóstico, como ha ocurrido en los casos descritos. Es importante por ello, conocer estas posibles formas de presentación, para así evitar un diagnóstico tardío y las posibles complicaciones graves asociadas.

**140. APENDICITIS COMPLICADA CON PRESENTACIÓN ATÍPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Otero Vaccarello O<sup>1</sup>, Madrigal Díez C<sup>2</sup>, González Pérez D<sup>1</sup>, Pérez Santos A<sup>1</sup>, Pereira Bezanilla E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Pediatría. Atención Primaria Cantabria.

**Introducción.** La apendicitis aguda es una causa común de dolor abdominal y constituye la causa más frecuente de urgencia quirúrgica en pediatría. Solo el 2% de las apendicitis se presentan en menores de 3 años, y en estos casos la presentación suele ser atípica lo que puede suponer retraso diagnóstico y por tanto un aumento de la morbimortalidad. Los síntomas más frecuentes son vómitos, fiebre elevada, dolor abdominal, anorexia y diarrea, síntomas que pueden confundirse con infecciones gastrointestinales o respiratorias.

**Caso clínico.** Niña de 1 año y 7 meses, sin antecedentes personales de interés, acude a Urgencias por fiebre de hasta 39,5°C de 8 días de evolución, cuadro catarral, vómitos al inicio del cuadro y deposiciones líquidas de 4 días de evolución. Valorada 48 horas antes en Urgencias, se recoge coprocultivo que resulta negativo y se pauta amoxicilina oral con diagnóstico de GEA e infección respiratoria. En la exploración física destaca dolor localizado en FID con defensa generalizada. Se extrae analítica: Hemograma: 28.000 leucocitos (5%C, 69%S). Hb 11,4 g/dl, plaquetas 464.000. PCR 22,9 mg/dl. Coagulación normal. Se realiza ecografía abdominal, identificándose masa mal definida, de ecoestructura heterogénea, en probable relación con apendicitis perforada y absceso abdominal. Se administra antibioterapia con Tazocel y se realiza cirugía constatando plastrón apendicular con abundante pus y apéndice perforado. En cultivo del absceso se aísla *E. coli* y *Streptococcus anginosus*. La anatomía patológica confirmó una apendicitis aguda gangrenosa con periapendicitis. Al 5º día de postoperatorio inicia fiebre y aumento de reactantes de fase aguda, se cambia antibioterapia a Meropenem, con buena evolución posterior, pudiendo ser alta a los 15 días de la intervención.

**Comentarios.** La apendicitis aguda no es común en menores de 3 años, y presenta una alta tasa de complicaciones debido al frecuente retraso diagnóstico. Es por ello que debemos estar atentos ante evolución atípica de enfermedades comunes en esta franja etaria. La alteración de parámetros analíticos apoya la sospecha y la ecografía constituye el *gold standard* para el diagnóstico.

Sábado 5 de noviembre - Sala 3

*Moderador:* Natalio Hernández González

**141. DIVERTÍCULO DE MECKEL: HALLAZGO CASUAL EN SOSPECHA DE APENDICITIS AGUDA.** Sánchez Sierra N<sup>1</sup>, Sigüero de la Infanta S<sup>1</sup>, Carranza Ferrer J<sup>2</sup>, Justo Vaquero P<sup>2</sup>, Izquierdo Herrero E<sup>2</sup>, Molina Vázquez ME<sup>3</sup>, Alonso Ballesteros MJ<sup>4</sup>, González Obeso E<sup>5</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Urgencias Pediátricas, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>5</sup>C.S. Medina del Campo Urbano.

**Introducción.** El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más frecuente del aparato gastrointestinal. Se trata de un vestigio del conducto onfalomesentérico producido por la involución incompleta del mismo. Se presenta en un 2% de la población general, siendo frecuentemente diagnosticado en la edad pediátrica y más prevalente en varones. Generalmente, son asintomáticos descubriéndose durante la exploración quirúrgica ante la sospecha de otra patología abdominal. Sin embargo, cuando son sintomáticos sus manifestaciones más frecuentes son la hemorragia digestiva baja, la obstrucción intestinal y el dolor abdominal.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 8 años de edad que acude al Servicio de Urgencias pediátricas por cuadro de vómitos de contenido líquido de 18 horas de evolución en número de 7-8 asociando febrícula de 37,5°C, sin otra sintomatología acompañante. Como antecedentes personales, seguimiento en Paidopsiquiatría por sospecha de trastorno de espectro autista. A la exploración física inicial, dificultada por su alteración cognitiva, presenta dolor abdominal a la palpación en región mesogástrica, sin signos de irritación peritoneal, ni palpación de masas y/o megalias. Analítica sanguínea: cifra leucocitaria de 12.540/ $\mu$ L (Neutrófilos 89,2%; Linfocitos 6,1%; Monocitos 4,1%) y PCR 65,3 mg/L. Presenta progresivamente focalización del dolor en fosa ilíaca derecha, con defensa a la palpación profunda. Ante los hallazgos analíticos y la migración del dolor (Pediatric Apendicitis Score: 7), se solicita ecografía abdominal encontrándose estructura tubular en fosa ilíaca derecha que termina en fondo de saco compatible con apéndice de grosor aumentado, no compresible y con pérdida de diferenciación de las distintas capas parietales. Hallazgos compatibles con apendicitis aguda. El paciente fue intervenido por vía laparoscópica encontrándose apendicitis aguda tipo simple de posición retrocecal y divertículo de Meckel con punta inflamada de 7 cm.

**Comentario.** A pesar de que generalmente el divertículo de Meckel es una anomalía que cursa de forma asintomática tiene una tasa de morbi-mortalidad no despreciable. La dificultad diagnóstica radica en la inespecificidad de los síntomas pudiendo comúnmente ser confundido con una apendicitis aguda. Ante un caso sugerente de apendicitis aguda sin hallazgos laparoscópicos que la confirmen, es mandatorio realizar una exploración completa del abdomen en busca de la existencia de un divertículo de Meckel.

**142. DUPLICACIÓN INTESTINAL. UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Rodríguez AN, Fernández Villar AM, Ocaña Alcober C, Terroba Seara S, Puerta Pérez MP, Ardela Díaz E, Pradillos Serna JM, Fuentes Carretero S. Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La duplicación intestinal engloba un grupo de lesiones constituidas por pared de músculo liso y mucosa entérica localizadas generalmente en el borde mesentérico del intestino. Puede presentarse a lo largo de todo el tubo digestivo. Se trata de un diagnóstico poco frecuente, cuya incidencia se estima en un 0,2%.

**Caso clínico.** Niño de 3 meses de edad, en cuyas ecografías prenatales se objetiva lesión compatible con posible quiste de colédoco. Nace por parto eutócico en la semana 40+6 de gestación con un peso adecuado para la edad gestacional. Permanece ingresado en Neonatología por bradicardia sinusal reactiva asintomática. Se le realizan ecografías abdominales a los 3, 6 y 13 días y 1 mes de vida en las que se aprecia quiste intraabdominal sin conexión con el teórico trayecto del

colédoco ni dilatación del mismo por lo que se plantea el diagnóstico diferencial entre quiste mesentérico y duplicación intestinal, entre otros. Se programa para realización RMN pero esta se anula ante la sospecha diagnóstica. El abdomen se explora quirúrgicamente por laparoscopia, hallando una masa quística íleo-cecal compatible con duplicación quística intestinal. Se realiza laparotomía y se lleva a cabo la resección parcial y marsupialización, además de apendicectomía incidental.

**Comentario.** La duplicación intestinal constituye una patología muy poco frecuente que puede causar una clínica inespecífica, como náuseas, vómitos, dolor abdominal recurrente o masa abdominal. Es importante su diagnóstico debido a las complicaciones que puede producir (hemorragia digestiva, obstrucción intestinal) y a su potencial malignización en la edad adulta.

#### 143. ENFERMEDAD CELÍACA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.

*Maestro de la Calera M<sup>1</sup>, Castro Ramos P, Duque González S<sup>3</sup>. <sup>1</sup>CS San Vicente. <sup>2</sup>CS Pisuëña-Cayón. <sup>3</sup>CS Saja.*

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) es una entidad prevalente cuya epidemiología ha variado en los últimos años gracias al mayor conocimiento de la enfermedad y a los avances producidos en los métodos diagnósticos. Un aspecto importante a tener en cuenta es que la EC sin sintomatología clásica es más frecuente que la forma sintomática, lo que puede retrasar el diagnóstico y la consiguiente exclusión del gluten de la dieta del paciente.

**Casos clínicos.** A continuación se presentan 2 casos de EC sin sintomatología clásica. *Caso clínico 1:* Niña de 3 años y medio que la familia refiere hábito estreñido aunque de forma ocasional, 1 vez al mes cuando lleva varios días sin hacer deposición presenta varias deposiciones líquidas autolimitadas, en ese momento asocia distensión abdominal, la familia lo asocia secundario al estreñimiento y no lo han comentado previamente. No pérdida de peso ni apetito, piel atópica. Se realiza hemograma y bioquímica completa normal con IgA 36,20 mg/dl, Ac anti-gliadina (AAG) IgA 55, Ac anti-endomisio (AAE) Positivo 1/160, Ac anti-transglutaminasa (ATG) IgA 574. Valorada por Gastroenterología infantil se completa estudio con tipaje HLA-II DQ2 (2,5), DQ7, y con el diagnóstico de Enfermedad celíaca se retira gluten y derivados de la dieta con remisión de la clínica, con disminución de títulos a en control posterior. *Caso clínico 2:* Niña de 9 años valorada en varias ocasiones por el servicio de urgencias y en el centro de salud por crisis de ansiedad, en seguimiento por Psicología Infantil. A los 5 meses de iniciar las crisis de ansiedad acude de forma reiterada por dolor abdominal. A la exploración, llama la atención que es una niña muy introvertida, hermética, parece triste, poco comunicativa, dificultad para las relaciones interpersonales, resto de exploración física dentro de la normalidad. Peso en P10-25, Talla en P10. Deposiciones normales. No vómitos. Apetito conservado. Resto de la exploración física dentro de la normalidad. Se solicita estudio: Hemograma y bioquímica completa normal salvo elevación del colesterol 236 mg/dl (LDL 152, HDL 68), coprocultivo, parásitos y urocultivo negativo. Inmunología: IgA 103 mg/dl, ATG 986, AE 1/320. Tipaje HLA-II DQ2 (2,2), DQ7. Eco abdominal: Sin hallazgos de significación patológica. Derivada a consulta de Gastroenterología Infantil deciden que dada la clínica, los niveles de ATG 10 veces por encima de los valores de referencia, con AE positivos y haplotipo compatible, se realiza el diagnóstico de Enfermedad celíaca, sin precisar biopsia duodenal, por lo que inicia dieta exenta de gluten. Tras 5 meses sin gluten ATG 98, Peso sube de P10 a 50 y talla de P10 a P10-25. La madre refiere "es otra niña" más contenta, sonríe, más comunicativa...

**Conclusión.** Es importante conocer la existencia y la alta prevalencia de las formas no clásicas y pauciasintomáticas de EC con el fin de

evitar retrasos diagnósticos y el desarrollo a largo plazo de complicaciones asociadas a esta entidad.

**144. ENFERMEDAD CELÍACA EN PACIENTE CON HAPLOTIPO NO SUSCEPTIBLE.** *González Pérez D, Vega Santa-Cruz B, Ruíz Castellano N, Barbarín S, Pérez Gordón J, Garde Basas J, García-Calatayud S, Palacios Sánchez M. Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La enfermedad celíaca (EC) es un trastorno sistémico autoinmune, inducido por la ingesta de gluten y otras prolaminas relacionadas, que genera una atrofia vellositaria intestinal en individuos genéticamente predispuestos (portadores de alelos HLA DQ 2 y/o DQ 8, presentes en el 99,5% de los pacientes con EC). El HLA DQ2 (DQ2.2 y 2.5) aparece en el 90-95% de los celíacos, y el DQ8 en el 5-10%. Dichos alelos están ausentes en un 0,5% de los celíacos, por lo que su ausencia implica que el diagnóstico de EC sea improbable.

**Caso clínico.** Niño de 5 años, derivado a consultas de Gastroenterología infantil por dolor abdominal, tipo cólico, de 7 meses de evolución, con palidez y astenia en los últimos meses. No alteraciones en el ritmo intestinal ni vómitos. Exploración física: Peso y Talla en percentiles 25-50 mantenidos, palidez cutáneo-mucosa, resto normal. Estudio inicial de dolor abdominal recurrente: Hemograma y bioquímica normales, salvo ferropenia, serología de celiaquía: Ac anti-gliadina IgA y Ac anti-endomisio Negativos, Ac-Anti-transglutaminasa 130 CU (0-20), Ig A 113 mg/dl. Parásitos en heces (x3), coprocultivo y calprotectina fecal negativos. Se amplía estudio con Haplotipo, DQ4/DQ9, y control de Ac AT 263 CU en la 2ª determinación. Dada la persistencia de clínica digestiva, con elevación progresiva de los ACAT, a pesar del haplotipo no susceptible, se realiza Endoscopia digestiva alta con toma de biopsias duodenales y determinación de porcentaje de linfocitos intraepiteliales (LIEs). Biopsia duodenal con evidencia de atrofia vellositaria, aumento de linfocitos intraepiteliales (>30/100 enterocitos) y linfoplasmocitosis de la lamina propia, concordante con enfermedad celíaca, tipo MARSH 3 a. Inmunología de biopsia duodenal: 17.6% de LIEs gamma-delta (rango normal 0-10%). Con la confirmación de EC, se inicia dieta sin gluten con mejoría progresiva de los síntomas y disminución de los niveles de AcAT a 53 CU a los 4 meses.

**Conclusión.** Los nuevos criterios diagnósticos de la ESPGHAN-2012 establecen que el diagnóstico de EC puede realizarse sin precisar estudio histológico en individuos con síntomas típicos de EC con valores de Ac. Anti-transglutaminasa (AcAT) 10 veces por encima de los valores de corte del laboratorio, Ac. Anti-Endomisio positivos y haplotipo de riesgo (DQ2-DQ8), siendo necesaria la biopsia de duodeno en los casos restantes. El estudio genético, tiene un alto valor predictivo negativo, permitiendo excluir la EC con un 99% de certeza, sin embargo, en nuestro caso, a pesar de la ausencia de ambos alelos HLA-DQ 2 y DQ-8, la biopsia, confirmó el diagnóstico de EC, con buena respuesta clínica y serológica a la dieta exenta de gluten, con disminución marcada de AcAT en los primeros meses.

**145. GASTROENTERITIS AGUDA EN PEDIATRÍA. MANEJO DE LA DESHIDRATACIÓN.** *Pena Ramírez N<sup>1</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>1</sup>, Valdés García M<sup>2</sup>, Valdés Bécares A<sup>1</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>1</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>3</sup>, Ccheda Abeledo A<sup>2</sup>, García Corte MD<sup>3</sup>. AGC Pediatría. <sup>1</sup>Residente de Enfermería Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Residente de Enfermería Pediátrica. Hospital de Cabueñes. <sup>3</sup>Enfermera Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

La gastroenteritis aguda (GEA) es una de las principales causas de morbimortalidad en la población pediátrica. Se manifiesta por dolor

abdominal, fiebre, diarreas y/o vómitos, la deshidratación siendo su complicación más importante. Su manejo, pese a ser conocido, no ha ido actualizando a la vez que la ciencia. Por ello se realiza un resumen de las recomendaciones basándose en las GPC y protocolos de bases de datos Clinicalkey, PudMed y UpToDate. La rehidratación se realiza preferiblemente por boca siendo de 1º elección las Soluciones de rehidratación oral (SRO). No recomendar soluciones comerciales ni caseras (limonada alcalina, bebidas tipo Aquarius®) por su escasez de electrolitos y osmolaridad elevada. *Fase de rehidratación:* rehidratación oral rápida: 3-4 horas, en pequeñas cantidades y repetidas (5 ml o una cuchara c/5 minutos) aumentando la frecuencia paulatinamente. Esperar 1h si sigue vomitando para volver a iniciar tolerancia. El déficit de volumen se reponen según grado de deshidratación: GEA sin deshidratación se reponen pérdidas, GEA leve SRO 30-50 ml/kg de peso en 4h, GEA moderada 75-100 ml/kg de peso en 4h y GEA severa rehidratación intravenosa calcular con regla de Holliday (previo intento por SNG). *Fase de mantenimiento:* asegurar ingesta de líquidos adecuado en función de las pérdidas (10 ml/kg de peso por c/diarrea y 2-5 ml/kg de peso por c/vómito). La alimentación debe ser precoz (<12 horas) tras finalizar rehidratación, evitando el ayuno prolongado. Dieta adecuada para la edad, sin restricciones (dietas "tradicionales/astringentes" son deficitarias en calorías y principios inmediatos). Hay que ofrecer alimentos gusten y apetezcan al niño, evitando los ricos en azúcares simples (por su carga osmótica) y ricos en grasas (por mala tolerancia). Si lactancia materna no debe ser nunca interrumpida, si es con leche adaptada no se aconseja diluir ni el uso de formas especiales. Ofrecer la comida en pequeñas cantidades aumentando la frecuencia, sin forzar (suelen tener poco apetito). Entre tomas mantener el aporte de líquidos, la leche entera suele ser bien tolerada. *Otras recomendaciones a los padres:* lavado de manos, no administrar fármacos sin recomendación de su pediatra, en que situaciones deben acudir a urgencias.

**146. HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE MORGAGNI DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA.** Rodríguez Boderó S<sup>1</sup>, Burgueño Rico R<sup>1</sup>, Gómez Beltrán O<sup>2</sup>, Tapia Gómez AM<sup>3</sup>, Sánchez Abuín A<sup>2</sup>, Carranza Ferrer J<sup>3</sup>, Justo Vaquero P<sup>3</sup>, Izquierdo Herrero E<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, <sup>3</sup>Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La hernia diafragmática de Morgagni es una anomalía congénita con una incidencia de 1:100.000 recién nacidos vivos, que se origina en el defecto del tabique transversal anterior del diafragma. El 90% se localizan en hemitórax derecho, el 8% son bilaterales, y solo el 2% tienen localización izquierda, como sucede en el caso que se presenta, siendo denominadas estas últimas hernias de Morgagni-Larrey. Están provistas de saco herniario con contenido abdominal, y protruyen en el hemitórax correspondiente, manteniendo la independencia entre el peritoneo y la cavidad pleural, lo que explica la posible presentación tardía de los síntomas. La clínica más frecuente suele ser gastrointestinal y respiratoria. La radiografía simple de tórax ocupa el primer lugar en el protocolo de actuación diagnóstica. Cuando el diagnóstico por radiología es dudoso, puede recurrirse a otros métodos de imagen como la ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética. La laparoscopia exploradora es una técnica segura y efectiva, tanto para el diagnóstico definitivo como para el tratamiento. Si la presentación se da en periodo neonatal se prefiere retrasar la intervención quirúrgica hasta la estabilización hemodinámica y respiratoria, y la vía de acceso quirúrgico suele ser la convencional abierta. En cambio, cuando la presentación es tardía se recomienda la cirugía precoz incluso en

los pacientes asintomáticos, empleándose por norma general la vía laparoscópica.

**Caso clínico.** Varón de 6 meses, con arteria umbilical única al nacimiento y alergia a proteínas de leche de vaca como únicos antecedentes de interés, que presenta taquipnea y dificultad respiratoria progresiva de 2 meses de evolución, sin otra clínica asociada, salvo murmullo vesicular disminuido más acentuado en base pulmonar izquierda. En radiografía de tórax se objetiva imagen en lóbulo inferior izquierdo, sugestiva de asas intestinales, por lo que se indica TC tóraco-abdominal que confirma el diagnóstico de hernia diafragmática de Morgagni de localización izquierda, con orificio herniario de 18 x 9 mm, con desplazamiento de corazón y mediastino hacia el lado derecho. Dada la estabilidad clínica del paciente, se decide abordaje laparoscópico, llevándose a cabo el cierre del orificio herniario sin incidencias. El paciente presenta evolución favorable, con resolución clínica completa, permaneciendo asintomático en revisiones posteriores.

**Conclusión.** La hernia de Morgagni constituye una rara entidad que debe sospecharse en todo niño sano que presente síntomas compatibles, ya que un retraso en el diagnóstico puede dar lugar a aparición de importantes complicaciones, y la reparación quirúrgica, en cambio, asegura tanto un excelente pronóstico como un mínimo riesgo de recurrencia, especialmente, con el empleo del abordaje laparoscópico.

**147. IMPACTACIÓN ESOFÁGICA POR ESTENOSIS SECUNDARIA A TRATAMIENTO CORRECTOR DE ATRESIA DE ESÓFAGO TIPO III.** Fernández García L, Molnar A, Pontón Martino B, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Gómez Farpón A, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** La estenosis esofágica es una de las complicaciones más frecuentemente asociadas a la corrección quirúrgica de una atresia de esófago. El tratamiento consiste en la dilatación de la zona estenótica correspondiente, y por norma general son necesarios varios procedimientos para su corrección.

**Material y métodos.** Presentamos el caso de una paciente de 15 meses de edad que comienza con un cuadro de rechazo de alimentación y disfagia tanto a sólidos como a líquidos de unas 24 horas de evolución y de aparición brusca. Presenta además vómitos con cada intento de alimentación oral. Como antecedentes personales la paciente fue intervenida a los 4 días de vida por una atresia esofágica tipo III y a los 2 meses precisó dilatación endoscópica con balón de una estenosis esofágica a la altura de carina traqueal correspondiente a la zona de anastomosis. La exploración física era rigurosamente normal así como la analítica sanguínea completa y una radiografía de tórax PA y lateral. Se interviene de forma urgente bajo anestesia general realizándose una endoscopia digestiva alta en la que se halló un cuerpo extraño (un haba) impactado a nivel de una estenosis esofágica circular que se extrajo sin incidencias y se procedió a dilatar la estenosis bajo visión directa endoscópica con balón de dilatación.

**Resultados.** El postoperatorio de la paciente cursa sin incidencias. A las 24 horas se reinicia alimentación oral con éxito es dada de alta a su domicilio. A los 3 meses de seguimiento tolera de forma adecuada y se encuentra asintomática.

**Conclusiones.** Las estenosis esofágicas secundarias a cirugía correctora de atresias de esófago suelen aparecer de forma temprana y muy frecuentemente requieren tratamiento quirúrgico. La dilatación con balón bajo visión directa endoscópica es un tratamiento seguro y eficaz que además nos permite descartar otro tipo de patologías asociadas especialmente cuando los síntomas aparecen de forma súbita.



**148. NUTRICIÓN EN EL NIÑO ONCOLÓGICO.** *Castaño Rodríguez P<sup>1</sup>, Valdés Bécares A<sup>1</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>1</sup>, García Corte MD<sup>2</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>2</sup>, Pena Ramírez N<sup>1</sup>, Ccheda Abeledo A<sup>3</sup>, Valdés García M<sup>3</sup>.* <sup>1</sup>Residente Enfermería Pediátrica. <sup>2</sup>Enfermera Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>3</sup>Residente Enfermería Pediátrica. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Objetivos.** 1) Elaborar una guía de recomendaciones nutricionales que sea útil para padres y profesionales en contacto con niños oncológicos. 2) Unificar criterios en cuanto al tratamiento nutricional de los problemas de causa médica.

**Material y método.** Búsqueda bibliográfica: Pubmed, OMS, Cochrane. Palabras clave: "Nutrition", "Oncology", "Pediatrics", "Children", "Cancer". Años: 2008 a 2016.

**Resultados.** El cáncer causa alteraciones en la asimilación de nutrientes, produce catabolismo de los tejidos y muerte celular, lo que desemboca en un estado de malnutrición que empeora el pronóstico de la enfermedad, además, los niños presentan requerimientos nutricionales diferentes a los adultos, y esto resulta aun más evidente en niños con cáncer. En estos niños trataremos de lograr un adecuado crecimiento y ganancia ponderal así como un cierto control sobre los síntomas que afecten a su estado nutricional. Para una adecuada alimentación es fundamental la individualización de la dieta, teniendo en cuenta los gustos, costumbres y problemática del niño, entendiendo esta última como los problemas con la alimentación debidos a los efectos secundarios del cáncer y/o su tratamiento (también denominados problemas de causa médica).

**Conclusiones.** La nutrición en el niño oncológico tiene como objetivo fundamental mejorar su calidad de vida, esta importancia se ve reflejada en la existencia de múltiples guías sobre recomendaciones nutricionales en este grupo de pacientes. La mayoría de las guías recogen actuaciones para los mismos problemas de causa médica pero estas intervenciones varían de unas a otras por lo que se hace necesaria una unificación de criterios que englobe/descarte las que sea preciso, logrando menor confusión y facilitando la atención.

**149. NUTRICIÓN, ALIMENTACIÓN Y HÁBITOS SALUDABLES DE 0 A 3 AÑOS.** *Rodríguez Martínez M<sup>1</sup>, García Corte MD<sup>1</sup>, García García R<sup>1</sup>, Pena Ramírez N<sup>1</sup>, Ccheda Abeledo A<sup>3</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>2</sup>, Valdés Bécares A<sup>2</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Enfermera Pediátrica. <sup>2</sup>Residente Enfermería Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>3</sup>Residente Enfermería Pediátrica. Hospital de Cabueñes. Gijón

**Objetivo.** Debido a las múltiples diferencias en torno a la introducción de la alimentación y la adquisición de hábitos saludables en la infancia planteamos una serie de recomendaciones basadas en las sociedades científicas.

**Material y métodos.** Bases de datos: OMS, AEPap, AEP, ESPHGAN. Revisión bibliográfica acerca de nutrición, alimentación y hábitos saludables en niños de 0 a 3 años. Criterios de inclusión: artículos con fecha de publicación superior al año 2008, en inglés/español. Palabras clave: lactancia materna/artificial, alimentación, alimentación complementaria, alergias, nitratos, mercurio, cadmio, botulismo. **Alimentación complementaria (AC).** La alimentación complementaria consiste en incorporar a la dieta del lactante otros alimentos diferentes a la leche materna. **Alimentación complementaria ¿Cómo es el proceso? Alergias. Nitratos, cadmio, mercurio. Botulismo. Pautas nutricionales y hábitos de vida.** En esta etapa se consolidan los hábitos alimentarios del niño y este proceso tienen una importancia capital los factores educativos.

**Conclusiones.** Con el fin de unificar criterios entre los profesionales y aportar conocimientos a los padres, se plantean estas recomendaciones

acerca de alimentación y hábitos saludables en la infancia que con llevan un gran beneficio para el presente y futuro de los niños.

**150. PSEUDOICTERICIA POR BETACAROTENEMIA.** *Garmendia Amunárriz M, Vega Santa-Cruz B, Barbarin Echarri S, González-Lamuño Leguina D, Caunedo Jiménez M, Pérez Gordon J, Ruiz Castellano N.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** En la coloración ictericia siempre debe realizarse el diagnóstico diferencial entre la ictericia verdadera y la pseudoictericia. La causa más común de esta última es la hiperbetacarotenemia debido a grandes ingestas de alimentos ricos en carotenos que se absorben, sin convertirse a vitamina A, en tejido graso y pigmentando la piel exclusivamente (palmas y plantas sobre todo). No se tiñen las conjuntivas y tampoco se observa aumento de bilirrubina como en la ictericia verdadera. Esta entidad es común en niños pequeños que toman grandes cantidades de purés de verduras, vegetarianos y niños con suplementos vitamínicos. Es, sin embargo, excepcional en niños mayores que no toman suplementos de vitamina A.

**Caso clínico.** Niño de 4 años que consulta en el servicio de urgencias por coloración ictericia-anaranjada de palmas, discreta de piel y conjuntivas normales, por insistencia de familiares (porque ellos no lo habían objetivado). No presenta ninguna otra clínica ni tiene antecedentes personales ni familiares de interés, salvo caprichoso y mal comedor. La exploración física es anodina salvo la pigmentación anaranjada muy llamativa ya comentada. Se realizan hemograma y bioquímica con enzimas hepáticas y bilirrubina normales. Rehistoriando, refieren ingesta única y exclusiva de purés de verduras y hortalizas con aversión a alimentos sólidos, desde que inició la diversificación alimentaria. Se recoge muestra de orina para estudio de metabolitos mediante cromatografía de gases y espectrometría de masas. Se ha realizado el estudio mediante esta técnica debido a la accesibilidad de la misma, a pesar de que no es la ideal para el análisis de carotenoides y retinoides debido a la inestabilidad térmica de estos compuestos y a su limitada volatilidad. En este paciente se encuentran derivados volátiles de origen vegetal hasta 10 veces superiores a los habituales en lactantes sanos con dieta rica en purés vegetales. La recomendación es la normalización de la dieta para evitar déficits nutricionales, ya que la presencia de estos derivados vegetales no supone un riesgo reconocido.

**Conclusiones.** Es importante una correcta anamnesis para llegar a un diagnóstico correcto. La pseudoictericia no cusa con pigmentación conjuntival ni alteración de las enzimas hepáticas. La betacarotenemia no supone un riesgo vital en sí mismo, pero sí si por ello disminuye la ingesta del resto de nutrientes.

**151. SÍNDROME DE MALABSORCIÓN POR PARASITOSIS INTES-TINAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Cueli del Campo L<sup>2</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Las parasitosis intestinales provocan un número importante de infestaciones en niños en nuestro país, en aumento con la inmigración. Los parásitos más frecuentes en nuestro medio son: giardias, oxiuros y en menor grado, áscaris. La giardiasis, parasitosis intestinal más frecuente a nivel mundial, presenta una clínica muy variada, desde la ausencia de síntomas a episodios de diarrea acuosa que puede cambiar a esteatorreica, deposiciones muy fétidas, distensión abdominal con dolor y pérdida de peso. En la giardiasis crónica la sintomatología puede ser subaguda y asociar signos de malabsorción, desnutrición y anemia.

**Caso clínico.** Niño de 2 años y 7 meses, sano y sin antecedentes personales de interés (lactancia materna 2 meses, introducción del gluten

pasados los 6 meses, guardería desde hacía un mes), acude a Urgencias por cuadro de dos semanas de evolución de deposiciones líquidas sin productos patológicos, vómitos alimenticios, dolor abdominal, anorexia e irritabilidad. La madre refiere una pérdida ponderal de 2 kg en este tiempo. A la exploración física, el peso es de 10,8 kg (<p3), talla 91 cm (p25), y la relación peso/longitud es < p3. Presenta regular estado general, con palidez cutáneo mucosa, deficiente estado nutricional y un abdomen ligeramente distendido y doloroso. La auscultación pulmonar, ORL y piel son normales. Realizamos analítica sanguínea: hemograma: Hb 12g/dl, plaquetas 553.000, resto normal; bioquímica: glucosa de 56 mg/dl y colesterol de 117 mg/dl, resto normal; Perfil de hierro: sideremia 14 ug/dl, IS 5%, ferritina 68 mg/dl. Ante sospecha de síndrome de malabsorción y fallo de medro, decidimos ingreso para completar estudio e iniciar nutrición enteral por sonda nasogástrica con fórmula semielemental y módulos de carbohidratos (sin retirar gluten). Solicitamos marcadores serológicos de enfermedad celíaca y cloro en sudor (negativos) y análisis de heces: adenovirus, rotavirus, coprocultivo y parásitos negativos inicialmente. En tercera muestra de heces para parásitos se aíslan finalmente quistes de *Giardia lamblia*. Ante este hallazgo pautamos tratamiento con Metronidazol, con mejoría progresiva de la clínica.

**Conclusiones.** La diarrea crónica y las manifestaciones clínicas digestivas inespecíficas deben hacernos pensar la posibilidad de parásitos. Es importante recoger muestras seriadas de heces, en días alternos, ya que la eliminación de estos es irregular y puede ser negativo en una primera muestra como ocurre en nuestro caso. Hay que recordar que la Giardiasis es típica de niños que acuden a guardería. El tratamiento de elección (tanto si es asintomático como sintomático) es el metronidazol. En nuestro medio se tratan siempre las formas asintomáticas, pero en países con bajos recursos es dudoso su tratamiento y limitado a las personas que manipulan alimentos.

#### 152. TRASTORNO DE EVITACIÓN/RESTRICCIÓN DE LA INGESTA DE ALIMENTOS EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Gil Camarero E, González Gómez J, Fernández Torre D, Castillo Marcaláin A, García Quevedo E, Quintana Cabieces S, San Cristóbal Miquelarena R, González Ortiz C. Centro de Salud de Meruelo. Cantabria.*

**Introducción.** En la nueva versión del DSM-5 se ha eliminado el grupo de trastornos de la infancia y de la adolescencia pasando a integrarse en un grupo llamado trastornos alimentarios y de la ingestión de alimentos. Así, se denomina trastorno alimentario y de la ingestión de alimentos a toda alteración persistente en el comportamiento alimentario que conlleva una alteración en el consumo o en la absorción de los alimentos y que causa un deterioro significativo de la salud física o del funcionamiento psicosocial. Incluye las alteraciones en la absorción de los alimentos, ampliando el espectro del diagnóstico a cualquier edad. Dentro de este grupo se encuentra el trastorno de evitación/restricción de la ingesta de alimentos cuya característica es la evitación o restricción en la ingesta de alimentos, presentando al menos una de las siguientes consecuencias: pérdida de peso significativa (crecimiento escaso en los niños), deficiencia nutritiva significativa, dependencia de la alimentación enteral o de suplementos nutritivos por vía oral y que exista una interferencia en el funcionamiento psicosocial. No deberá estar relacionada con la falta de disponibilidad de alimentos o con prácticas culturales, con una enfermedad sin poder explicarse mejor por otro trastorno mental. Además, debemos distinguirla de las prácticas observadas en el transcurso de la anorexia o bulimia.

**Caso clínico.** Niña de 10 años de edad que, coincidiendo con un episodio de amigdalitis aguda, presenta rechazo a la ingesta alimentaria. Pese a la resolución del cuadro infeccioso y descartar causa orgánica, tras un mes del episodio continúa con ingestas selectivas de alimentos

con negativa total a la ingesta de sólidos presentando pérdida ponderal de 3 kg. AP: Hija única. Asma con tratamiento de base. En 2013 precisó seguimiento por psiquiatría tras un proceso similar que evolucionó bien con tratamiento conductual. Tras valoración por salud mental infantojuvenil se decide ingreso siendo diagnosticada de trastorno de evitación/restricción de la ingesta de alimentos presentando buena evolución.

**Conclusiones.** En el DSM-5, la estructura de los trastornos alimentarios cambia, permitiendo hacer el diagnóstico de cualquiera de ellos en cualquier edad. El trastorno de evitación/restricción de la ingesta de alimentos es una patología no infrecuente en la población pediátrica, pudiendo afectar de forma importante en el desarrollo psicomotor del niño por lo que un diagnóstico y manejo precoz son fundamentales.

#### 153. ATRESIA DE COANAS COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE CORNELIA DE LANGE. *Ibáñez Llorente R, Torres Mariño C, Arnáez Solís J, Blanco Barrio A, Garrido Barbero M, Gabaldón Pastor D, Pérez Rodríguez M, Aja García G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El síndrome de Corneliade Lange (SDCL) se caracteriza por su amplia variabilidad fenotípica, lo cual explica su infra-diagnóstico, con una incidencia de 1:50000. La Asociación Española de Cornelia de Lange en Zaragoza ha sido creada con el propósito de facilitar su sospecha y ampliar los conocimientos sobre este síndrome. La mayoría de casos se debe a la mutación esporádica en heterocigosis del gen NIPBL, aunque existen casos descritos de herencia autosómica dominante. Dentro de los hallazgos clínicos destacan las alteraciones craneofaciales y las deformidades de las extremidades superiores. Se presentan 2 casos diagnosticados en el Hospital Universitario de Burgos.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* RN a término, mujer, CIR armónico grave. En la exploración clínica se observa fenotipo característico, hipertonía en extremidades superiores y llanto monótono. Ecografía abdominal: leve dilatación pielocalicial bilateral. Resonancia magnética: retraso en la mielinización e hipoplasia cerebelosa. TAC craneal: atresia de coanas bilateral de predominio óseo. Desarrollo de hipoacusia bilateral por otitis media serosa de repetición y retraso del desarrollo psicomotor. Estudio genético: deficiencia del gen HDC8 ligada al cromosoma X. *Caso 2:* RN a término, mujer, CIR armónico grave. En la exploración clínica, fenotipo peculiar, hirsutismo, braquimetacarpos, pliegues palmares únicos bilaterales y llanto agudo. Ecografía abdominal: ectasia pielocalicial bilateral sin repercusión. Posteriormente, presenta otitis media serosa (OMS) de repetición, problemas en la alimentación, talla baja patológica y retraso en el desarrollo del lenguaje. El estudio genético: mutación puntual del gen NIPBL.

**Conclusiones.** El amplio espectro clínico hace que existan menos casos diagnosticados. La mayoría de los casos con mutación de NIPBL son casos graves, mientras que las otras mutaciones se deben a formas más leves de enfermedad. El caso 1 cumple las características típicas del SdCL, tanto en gravedad como en características clínicas. Esto se incumple en el caso 2, que se engloba dentro de las formas moderadas de Cornelia, y asocia atresia de coanas, que es una manifestación muy infrecuente.

#### 154. CASO ATÍPICO DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA EN UN RECIÉN NACIDO. *Blázquez CJ, González LG, Gutiérrez S, Palacios ML, Pérez B, Segura DK, Álvarez V, Fernández-Colomer B. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto que ocurre en 1/3.000 nacidos vivos. Existe una tasa de mortalidad de hasta el 75% a pesar de los avances en el diagnóstico prenatal,

el manejo in utero y la terapia neonatal temprana. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico y evolución poco común.

**Caso clínico.** Recién nacido (RN) varón, sin antecedentes hereditarios de interés, procedente de primera gestación de 38+4 semanas bien controlada y tolerada con ecografías prenatales normales. Nace por parto espontáneo sin incidencias. A los tres minutos de vida, repentinamente y sin factor desencadenante aparente, avisan a pediatría por presentar apnea y bradicardia. Se administra PIP y PEEP durante dos minutos consiguiendo remontar al paciente. Apgar 9/6/8. Se traslada a la Unidad de Neonatología y a la hora de vida comienza con distrés respiratorio (Silverman de 6). Se descarta sepsis vertical y ante la sospecha de una taquipnea transitoria del RN, se conecta a CPAP (PEEP 5cm de H<sub>2</sub>O) con evolución satisfactoria. A las doce horas de vida y ante la persistencia del distress respiratorio, se realiza placa de tórax, donde se objetiva una HDC izquierda. Se conecta a VMI y precisa perfusión de dopamina por inestabilidad hemodinámica. Al cuarto día de vida y ante estabilización clínica, se intervino quirúrgicamente realizando laparotomía subcostal izquierda con cierre primario del defecto posterolateral izquierdo difrágmatica sin incidencias. Permanece en VMI durante ocho días. Al tercer día post-operatorio presenta una expansión completa del pulmón, por lo que se retira el tubo de drenaje torácico. Profilaxis antibiótica con ampicilina y gentamicina durante nueve días y nutrición parenteral doce días. Se inició la nutrición enteral al noveno día de vida. Requiere sedación con fentanilo, midazolam durante once días y rocuronio nueve días. La evolución fue satisfactoria siendo dado de alta con omeprazol domiciliario por la alta probabilidad de enfermedad por reflujo gastroesofágico.

**Comentarios.** 1) A pesar de los avances en las ecografías prenatales, la HDC no pudo diagnosticarse previamente. 2) El paciente no presentó un distress respiratorio inmediato importante a pesar de tener HDC de gran tamaño. 3) Su evolución fue satisfactoria sin realizar apenas complicaciones postoperatorias.

**155. NEUMOMEDIASTINO NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *González García LG, Higelmo Gómez H, Fernández Fernández EM, Hernández Crespo MT, García Mozo R, Suárez Saavedra S, Barrio Traspaderne E. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

**Objetivos.** Los fenómenos de fuga aérea tienen su pico de mayor incidencia en el periodo neonatal. El neumomediastino se produce por rotura alveolar y escape aéreo al espacio mediastínico y se ve favorecido por la prematuridad, las maniobras de reanimación, la aspiración meconial y el distrés respiratorio. La mayor parte de los casos cursan de forma asintomática, siendo sintomático solo en 25 de cada 10.000 nacidos vivos. A continuación se presenta un caso de neumomediastino con repercusión clínica significativa en un recién a término.

**Material/Resumen del caso.** Neonato mujer de 20 horas de vida que ingresa en la Unidad de Neonatología de nuestro Hospital por distrés respiratorio e hipoxemia tras ser trasladada desde un hospital privado, donde se indujo fin de gestación en la semana 37 por cuestiones logísticas. Las ecografías prenatales eran normales, no presentaba factores de riesgo infeccioso ni había precisado reanimación, siendo la puntuación en el Test de Apgar 9/10. La radiografía de tórax realizada al ingreso mostró una importante cantidad de aire en espacio mediastínico, visualizándose el signo de las alas del ángel y el signo del aire retroesternal, no mostrando signos de neumotórax. A su llegada tenía taquipnea de 95 respiraciones por minuto, quejido continuo con tiraje sucostal y bamboleo abdominal; crepitación en la palpación torácica por enfisema subcutáneo y ruidos cardiacos apagados en la auscultación. Preciso oxigenoterapia durante 7 días para mantener saturaciones adecuadas, alcanzando una fracción inspirada máxima de oxígeno del 60% el primer día de ingreso. La evolución posterior fue satisfactoria,

con resolución de los signos de neumomediastino a los 8 días de vida en la radiografía de tórax.

**Conclusiones.** El neumomediastino es una de las causas que tenemos que barajar en el diagnóstico diferencial del neonato con distrés respiratorio. La presencia de ruidos cardiacos apagados en la auscultación y el enfisema subcutáneo deben hacer pensar en esta patología. El manejo habitual es conservador hasta su resolución espontánea.

**156. ENTEROVIRUS: REVISIÓN DE CASOS DE 2016 EN PERIODO NEONATAL.** *Merayo Fernández L, González Pérez D, Bárbarín Echarrí S, Peña Sainz-Pardo E, Arriola Rodríguez-Cabello S, Vilanova Fernández S, Orizaola Ingelmo A, Gutiérrez Pascual D. Servicio de Pediatría. Hospitalización Neonatal. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los enterovirus son causa frecuente de fiebre en el neonato, siendo la etiología más frecuente de meningitis víricas en este grupo de edad. La transmisión se produce de persona a persona o vía fómites. El diagnóstico se realiza mediante determinación directa mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR) específica en diferentes fluidos biológicos. La clínica varía desde la ausencia de síntomas, irritabilidad, fiebre, etc, hasta la afectación sistémica grave. El tratamiento en los pacientes afectados de una enfermedad grave es básicamente de soporte. No existe un fármaco antiviral específico eficaz.

**Estudio.** Presentamos 5 casos (3 mujeres y 2 varones) que precisaron ingreso en la unidad de neonatología con diagnóstico de infección por enterovirus. Dos son prematuros (33+2 semanas con 1.990 gramos y 36 + 2 sem con 2.760 gramos), uno es de bajo peso para la edad gestacional (37 semanas con 2.215 gramos); los demás son recién nacidos a término de peso adecuado y sin ningún otro factor de riesgo. Todos presentaban fiebre, asociando en dos casos irritabilidad y rechazo de las tomas, uno de estos con afectación del estado general; y solo uno presentaba síntomas catarrales. La infección se produjo entre los 7 y 30 días de vida. En todos ellos se diagnóstico la infección mediante PCR. En 4 de los 5 casos en el LCR –en el otro no se realizó punción lumbar puesto que no presentaba afectación del estado general ni clínica neurológica–. La determinación en heces se realizó en tres casos, siendo positiva en una de ellas; el lavado nasofaríngeo se recogió en 4 de los 5 casos, positivo en todos ellos; y el frotis faríngeo en dos casos, negativos. Las 4 muestras del LCR fueron enviadas al centro de referencia para el serotipado determinándose en 3 de ellas el Echovirus 30 (el otro está aún pendiente). En 3 casos se inicio tratamiento antibiótico empírico tras la recogida de muestras por la afectación del estado general, manteniéndose hasta los resultados de microbiología. Todos tuvieron buena evolución clínica, permaneciendo estables en todo momento, salvo el pretérmino de 33+2 semanas que precisó soporte intensivo con intubación orotraqueal, acceso venoso central (femoral) e ionotrópicos por inestabilidad respiratoria y hemodinámica. En este caso se realizó RMN posterior, descartando afectación en la neuroimagen. En los otros casos en los que se aisló el enterovirus en el LCR se realizó ecografía cerebral con resultado normal.

**Conclusiones.** A pesar de que los enterovirus pueden ocasionar enfermedades graves en los neonatos, con posibles secuelas a largo plazo, y de la importante afectación en otros pacientes en edad pediátrica en las infecciones recogidas en este año, la evolución de estos pacientes ha sido favorable.

**157. CUIDADOS DEL RECIÉN NACIDO CON FOTOTERAPIA.** *Adalia Rodríguez J, Pena Ramírez N, Cacheda Abeledo A, Castaño Rodríguez P, Valdés Becares A, García Corte MD, Valdés García M, Rodríguez Martínez M. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*



**Introducción.** La ictericia es un problema frecuente en los neonatos. Es la manifestación clínica derivada de la acumulación de bilirrubina no conjugada a nivel sistémico (hiperbilirrubinemia), produciendo una coloración amarillenta de piel y mucosas en sentido cefalocaudal cuando los niveles séricos superan 5-7 mg/dl/día. A nivel etiológico, entre el 25-60% de los recién nacidos a término (RNT) y un alto porcentaje de recién nacidos prematuros (RNPT) presentan ictericia en la primera semana de vida, pero la acumulación en exceso o prolongada de bilirrubina pueden afectar a nivel neurológico causando encefalopatías, incluso la muerte. Uno de los métodos más eficaces en su tratamiento es el empleo de la fototerapia y por ello es importante conocer e identificar los cuidados que estos recién nacidos van a precisar durante su empleo.

**Objetivo.** Establecer un protocolo para el manejo adecuado de la ictericia e hiperbilirrubinemia del recién nacido en la UCI Neonatal y Neonatología de nuestro hospital.

**Metodología.** Revisión bibliográfica en bases de datos CINAHL, CLINICAL KEY, PUBMED, ELSEVIER con los siguientes descriptores: fototerapia, ictericia, neonato, enfermería. Uso de guías y protocolos de las diferentes sociedades científicas. Publicaciones superiores al 2005. *Cuidados de enfermería:* Equipo de fototerapia, protección ocular, control de la ingesta, exposición de la piel, control de la eliminación y complicaciones. Tipos de fototerapia (convencional y fibra óptica), tipos de tratamiento (continuo, intermitente, intensiva doble/triple).

**Conclusiones.** La ictericia neonatal es una de las patologías más frecuentes en nuestra unidad, y por ello, precisamos de una unificación de cuidados que mejoren nuestra actividad asistencial. Así, podremos emplear la fototerapia de un modo más eficaz y evitar posibles complicaciones.

**158. DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA. TERAPIA CON PRESIÓN NEGATIVA PARA SU RESOLUCIÓN EN UN NEONATO.** *Merayo Fernández L, González Pérez D, Arriola Rodríguez-Cabello S, Vilanova Fernández S, Gortázar Arias MP, Gómez Ruiz M, Fernández Jiménez MI, Tardaguila Calvo AR. Servicio de Pediatría. Hospitalización Neonatal. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La terapia de cierre asistido por vacío es un sistema no invasivo que utiliza la presión negativa sobre la herida para promover la cicatrización en un medio húmedo y cerrado, favoreciendo la eliminación del exceso de fluidos, estimulando la angiogénesis y el tejido de granulación y disminuyendo la colonización bacteriana. Su uso e indicaciones están aumentando día a día, utilizándose en múltiples campos en el adulto; sin embargo, en la población pediátrica está poco instaurado.

**Caso clínico.** Embarazo gemelar bicorial-biamniótico mediante fecundación in vitro. Recién nacido a término, pequeño para la edad gestacional. Alimentación oral el primer día de vida: vómitos y restos biliosos tras colocación de sonda nasogástrica. Meconio en las primeras horas. Abdomen blando y depresible, doloroso, sin datos de peritonismo. Radiografía y ecografía de abdomen: sospecha obstrucción intestinal baja. Tratamiento médico conservador, sin mejoría. Enema opaco: íleo meconial versus atresia ileal. Intervención quirúrgica al 4º día. Resección de 15 cm de íleon atrésico/estenótico, ciego y válvula cecal; anastomosis ileocólica laterolateral; microcolon. Dieta absoluta y nutrición parenteral. Evolución inmediata favorable. Posteriormente presenta clínica de obstrucción intestinal. Se reinterviene al 13º día: adherencias entre asas intestinales, perforación en intestino delgado. La anastomosis ileocólica está permeable. Resección de la zona perforada, anastomosis término terminal, ileostomía terminal a través de laparotomía y colostomía a nivel del ciego. Dehiscencia cutánea de la laparotomía con contaminación de la misma por heces. Mala evolución con las curas habituales, se instaura tratamiento con sistema de presión negativa permitiendo

mantener aislada la ileostomía, evitando la contaminación. Cicatrización en 10 días. Se continúa con las medidas habituales para mantenimiento de la ileostomía. Buena evolución clínica posterior. Se envían muestras a anatomía patológica: Enfermedad de Hirschsprung.

**Conclusiones.** El recién nacido tiene unas características propias, como son la inmadurez cutánea y el escaso desarrollo del sistema inmune, que pueden condicionar que sea más susceptible a infecciones o dificultades en la cicatrización de las heridas quirúrgicas. La terapia de presión negativa puede mejorar y acelerar la cicatrización de las heridas complicadas también en presencia de contaminación grave, aislando a la vez fístulas intestinales.

Sábado 5 de noviembre - Sala 4

*Moderadora:* Cristina de las Heras Díaz-Varela

**159. DIAGNÓSTICO PRENATAL DE PERSISTENCIA DEL URACO.** *Montero García J, Hernández Díaz C, Ruiz Hierro C, González Herro M, Ortega Escudero M, Chamorro Juárez R, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La persistencia del uraco es el resultado de un fallo en la involución a las 10-12 semanas de gestación del alantoides. Puede ser parcial, originando un quiste, divertículo o seno uracales, o completa, permitiendo una comunicación entre la vejiga y el ombligo. En el estudio ecográfico prenatal, inicialmente se aprecia una megavejiga fetal que se comunica con un quiste en la base del cordón umbilical. Los vasos umbilicales están adyacentes al mismo. El quiste del cordón suele desaparecer, por rotura, al final de la gestación.

**Caso clínico.** Varón pretérmino de 35+5 semanas de gestación, nacido por parto vaginal y peso al nacimiento de 2.770 g, con diagnóstico prenatal de persistencia del uraco mediante ecografía en la semana 20+6. A la exploración física destacaba un cordón umbilical de base amplia rodeado de gelatina, en cuyo margen inferior se apreciaba un conducto permeable que permitía la salida de orina. Los genitales externos eran normales y no se apreció ningún defecto músculo-esquelético ni ninguna otra malformación asociada. Tras cobertura antibiótica intravenosa (Cefazolina), se decidió cierre quirúrgico del defecto + onfaloplastia. Tras la cirugía correctora se dejó una sonda vesical que fue retirada al 6º día postoperatorio, presentando posteriormente micción espontánea adecuada. Actualmente el paciente presenta buena ganancia ponderal, pared abdominal íntegra y cicatriz umbilical de buen aspecto.

**Conclusión.** El diagnóstico prenatal mediante ecografía de un quiste umbilical, particularmente si está próximo a la pared abdominal anterior del feto, debería llevarnos a buscar una persistencia del uraco postnatalmente. Además, es importante diferenciarlo de otros defectos del cierre de la pared abdominal y de la vejiga, ya que presenta un mejor pronóstico. El tratamiento de elección en recién nacidos es la exéresis quirúrgica laparoscópica del trayecto.

**160. ENCUESTA DE SATISFACCIÓN NEONATUM INMEDIATUM.** *Bestilleiro Fernández P<sup>1</sup>, Ríos Nacarino P<sup>2</sup>, Pérez del Río L<sup>2</sup>, González García G<sup>2</sup>, Montes Fernández C<sup>2</sup>, González Sanz L<sup>2</sup>, Díaz Alonso A<sup>2</sup>, Martínez Canteli A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Neonatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Conocer el grado de satisfacción de los padres de los niños ingresados en la unidad de Neonatología del Hospital de Cabueñes durante los meses de marzo, abril y mayo de 2016, en relación con las instalaciones y los cuidados de enfermería.

**Material y métodos.** Estudio de tipo descriptivo en el que se utilizó una encuesta validada (realizada en 2012 en la UN del Institut Universitari Dexeus de Barcelona) en la que se valoró la adecuación de las instalaciones y los cuidados de enfermería a los neonatos y sus familias. La escala utilizada en las variables enunciadas va del 1 al 10 (siendo 10 el grado de satisfacción máximo)

**Resultados.** Han participado en el estudio 45 progenitores. Instalaciones: la calificación media obtenida respecto a la luz, ruido, espacio por incubadora y confort han sido de 8,59, 8, 8,4 y 9,24 respectivamente. Cuidados enfermeros: la calificación media ha sido de 9,6 y la moda ha sido de 10. Los padres reclaman mejorar las instalaciones para facilitar la privacidad y aumentar el personal de enfermería.

**Conclusiones.** Las instalaciones de la unidad de Neonatología han obtenido una media de notable y los cuidados de Enfermería de sobresaliente requiriendo los padres espacios que faciliten la intimidad y la contratación de más personal enfermero.

**161. HIJO DE MADRE DIABÉTICA. MODIFICACIONES EN EL PROTOCOLO DE ACTUACIÓN Y SUS EFECTOS.** *Sánchez Magdaleno M, Domínguez Cendal G, Vegas Carrón M, Polo de Dios M, Pavón López T, Arévalo Martín N, San Feliciano Martín L. Servicio de Pediatría. Sección de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** Se busca estudiar el cambio de proceder en la asistencia neonatológica en el periodo perinatal y postnatal del hijo de madre diabética y los beneficios que presenta seleccionar solo aquellos niños que puedan aprovecharse de un ingreso por presencia de complicaciones y no un ingreso directo por protocolo. Por otro lado, se ha examinado cuáles son las causas que prevalenecen actualmente para ingresar un hijo de madre diabética y las características que poseen.

**Material y método.** La diabetes, tanto pregestacional como gestacional, es una de las patologías médicas más frecuentes a tener en cuenta durante el embarazo. El parto y periodo perinatal del hijo de madre diabética son momentos con riesgo elevado de complicaciones tanto metabólicas como respiratorias como hemodinámicas, lo que hace necesaria una vigilancia estrecha de ellos. El manejo de las primeras horas de vida del hijo de madre diabética ha ido evolucionando en los últimos años. En los tratados y protocolos antiguos que han sido revisados un neonato asintomático con un parto y periodo perinatal normal, a pesar de presentar glucemias adecuadas, ante una madre insulino dependiente o con mal control de glucemia, era candidato directo al ingreso durante al menos las primeras 24 horas. Desde el primer momento de vida eran apartados de sus madres e ingresados para un control estrecho y realizar los múltiples exámenes clínicos. Además, se iniciaba nutrición enteral con soluciones glucosadas para continuar con formulas preparadas, relegando a la lactancia materna a un segundo y difícil lugar debido a la separación de madre e hijo. En el momento actual, se ha cuestionado la necesidad del ingreso protocolario de hijo de madre diabética estableciéndose nuevas formas de actuar y prioridades, consecuencia de lo cual el número de neonatos ingresados con este antecedente gestacional ha ido en descenso paulatinamente. En los niños asintomáticos y con glucosas mayores a 45 mg/dl se mantiene un seguimiento estrecho pero permitiendo al recién nacido permanecer junto a su madre fomentando piel con piel precoz para evitar la hipotermia y ofrecer lactancia materna precoz con tomas frecuentes. Este tipo de alimentación posee valores energético mayores que los sueros glucosados y se ha demostrado su influencia en el desarrollo neurológico. Aquellos asintomáticos que presenten glucemias en torno a 45-36 mg/dl se les dará una oportunidad la primera hora de vida de remontarlas con leche materna o artificial, evitando una actuación agresiva que aumente factores de estrés perinatal. En este sentido, se

ha realizado un estudio con 187 recién nacidos ingresados desde el año 2011 al 2015 (ambos incluidos), 151 de los cuales son hijos de madre con diabetes gestacional y 36 de madre con diabetes mellitus, con la intención de estudiar los motivos que actualmente prevalecen para el ingreso y sus particularidades.

**Resultados.** Dentro de las causas encontradas de ingreso, la más frecuente es la prematuridad, seguido de la hipoglucemia y, en tercer lugar, el distrés respiratorio con un APGAR promedio al primer minuto de 8 y a los cinco de 9 y con una mediana de días de ingreso de 7 (mínimo 1, máximo 89). Esta nueva forma de actuar más selectiva ha disminuido aquellos efectos adversos que puede conllevar una hospitalización en una unidad de cuidados intensivos. Por otro lado, el porcentaje de niños con lactancia materna instaurada al alta es mucho mayor en aquellos que permanecen con su madre en el nido, a parte de favorecer una mejor ganancia de peso y aumento de la confianza en el cuidado de sus hijos.

**Conclusiones.** De esta reflexión podemos concluir que la diabetes durante la gestación es un factor de riesgo de complicaciones diversas en el recién nacido. No obstante, la forma de hacer frente ha ido evolucionando de un ingreso seguro en todos los casos a una selección exigente de qué niños y con qué complicaciones sería necesario un ingreso y en qué otros se prioriza que madre e hijo no sean privados de permanecer juntos con todos los beneficios que ello conlleva.

**162. PREVENCIÓN DE ÚLCERAS POR PRESIÓN EN NEONATOLOGÍA.** *Pérez del Río L, González García G, Montes Fernández C, González Sanz L, Díaz Alonso A, Martínez Canteli A, Bestilleiro Fernández P, Ríos Nacarino P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Conocer las recomendaciones de enfermería sobre prevención de úlceras por presión en el paciente de neonatología. Averiguar los instrumentos de medida disponibles en español que permitan identificar de forma objetiva qué pacientes ingresados están en riesgo de desarrollar una UPP. Proporcionar unas recomendaciones sobre el cuidado y prevención de las UPP.

**Material y métodos.** Revisión bibliográfica relacionada con la prevención de úlceras por presión en las unidades de neonatología. La revisión se realiza en las siguientes bases de datos: Pubmed, Cuiden, Scielo y Medline. También se realiza búsqueda libre.

**Resultados.** En nuestro país la investigación en este campo es muy escasa, y en la mayoría de los estudios se excluyen a los pacientes pediátricos. A pesar de ello, hay evidencia de que en la población pediátrica se producen UPP. Además sabemos, que la localización varía de los adultos, siendo las zonas más propensas cabeza (occipucio y oreja) y sacro. Se estima que el 50% de las UPP en la población pediátrica, incluyendo la neonatal, es evitable. Se pueden encontrar diversas formas para su prevención, siendo primordial la valoración del riesgo, sin olvidar los cuidados de la piel y el manejo de la presión. Uno de los principales problemas que nos encontramos es la poca adaptación de las escalas existentes para la valoración del riesgo. El uso de ácidos grasos hiperoxigenados es de gran ayuda para la prevención de las UPP producidas por los dispositivos usados en estos pacientes, existiendo también apósitos tipo hidrocoloide para el mismo fin. Además también contamos con otros materiales como las superficies dinámicas, que reducen de forma notable la presión.

**Conclusiones.** La función de los profesionales sanitarios es primordial en la prevención de las UPP de los pacientes de neonatología. El buen uso de los diferentes materiales disponibles en el mercado, así como la evaluación constante del riesgo, es la clave para reducir la aparición de úlceras por presión.

**163. HIPERINSULINISMO TRANSITORIO. HIPOGLUCEMIA NEONATAL SECUNDARIA A ESTRÉS PERINATAL.** Jiménez Jiménez P, Siguero de la Infanta S, López Wilches M, Bermúdez Barreuzeta L, Bahillo Curieses P, Miñambres Rodríguez M. Unidad de Neonatología. Endocrinología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** El hiperinsulinismo transitorio neonatal (HTN) puede estar asociado a estrés perinatal, tanto a asfixia perinatal como a crecimiento intrauterino retardado. El mecanismo fisiopatológico por el cual se relacionan se desconoce. Se cree que existe una maladaptación fetal a los cambios nutricionales que sufre el recién nacido tras el nacimiento. El pronóstico es muy bueno, siendo un proceso autolimitado en la mayoría de los casos.

**Caso clínico.** RNAT 39+5 semanas de edad gestacional, que ingresa por hipoglucemia neonatal precoz. Embarazo controlado. Tensiones arteriales y Test de O'Sullivan normal. Parto vaginal instrumentado con espátulas por pérdida de bienestar fetal. Periodo neonatal inmediato: líquido amniótico meconial, no precisa reanimación. Apgar 9/10, pH cordón: 7,15/7,19. A las 2 horas de vida se constatan movimientos de tremulación con glucemia capilar en cifras bajas (indetectable). Exploración física al ingreso: tremulación, sin otros hallazgos patológicos. Evolución: Al ingreso se inicia sueroterapia intravenosa con aportes de glucosa (6 mg/kg/minuto) que se van aumentando según necesidades. Las cifras de glucemia en las 2 horas posteriores se mantiene entre 20-40 mg/dl por lo que se decide canalizar epicutáneo e iniciar suero glucosado con una concentración del 18% precisando aportes máximos de glucosa de 15 mg/kg/minuto y tratamiento con hidrocortisona. Precisa sueroterapia durante 16 días e hidrocortisona hasta los 21 días de vida con disminución paulatina según controles glucémicos. Alimentación enteral con lactancia materna. Se realiza estudio de hipoglucemia y se observa cifras inadecuadamente suprimidas de insulina y péptido C con cetonemia negativa coincidiendo con hipoglucemia, que van descendiendo en controles sucesivos; estudio de errores congénitos del metabolismo negativo. Se realiza ecografía abdominal y transfontanelar: normales. Exploración neurológica durante todo el ingreso, sin hallazgos patológicos. Alta hospitalaria a los 27 días, tras comprobarse glucemias repetidamente normales, continuando con controles glucémicos domiciliario. Evolución clínica favorable, actualmente 5 meses de vida, ha mantenido cifras de glucemia en rango normal. Pendiente de realizar resonancia magnética nuclear cerebral.

**Conclusiones.** El diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoglucemia neonatal es imprescindible para evitar daños cerebrales secundarios. Consideramos que los factores de estrés intraparto podrían explicar el hiperinsulinismo transitorio en nuestro caso. Debemos pensar en el HTN como un síndrome sistémico el cual probablemente esté asociado a hipoxia crónica o malnutrición durante el desarrollo fetal.

**164. LA ATENCIÓN ANTE LA MUERTE NEONATAL. UN RETO.** Montes Fernández C, González Sanz L, Díaz Alonso A, Martínez Canteñi A, Bestilleiro Fernández P, Ríos Nacarino P, Pérez del Río L, González García G. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** 1) Comparar y contrastar las recomendaciones de actuación enfermera ante la muerte y duelo perinatal de las diferentes publicaciones. 2) Proporcionar una evidencia actualizada sobre el papel de la enfermera ante el duelo perinatal. 3) Facilitar a los profesionales la atención de los padres que sufren una muerte perinatal o neonatal.

**Material y métodos.** Se realiza una revisión bibliográfica relacionada con las actuaciones de enfermería ante el duelo y muerte neonatal en las bases de datos Pubmed, Cochrane, Cuiden, Scielo, Medline. Además se realiza búsqueda libre.

**Resultados.** El duelo se define como una reacción adaptativa natural, normal y esperable ante la pérdida de un ser querido. Los gestos y palabras de los profesionales que intervienen en ese momento tan doloroso pueden ser recordados incluso años después y tienen un impacto muy grande en los padres y su entorno por lo que resulta necesario saber que decir o hacer para favorecer un duelo no patológico. La comunicación no verbal supone más del noventa por ciento del significado recibido del mensaje. Es esencial comunicarse con honestidad. La actitud y la empatía influirán desde el principio en el proceso de cicatrización y en los recuerdos que tendrán. Diversos estudios demuestran que ver, sostener al bebé y guardar recuerdos como fotos, huellas o un mechón de pelo favorece la superación del duelo. En algunos hospitales ya existen "circuitos de duelo", es decir no mezclar padres que han tenido un bebé sano con padres que lo acaban de perder.

**Conclusión.** Nuestro rol como integrantes del equipo de salud es saber informar, consolar y orientar, realizando intervenciones sencillas para favorecer este proceso doloroso, único, personal y particular.

**165. LINFEDEMA PRIMARIO CONGÉNITO - ENFERMEDAD DE MILORY. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Merayo Fernández L, González Pérez D, Arriola Rodríguez-Cabello S, Vilanova Fernández S, Gortázar Arias MP, Sancho Gutiérrez R. Servicio de Pediatría. Hospitalización Neonatal. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El linfedema primario se debe a una alteración intrínseca o constitucional en el drenaje linfático. El congénito está presente al nacer o durante el primer año de vida (6-12% de los primarios). Puede ser genético o idiopático. En la enfermedad de Milory se hereda con un patrón autosómico dominante, pero con penetrancia incompleta (85-90%) y gran variabilidad fenotípica. Su incidencia es de 1/33.000 nacimientos. El edema por lo general es bilateral y por debajo de las rodillas, aunque puede ser asimétrico y localizado en miembros superiores. En la mayoría de los casos, una correcta historia clínica, con una exploración física detallada, así como la búsqueda de otros signos asociados, será suficiente para realizar el diagnóstico.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer, de peso adecuado para la edad. Embarazo controlado con alteración de ecografías prenatales desde semana 33 donde se objetiva edema de dorso de pies. Como antecedentes familiares destaca que el padre y varios miembros de la familia paterna (bisabuela, abuelo, tío y primos) están también afectados desde el nacimiento, de forma uni o bilateral. Al nacimiento presenta edema localizado en piernas y sobretodo en dorso de ambos pies, empastado, sin fovea. Por lo demás asintomática. Ingreso para completar estudio. Ecografías cerebral y abdominal normales con eco-doppler renal con flujo vascular adecuado. Ecocardiografía con corazón funcional y estructuralmente normal. Se realiza también ecografía-Doppler de miembros inferiores con flujo venoso adecuado de ambas femorales. Aumento del grosor del tejido celular subcutáneo de ambas piernas y pies con hallazgos ecográficos sugestivos de alteración en el drenaje linfático. Realizado cariotipo con resultado normal (46, XX). Alta con seguimiento multidisciplinar. En rehabilitación recibe fisioterapia dirigida a la movilización de líquido linfático y aplicación de medidas de contención.

**Conclusiones.** El diagnóstico y seguimiento del linfedema infantil difiere significativamente del de los adultos en cuanto a origen, comorbilidad y enfoque. En la mayoría de los casos, y debido también por a su escasa prevalencia, es necesario establecer abordajes especializados y multidisciplinarios que permitan mejorar en el conocimiento y manejo. En cuanto al diagnóstico es fundamental identificar adecuadamente la presencia de formas de origen genético, que permitan un adecuado asesoramiento del caso y sus familiares.



**166. NEONATO CON TUMORACIÓN PRETIBIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Orizaola Ingelmo A, Vilanova Fernández S, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Escartín E. Servicio de Pediatría. Hospitalización Neonatal. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La extravasación y posterior calcificación de gluconato cálcico al 10% administrado de forma intravenosa es un problema habitual, especialmente en las Unidades de Cuidados Intensivos neonatales. Puede ocasionar lesiones cutáneas, subcutáneas e incluso afectar a estructuras más profundas, como músculos, nervios y tendones, pudiendo llegar a producir un daño mayor a veces que la propia enfermedad que se está tratando, prolongando la hospitalización y dejando secuelas a largo plazo.

**Caso clínico.** Neonato de 23 días de vida que acude al servicio de urgencias por tumefacción en región pretibial izquierda que impresiona de dolor a la palpación. No calor, eritema ni lesiones superficiales. No refiere traumatismo previo. Afebril. Como antecedentes personales, se trata de un recién nacido pretérmino tardío con ingreso hasta los 14 ddv por hipocalcemia sintomática secundaria a déficit de vitamina D materna que requirió aportes elevados de gluconato cálcico endovenoso. Se realizó radiografía y ecografía a ese nivel, con resultado compatible con calcificaciones de sales de calcio. Se revisó historia previa, donde se dejaba constancia de canalización de vía periférica a ese nivel.

**Conclusiones.** Las sales de calcio se deben administrar lentamente a través de una aguja pequeña y en una vena grande, con el fin de evitar un incremento demasiado rápido de los niveles de calcio en sangre y que se pueda producir extravasación de la solución de calcio a los tejidos circundantes produciendo incluso necrosis cutánea. Es importante recordar que el daño tras la extravasación puede no ser inmediato y tardar en aparecer hasta tres semanas. Es recomendable revisar la historia previa y registrar las anotaciones de enfermería para conseguir llegar a un diagnóstico etiológico preciso.

**167. NEONATO DE 22 DÍAS DE VIDA CON PROTRUSIÓN DE UN GLOBO OCULAR Y LEUCOCORIA.** Álvarez González D<sup>1</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>1</sup>, Fernández Martínez B<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Las alteraciones oculares neonatales pueden ser funcionales o estructurales y se originan tanto en el desarrollo embrionario como en el fetal. Entre las diferentes enfermedades oculares que pueden cursar con una protrusión o prominencia del globo ocular, encontramos la amaurosis congénita, la retinitis pigmentaria, el glaucoma congénito, la aniridia, la catarata congénita y el coloboma macular entre otros. Por otro lado, la leucocoria o reflejo pupilar blanco, es manifestación de patología grave como la catarata congénita y el retinoblastoma. Comentamos el caso clínico de un paciente cuyos padres han observado "abombamiento del ojo y una mancha blanca en el mismo".

**Caso clínico.** Neonato de 22 días de vida es llevado a Urgencias de Pediatría por mucosidad nasal. Sus padres una vez en la consulta comentan que tiene el ojo izquierdo "abombado" y una "mancha blanca" en esa pupila desde la semana de vida. No había presentado fiebre ni otra sintomatología acompañante. El embarazo y parto fueron normales, nació a término con peso adecuado para la edad gestacional. Las ecografías, serologías y estudio de metabolopatías fueron normales. No presentaba otros antecedentes personales ni familiares de interés. Las revisiones anteriores fueron normales. A la exploración física el TEP era estable, presentando excelente estado general. La exploración por aparatos fue normal salvo la ya comentada protrusión corneal izquier-

da, y la presencia de leucocoria en el mismo globo ocular. Se realiza interconsulta a oftalmología, impresionando de presentar una catarata congénita izquierda. Ante esta sospecha diagnóstica, es derivado al hospital de referencia, donde de nuevo valorado por el equipo de oftalmología, informan de la existencia de megalocornea en ojo izquierdo, atalamia y catarata con componente subcapsular posterior, además de presentar una imagen sugestiva de coloboma de papila. La exploración del ojo derecho fue normal en todo momento. Con estos hallazgos y tras informar a la familia, se programa lensectomía del ojo izquierdo.

**Conclusiones.** La exploración ocular y del reflejo rojo en el recién nacido es esencial para la detección precoz de anomalías de la visión que potencialmente amenazan la vida. Algunas alteraciones oculares neonatales serán inherentes a la edad gestacional, mientras que otras se van a relacionar con errores innatos del metabolismo, síndromes genéticos, toxicomanías o tratamientos farmacológicos recibidos por la madre durante la gestación. La catarata congénita constituye una de las principales causas de ceguera en pediatría, se presenta al nacimiento o en los tres primeros meses de vida. Su diagnóstico y tratamiento precoz tiene gran importancia para minimizar la ambliopía, mejorando así la recuperación visual.

**168. USO DE CAFEÍNA EN EL PREMATURO.** Ríos Nacarino P, Pérez del Río L, González García G, Montes Fernández C, González Sanz L, Díaz Alonso A, Martínez Canteli A, Bestilleiro Fernández P. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivo.** Analizar la utilización de citrato de cafeína en el prematuro.

**Material y Método.** Revisión bibliográfica donde hemos consultado diferentes fuentes, como son PubMed; Biblioteca Virtual de Salud; Biblioteca Virtual de la Salud de Enfermería; CUIDEN y EFISPO.

**Resultados.** En 1977 Aranda publicó una de las primeras investigaciones donde se observó la efectividad de la cafeína en el tratamiento de la apnea en el recién nacido prematuro. Desde entonces es la utilidad más conocida de dicha sustancia, pero no es su único efecto. Dentro de la unidad de Neonatología, la cafeína ha demostrado su eficacia en la disminución de la displasia broncopulmonar, ayuda al cierre del conducto arterioso, reducción de la retinopatía del prematuro, y su efecto neuroprotector. Hay algunos autores que incluso hablan de la cafeína para el tratamiento del dolor.

**Conclusiones.** Las consecuencias de la inmadurez orgánica junto con las dificultades en la adaptación a la vida extrauterina, traen consigo difíciles retos y altos costos. La cafeína es un relajante del músculo liso bronquial, estimulante del SNC, estimulante del músculo cardíaco y un diurético. La mayoría de sus efectos se han atribuido al antagonismo de los receptores de adenosina. Se han reconocido pocos efectos adversos, los cuales se han evidenciado con dosis elevadas. La única precaución después de la sobredosis, es la posible dependencia y síndrome de abstinencia que puede causar. Por todo ello, la cafeína es una de las sustancias más utilizadas en las unidades neonatales.

**169. FLUTTER AURICULAR DE DIAGNÓSTICO PRENATAL.** Suárez Alonso J<sup>1</sup>, Alegría Echauri J<sup>2</sup>, Garde Basas J<sup>2</sup>, Merayo Fernández L<sup>1</sup>, Viadero Ubierna M<sup>2</sup>, González Gómez M<sup>2</sup>, Montero Fanjul JJ<sup>2</sup>, Alegría Echauri E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Pediatría, <sup>2</sup>Cardiología Infantil, <sup>3</sup>Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El flutter auricular supone 10-30% de las arritmias en el periodo prenatal. Se produce por un macrocircuito de reentrada que requiere un tamaño auricular crítico, por lo que suele verse en

gestaciones avanzadas. La frecuencia auricular en el *flutter* oscila entre 400-600 lpm, con una relación de frecuencia A-V mayor de 1:1, por incapacidad del nodo AV de conducir todos los impulsos supraventriculares. La afectación fetal depende del grado de bloqueo AV. Si existe una respuesta ventricular alta, un alto porcentaje de fetos desarrolla insuficiencia cardíaca e hidrops.

**Caso clínico.** Gestante de 32 semanas, sin antecedentes de interés, remitida por sospecha de arritmia fetal. En el estudio ecográfico se aprecia un feto con taquiarritmia sostenida (frecuencia auricular de entre 400-440 lpm, frecuencia ventricular 200-220 lpm, con conducción AV 2:1), sin signos de hidrops fetal y con corazón estructuralmente normal. Ante la sospecha de *flutter* auricular sin hidrops se inicia tratamiento materno oral con digoxina. A las 24 horas el feto presenta una frecuencia cardíaca (FC) normal con conducción AV 1:1. Controles semanales ecográficos y de niveles sin recidiva de la arritmia. Parto sin incidencias. Nace un varón en la semana 41+4 que ingresa en la unidad neonatal para estudio. Tras el nacimiento se inicia tratamiento oral con digoxina. Durante el ingreso se mantiene monitorización continua de constantes y se realizan ECG seriados, manteniéndose asintomático y hemodinámicamente estable, con ritmo sinusal y FC normales en todo momento, siendo dado de alta al 6º día de vida con seguimiento en consultas externas de Cardiología Infantil. Actualmente (4 meses de edad) el paciente continúa con digoxina oral y no ha presentado recidiva de la arritmia. Si continúa sin incidencias, se retirará el tratamiento a los 6 meses de vida.

**Conclusiones.** 1) Las taquiarritmias fetales son causa de severas complicaciones como hidrops y muerte fetal. 2) El desarrollo de la ecocardiografía fetal ha permitido detectar arritmias desde estadios tempranos de la gestación, permitiendo iniciar tratamiento precoz y disminuir drásticamente la morbimortalidad asociada. 3) El tratamiento de elección dependerá del tipo de arritmia concreta que diagnosticuemos y de la presencia o no de hidrops fetal. 4) Constituye un reto saber qué tratamiento es el más seguro para manejar una patología que hoy en día sigue presentando una alta mortalidad. La SECPCC considera la digoxina el tratamiento de primera línea en ausencia de hidropesía fetal dado su perfil de mayor seguridad para madre y feto. Pese a ello, distintas series de casos a nivel mundial demuestran que terapias con fármacos como flecainida o sotalol muestran igual o mayor eficacia que la digoxina en el manejo del *flutter* fetal. En nuestro caso, la digoxina sirvió para controlar la FC fetal, revertirlo a ritmo sinusal y permitir la finalización espontánea de la gestación.

**170. TERATOMA SACOCOCCÍGEO CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Garmendía Amunarriz M<sup>1</sup>, Merayo Fernández L<sup>1</sup>, Suárez Alonso J<sup>1</sup>, Alegría Echaurre I<sup>1</sup>, Vilanova Fernández S<sup>1</sup>, López López A<sup>2</sup>, De Diego García E<sup>2</sup>, Alegría Echaurre E<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El teratoma sacrococcígeo es la neoplasia congénita más frecuentemente diagnosticada intraútero, (incidencia de 1/40.000 rn). En la mayoría de los casos se trata de tumores benignos aunque son responsables de un elevado porcentaje de complicaciones obstétricas y neonatales. En asociación con hidrops puede determinar la aparición de insuficiencia cardíaca fetal y posterior muerte fetal in útero. Actualmente, la mayoría de los casos se diagnostican intraútero, y en muchos de ellos se puede establecer su pronóstico. Igualmente, constituye unas de las indicaciones más frecuentes de cirugía fetal en los centros especializados o de cirugía posnatal.

**Caso clínico.** Embarazo controlado de madre de 35 años sin antecedentes de interés. En las ecografías prenatales, malformación a nivel sacrococcígeo que impresiona de teratoma desde semana 20+6. Aumen-

to progresivo del tamaño de la tumoración, hasta medidas aproximadas de 56x54 mm en semana 32+4. Realizada amniocentesis, 46XX. Nacimiento por cesárea electiva, sin precisar reanimación. Apgar 9/10. Recién nacido a término, peso adecuado a la edad gestacional. A la exploración destaca masa a nivel sacro de 8x6x9 cm con región quística en lado izquierdo, con ano desplazado hacia anterior. No asocia otras malformaciones clínicas ni en pruebas de imagen. Inicia diuresis y expulsa meconio en las primeras 24 horas de vida, buen ritmo posterior. Se programa RM de pelvis, donde se describe teratoma coccígeo, con localización fundamentalmente externa (tipo III), con diámetros de 8,7 x 6,3 x 8,6 cm. Intervención quirúrgica a los 8 días de vida, extirpación completa de la tumoración en bloque sin incidencias. En anatomía patológica se confirma teratoma inmaduro constituido por multitud de tejidos, sin evidencia de malignidad. Se mantiene hemodinámicamente estable, inicio nutrición oral por succión a las 48 horas de la IQ. Dehiscencia de sutura en zona central, sin signos de sobreinfección, cierre por segunda intención con buena evolución. Extraído al ingreso alfa-fetoproteína (20.270 ng/ml) y BHCG (<5 mUI/ml). Controles seriados semanales de alfa-fetoproteína con disminución progresiva.

**Discusión.** En los teratomas sacrococcígeos fetales, el desarrollo de hidrops fetal, insuficiencia cardíaca y gran tamaño tumoral son indicadores de mal pronóstico. El diagnóstico prenatal, la planificación del parto, la estabilización perinatal y la resección quirúrgica del tumor, pueden hacer posible la supervivencia en estos pacientes.

Sábado 5 de noviembre - Sala 5

Moderadora: María Teresa Leonardo Cabello

**171. CARACTERÍSTICA DE LAS ALTAS HOSPITALARIAS POR CAÍDAS ACCIDENTALES EN UN HOSPITAL GENERAL. ANÁLISIS DE 15 AÑOS.** *Corral Hospital S, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Del Olmo Fernández M, Ariza Sánchez M, Peña Valenceja A, Urueña Leal C, Andrés De Llano M.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Objetivo.** Conocer las características de los pacientes hospitalizados en el Complejo Asistencial Universitario de Palencia (CAUPA) que han ingresado por presentar una caída accidental.

**Material y métodos.** La población está compuesta un grupo de 8463 pacientes, de los que 647 (7,6%) son niños menores de 14 años, dados de alta en nuestro Centro entre los años 2001 a 2016. Se seleccionaron todas las altas codificadas que presentaran en el código diagnóstico alguno de los correspondientes a caídas accidentales (E880-E899) recogidos en el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD). Se realiza una estratificación por el tipo de caída. Se realiza un análisis de tendencias de Joinpoint, cronobiológico y epidemiológico.

**Resultados.** Existen diferencias en la distribución por sexos entre adultos (Varón/mujer 37%/63% y niños 60%/40%.  $p<0,001$ ). También en el ámbito de residencia (adultos: urbano/rural 54%/46%; niños 70%/30%.  $p<0,001$ ). La edad en años de los niños es de  $6,6 \pm 3,8$  años. Existe una gran diferencia en las estancias siendo para los adultos  $10 \pm 8,7$  días y para los niños  $2 \pm 2,6$  días ( $p<0,001$ ). Precisarón cirugía el 60% de los adultos (de ellos: Procedimiento sobre cadera y fémur 18%, procedimiento sobre extremidad inferior y húmero –excepto cadera-18%, sustitución de cadera 15%) frente al 48% de los niños (de ellos: Procedimiento sobre hombro, codo o antebrazo –excepto procedimiento mayor de articulación- 53%, procedimiento extremidad inferior y húmero excepto cadera, pie, fémur edad <18 años 37%)  $p<0,001$ . En los adultos existe una tendencia ascendente con punto de ruptura en el año 2005 y porcentajes anuales de cambio (PAC) del 30% y 2,8% en los periodos anteriores y posteriores a ese año y para ambos sexos llegando a tasas

del 5 por mil adultos. En los niños existe una tendencia ascendente con un PAC del 3,5% ( $p<0,05$ ) a lo largo de los 15 años estudiados con tasas finales del 3,5 por mil niños. En el análisis cronobiológico solo las niñas tienen un marcado ritmo circanual. Existen diferencias respecto al grupo de caída, así en los adultos el 80% corresponden al otra caída y caída no especificada, el 10% a fractura de causa no especificada y el 6% a caída en un mismo nivel por colisión, empujón o codazo por o con otra persona, siendo para los niños el 63%, 14% y 15% respectivamente ( $p<0,001$ ). Los adultos presentan una mortalidad hospitalaria del 4,4% y no se registró ningún caso entre los niños ( $p<0,001$ ).

**Conclusión.** En el CAUPA, las hospitalizaciones por caídas accidentales presentan una tendencia creciente más acusada en los adultos. Existe un ritmo circanual en las niñas no apreciándose en otros grupos. Los adultos precisan más intervenciones quirúrgicas que los niños, presentando una mortalidad intrahospitalaria del 4,4%.

**172. CÓLICO DEL LACTANTE.** *Torres Escandón K<sup>1</sup>, Ríos Nacarino P<sup>2</sup>, Prendes González E<sup>3</sup>, Pousada González A<sup>4</sup>, Toledo Soriano A<sup>5</sup>. Enfermeros. <sup>1</sup>Servicio de Plantilla Volante. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Neonatología, <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología, <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>5</sup>Servicio de Endoscopia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** El objetivo principal de nuestro trabajo es conocer un poco más el cólico del lactante propiamente dicho, sus causas y sus posibles tratamientos.

**Material y método.** Extensa revisión bibliográfica haciendo hincapié en los últimos artículos publicados acerca de los estudios más actuales.

**Resultados.** El cólico del lactante es un trastorno cuya etiología es desconocida y sus posibles tratamientos son variados pero la efectividad de ambos no es aún certera.

**Conclusiones.** 1) El cólico del lactante es un trastorno que puede afectar a cualquier bebé entre la segunda semana de vida y el tercer o cuarto mes, en raras ocasiones hasta 6-7 meses, desapareciendo con posterioridad. Sin dejar secuelas. 2) Es uno de los principales motivos de consulta en los servicios de urgencias. 3) Es un trastorno que afecta a un gran número de bebés. 4) Para su correcto diagnóstico se utilizan los criterios de Wessel", "la regla de los treses (3 horas al día durante 3 días a la semana que perdura un mínimo de tres semanas). 5) No tiene una etiología clara, es el producto de varias causas, (etiología multifactorial). 6) Produce grandes consecuencias a nivel psicológico en el núcleo familiar debido al gran estrés. 7) El pronóstico es excelente, ya que desaparece generalmente a los cuatro meses sin dejar secuelas y sin provocar alteraciones en el futuro desarrollo.

**173. EN TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR (TSV) DURANTE 48 HORAS.** *Álvarez González D<sup>1</sup>, Gómez González B<sup>1</sup>, Alkadi Fernández K<sup>2</sup>, Lombrana Álvarez E<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La TSV es la causa más común de taquicardia no sinusal en el niño. La caracterizan un comienzo y final bruscos, con QRS estrechos en el ECG. El mecanismo de producción más frecuente es por reentrada que puede ser en el propio nodo AV o por una vía accesoria como en el síndrome de Wolf Parkinson-White. Sin embargo, en el 50% de los casos no se encuentra la causa desencadenante. Para el manejo terapéutico es necesario comprobar el estado hemodinámico del niño, siendo la adenosina el fármaco de elección en pacientes estables.

**Caso clínico.** Niño de 8 años de edad, sin antecedentes personales de interés, con antecedentes de infarto de miocardio en abuelo y tío de 40 años. Acude a urgencias por sensación de palpitations, "nota que el corazón le va más rápido", desde hace 48 horas. Refiere que se inició al salir del entrenamiento de atletismo hace 2 días y desde entonces lo nota de forma intermitente y cada vez con más frecuencia. Ante la persistencia de estos síntomas, a pesar de estar con buen estado general y sin otros síntomas, la madre decide llevarlo al Servicio de Urgencias. A la exploración física presenta discreta palidez cutánea, siendo el TEP por lo demás estable. A la auscultación se objetiva taquicardia franca, que mediante monitorización cardíaca se confirma: FC 216 lpm. Realizamos de forma urgente un ECG donde se objetiva taquicardia con QRS estrecho, impresionando de TSV, por lo que iniciamos maniobras vagales (Valsalva y hielo en la cara) sin resultado. Dada la persistencia de la taquicardia se canaliza vía venosa periférica para administrar adenosina, y tras dos dosis de esta se consigue ritmo sinusal normal. Posteriormente ingresa para observación, sin repetir el episodio.

**Conclusiones.** La consulta por palpitations no es infrecuente en un Servicio de Urgencias, generalmente serán de carácter benigno (fiebre, ejercicio, ansiedad), pero existe la posibilidad de tratarse de una arritmia patológica como en este caso. Nuestra actitud dependerá del tipo de arritmia y de la situación hemodinámica del paciente, y el tratamiento variará desde no hacer nada, hasta derivar con carácter urgente al hospital con un traslado adecuado. En el caso de una TSV como la que presenta nuestro paciente, el tratamiento inicial será con maniobras vagales y cuando no existe respuesta, el fármaco más indicado es la adenosina. En nuestro caso, el hecho de presentar una TSV de 48 horas de evolución, probablemente justifica el fracaso de las maniobras vagales, y que por ello precisase 2 dosis de adenosina para establecer el ritmo sinusal.

**174. ESTANCAMIENTO PONDERAL Y VÓMITOS EN PACIENTE CON VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR (VUP).** *Hontoria E<sup>1</sup>, Fernández A<sup>1</sup>, Fernández M<sup>1</sup>, Pradillos JM<sup>2</sup>, Ardela E<sup>2</sup>, Martínez J<sup>1</sup>, Fuentes S<sup>2</sup>, Hevia A<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Infantil. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Las VUP son la causa más frecuente de obstrucción del tracto urinario inferior en niños. La displasia renal, infección urinaria y disfunción vesical son factores de mal pronóstico.

**Caso clínico.** varón intervenido de VUP en periodo neonatal. En ecografía postcirugía persiste ureterohidronefrosis bilateral. Creatinina 0,39mg/dl, ionograma normal. Profilaxis antibiótica. Cistografía de control con leve dilatación de uretra posterior sin reflujo vesicoureteral. A partir de los cuatro meses estancamiento ponderal y vómitos. Realizado control analítico: sodio 125 mmol/L, potasio 6,8 mmol/L, pH 7,39, HCO<sub>3</sub> 18,8 mmol/L, urea 56 mg/dl, creatinina 0,52 mg/dl. Sistemático y sedimento de orina con leucocituria y urocultivo con crecimiento de dos cepas de *K. pneumoniae*. Reactantes de fase aguda normales. Con la sospecha de pseudohipoaldosteronismo es ingresado para reposición hidroelectrolítica intravenosa y antibioterapia. Renina y aldosterona 28 ng/ml/h y > 2.000 pg/ml respectivamente. Durante el ingreso adecuada ganancia ponderal. Se inicia suplemento oral de bicarbonato sódico. Realizado renograma diurético a los 6 meses de edad con patrón obstructivo bilateral. Pendiente de realización de estudio urodinámico para descartar disfunción vesical.

**Comentarios.** La presencia de hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis en un paciente con VUP sugiere pseudohipoaldosteronismo. En su fisiopatología se ha involucrado la existencia de un menor número de receptores de aldosterona por obstrucción o la inhibición de la aldosterona o sus receptores por las citoquinas inflamatorias.



**175. REVISIÓN A PROPÓSITO DE UN CASO DE LA RELACIÓN ENTRE INFECCIONES ESTREPTOCÓCICAS Y SINTOMATOLOGÍA NEUROPSIQUIÁTRICA.** *González Gómez J, Gil Camarero E, Fernández Torre D, Madrazo del Rio Hortega I, Martín Gutiérrez R, Landeras Rodríguez R, Castillo Marcalain A, Gutiérrez Gómez A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** En las dos últimas décadas se ha descrito una variante de trastornos neuropsiquiátricos autoinmunes pediátricos denominada PANDAS (Paediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infections), se describe un inicio precoz de los síntomas obsesivo-compulsivos (antes de los 8 años), predominio del sexo masculino (3:1), asociación frecuente a hiperactividad motora, impulsividad y distraibilidad y en muchos casos tics motores y como característica particular se asocia a infecciones por estreptococos, en el origen de los síntomas de aparición súbita.

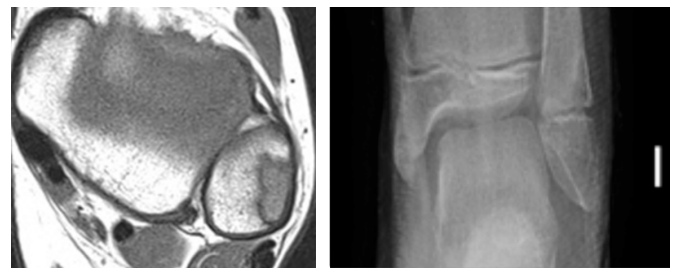
**Caso clínico.** Niña de 10 años que acude con lesiones de rascado en extremidades realizadas de forma compulsiva por otro lado desde el colegio han avisado de un cambio brusco en su atención y actitud. Se deriva a la paciente a salud mental infantojuvenil donde se identifican otras “manías” como colocarse continuamente las mangas de la camisa o una preocupación excesiva por las arrugas de la ropa. Todas estas nuevas conductas han aparecido en el transcurso de un mes e interfieren en su funcionamiento habitual. No existen otros antecedentes en la menor ni en sus familiares. La familia comenta que en las semanas previas tuvo una infección de garganta que se resolvió sin precisar antibiótico. Además de iniciar el tratamiento cognitivo conductual trabajando con las conductas compulsivas de la menor y a pesar de haber pasado 2.5 meses desde los primeros síntomas se solicita la detección de la bacteria en exudado faríngeo y la presencia de anticuerpos (ASLO), pero ambos resultados son negativos.

**Conclusiones.** El diagnóstico de un PANDAS no es fácil en la práctica clínica cuando se sospecha la existencia de estos síndromes en relación con infecciones por *Streptococcus pyogenes* del grupo A, beta-hemolítico se debe tratar de identificar la infección y tratarla de forma precoz. No obstante existe controversia al respecto y la asociación temporal entre infección (muy frecuente en edad escolar), y el inicio o exacerbación de los síntomas neuropsiquiátricos no necesariamente significa causalidad. Por todo ello, ante un TOC de inicio temprano es conveniente explorar la posible existencia de infecciones previas al inicio del cuadro y se, precisa de futuros estudios controlados que ayuden a clarificar estos trastornos.

**176. MANEJO Y ESTUDIO DE LESIÓN LÍTICA, CON PRIMERA VALORACIÓN EN LA PUERTA DE URGENCIAS.** *Gómez González B<sup>1</sup>, Moya Dionisio V<sup>2</sup>, Higelmo Gómez H<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Pascual Pérez AP, Rodríguez García L<sup>2</sup>, Pascual Gazquez JP, Villegas Rubio JA<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Existe gran variedad de patología ósea que puede afectar al niño. La etiología es múltiple, destacando causas infecciosas, inflamatorias, malformativas o tumorales. La clínica es a su vez variable, pudiendo manifestarse como dolor, aparecer de forma incidental, presentarse dentro de un proceso sistémico... Las técnicas de radiología convencional siguen teniendo una importancia fundamental, siendo a día de hoy la radiografía simple la técnica de imagen inicial de elección. Aunque la clínica y los hallazgos radiológicos nos permiten formular un diagnóstico razonable en la mayoría de los casos, ante una lesión ósea de características radiológicas agresivas, se precisa del estudio histopatológico reglado para confirmar el diagnóstico.

**Caso clínico.** Niña de 8 años, a tratamiento con Flunarizina por migrañas como único antecedente de interés, que acude a urgencias por dolor referido a punta de dedo en la zona del maleolo izquierdo de 2 semanas de evolución, sin traumatismo previo evidente. Apenas refiere mejoría con la analgesia habitual. Sin referir fiebre ni máculas cutáneas. No otra queja articular, no edemas de otras localizaciones. Rx se observa una lesión a nivel de maléolo peroneo distal, que es considerada en un primer momento como variante anatómica de la normalidad (Fig.). Se inmoviliza con una férula durante dos semanas, tras las cuales es valorada en consultas, persistiendo el dolor que incluso imposibilita la deambulacion. Se repite Rx hallándose un aumento de la lesión, de características líticas, sin reacción a nivel perióstico. Clínicamente el dolor va en aumento, también refiere molestias en cadera y zona lumbar baja (Aunque estas últimas impresionan más de tipo postural). No dolor en otros localizaciones. Hemograma sin alteraciones. Bioquímica: con una VSG en aumento (54 mm/h en la última determinación). Radiografías de caderas, columna y cráneo: sin hallazgos. Mantoux negativo. Ecografía abdominal sin hallazgos. RM: lesión de 10x4x9 mm en maléolo peroneo distal. Bordes bien definidos, esclerosos, que contacta con el cartílago de crecimiento. Estos hallazgos, son inespecíficos y en principio no sugieren agresividad. Biopsia: pendiente de resultados en el momento de enviar este informe.



**Conclusiones.** Como conclusión, cualquier dolor crónico deberá ser estudiado, y si tras un periodo de tiempo prudencial, con reposo relativo y analgesia, no se observa mejoría, deberá procederse como se ha realizado en nuestro caso, ha repetir pruebas de imagen y añadir nuevas pruebas complementarias. Queremos valorar con este caso, la importancia de cómo llegar a un diagnóstico definitivo, los signos de alerta a valorar, la evolución clínica y la optimización de pruebas complementarias.

**177. MARCAPASOS AURICULAR MIGRATORIO NEONATAL.** *Suárez Alonso J, Alegría Echaury P, Viadero Ubierna MP<sup>2</sup>, Garde Basas J, Merayo Fernández L<sup>1</sup>, Cueli Del Campo L<sup>1</sup>, Gortázar Arias MP<sup>3</sup>, Alegría Echaury E<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Pediatría. <sup>2</sup>Cardiología Infantil. <sup>3</sup>Neonatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

**Introducción.** También llamado marcapasos (MCP) auricular errante, consiste en una arritmia relativamente común en el feto y en el recién nacido que alterna el marcapaso normal del nódulo sinoauricular con un marcapaso ectópico en las aurículas. Se produce por aumento de automatismo en un grupo de células atriales que no forman parte del sistema normal de conducción cardiaco. En el electrocardiograma (ECG) se observan ondas P de distintas morfologías en una misma derivación así como distinta duración de los intervalos PR (tanto más cortos cuanto más inferior sea el marcapaso auricular). Los complejos QRS son normales.

**Caso Clínico.** Recién nacido (RN) de 35+4 semanas. Madre ingresa 48 horas preparto porque en ecografía prenatal de control se detectan extrasístoles (ES) y disminución de la FC fetal hasta 105 lpm. Ante la

persistencia de la arritmia fetal en las siguientes horas, se decide finalización del embarazo mediante cesárea. Al ingreso del RN en la Unidad Neonatal se mantiene monitorización continua, objetivándose ES supra-ventriculares aisladas, periodos de bradicardia (FC en torno a 85-95 lpm) fundamentalmente durante el sueño y distintas morfologías de ondas P sugestivas de MCP errante. Valorado por Cardiología infantil, en el ecocardiograma se observa un corazón estructural y funcionalmente normal, impresionando de inmadurez del sistema de conducción. Se mantiene monitorizado durante varios días, permaneciendo asintomático, por lo que es dado de alta. En el seguimiento posterior en consultas externas no ha vuelto a presentar trastornos del ritmo cardiaco.

**Conclusiones.** 1) El marcapasos auricular errante neonatal es una arritmia benigna y transitoria debida a un predominio del tono vagal por inmadurez del sistema de conducción sin significado patológico y que no requiere tratamiento en niños sanos sin cardiopatía. 2) La historia natural de muchas de las arritmias en el período neonatal difiere de las arritmias en otros grupos de edad. 3) Es importante que los especialistas que se encargan del manejo de este grupo de pacientes conozcan sus peculiaridades a este respecto, así como las opciones diagnósticas y terapéuticas evitando sobretratamientos en casos que, como el que se describe, van a “resolverse” espontáneamente.

**178. MI HIJO SIGUE CON DOLOR, ¿QUÉ LE PASA?** *Fernández Torre D<sup>1</sup>, Gil Camarero E<sup>2</sup>, González Gómez J<sup>3</sup>, Quintana Cabezas S<sup>4</sup>, López Tens P<sup>5</sup>, Blanco García A<sup>1</sup>, Díez Morales S<sup>6</sup>, Rivera Panizo I<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>CS Camarugo Costa. Maliaño. Cantabria. <sup>2</sup>Pediatría CS Meruelo. Meruelo. Cantabria. <sup>3</sup>Psiquiatría. <sup>4</sup>Rehabilitación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>5</sup>CS Cazoña. Santander. <sup>6</sup>CS Covaresa. Valladolid.

**Introducción.** Niño de 11 años con antecedentes personales de bronquiolitis con ingreso hospitalario a los 7 meses de vida y calendario vacunal al día, que acude a nuestra consulta del centro de salud por cuadro de 5 meses de evolución de dolor persistente en tobillos (sobre todo izquierdo) que cede parcialmente con analgesia habitual. Niega traumatismo previo.

**Caso clínico.** Afebril. Constantes estables. A la exploración física no se observan signos de flogosis ni hematomas. No deformidades. Piel íntegra. Dolor a la palpación difusa mediopie. Dolor a la flexo-extensión. Vasculo-nervioso distal normal. Ajusto analgesia e indico prueba de imagen que resulta ser normal. Radiografía simple y ecografía tobillo izquierdo: sin hallazgos de significación patológica. Ante la persistencia de la clínica realizo interconsulta al especialista de Traumatología. RMN tobillo izquierdo en mutua privada (aporta informe): edema óseo en la cabeza del astrágalo. Gammagrafía ósea (con el fin de descartar osteomielitis): administrado el radiotrazador se realiza gammagrafía ósea en tres fases centrada en tobillos/pies, obteniéndose imágenes en proyecciones anterior, posterior, plantares y laterales. SPECT de tobillos/pies: no se observan alteraciones en vascularización ni en la fase de pool vascular. En la fase tardía no se observan focos patológicos de captación ni radiotrazador.

**Comentario.** En este caso lo que sucede es un dolor crónico con la característica de que la mayoría de las pruebas complementarias no tienen hallazgos de significación patológica salvo un edema óseo de origen inespecífico a nivel del astrágalo. Lo habitual aquí es encontrarlos con esguinces, tendinitis y contusiones en la mayoría de las lesiones musculoesqueléticas. Principalmente son agudas y autolimitadas. Además suelen estar en relación a traumatismos, sobre esfuerzo físico y movimientos forzados de la articulación afectada. Aquí estamos ante una entidad poco frecuente como es una algia de tobillo bilateral crónico en relación a edema óseo de la cabeza del astrágalo de origen inespecífico al que ajustamos analgesia y realizaremos seguimiento para ver evolución.

**179. PROTOCOLO DE DOLOR NEONATAL CON MEDIDAS NO FARMACOLÓGICAS.** *García Corte MD<sup>1</sup>, Rodríguez Martínez M<sup>1</sup>, García García R<sup>1</sup>, Adalia Rodríguez J<sup>2</sup>, Castaño Rodríguez P<sup>2</sup>, Valdés Bécares A<sup>2</sup>, Valdés García M<sup>3</sup>, Pena Ramírez N<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Enfermera Pediátrica. <sup>2</sup>Residente Enfermería Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>3</sup>Residente Enfermería Pediátrica. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** La Asociación Internacional para el estudio del dolor lo define como: “experiencia sensorial y emocional no placentera que está asociada con daño tisular o descrita como si lo hubiera”.

**Objetivos.** *General:* Implantación de un protocolo para el control del dolor neonatal con la aplicación de medidas no farmacológicas. *Específicos:* Establecer métodos y escalas para la valoración del dolor. Uso de diversas medidas no farmacológicas. Unificar criterios entre los profesionales. Integración de los padres en el control del dolor.

#### Material y Métodos.

Bases de datos	Palabras clave	Criterios de inclusión
PubMed	Dolor	Publicaciones con fecha superior al año 2005
ClinicalKey	Neonato	
Cochrane	Familia	
Fisterra	Pain	
Scielo	Family	
MBE	Sucrose	
UpToDate	Newborn	

**Protocolo.** Medidas en procedimientos: método canguro, succión nutritiva (sacarosa, glucosa y lactancia materna) y no nutritiva (chupete y pecho). Medidas de posicionamiento y/o contenciones: postura correcta, evitar deformidades posturales, uso de posturas en flexión, envolver durante procedimientos y/o manipulaciones, uso de dispositivos (nidos, almohadillas escapulares...) y uso de posición prona. Medidas de distracción: musicoterapia, mecer y voces suaves. Medidas ambientales: evitar ruido, limitar luminosidad, ciclo del sueño, agrupar tareas. Medidas táctiles: estimulación competitiva, masaje y caricias. Escalas de valoración: escala CRIES y escala PIPP.

**Conclusiones.** Implantación del protocolo de dolor neonatal con medidas no farmacológicas por sus múltiples beneficios evidenciados.

**180. QUISTE ESPLÉNICO VERDADERO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Barbarin Echarri S, Garmendia Amunarriz M, Merayo Fernández L, De la Rubia Fernández L, Tardaguila Calvo A, Fernández Jiménez I, López López A, de Diego García E.* Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Los quistes esplénicos son una entidad infrecuente. Pueden ser de origen parasitario o no parasitario. En función de presencia de pared celular se clasifican en verdaderos o falsos si carecen de ella, siendo la mayoría de estos postraumáticos. Aunque la mayor parte de las veces los quistes son asintomáticos, pueden producir dolor abdominal en relación al crecimiento del mismo, siendo la esplenomegalia el hallazgo más habitual. La mayoría son diagnosticados de forma accidental. Las técnicas de elección son la ecografía abdominal y el TC. Analíticamente puede objetivarse un aumento del CEA o del Ca 19.9. El diagnóstico definitivo viene dado por la anatomía patológica. El tratamiento de elección es quirúrgico en casos de tamaño > 5cm o cuando producen sintomatología; pudiendo realizarse una esplenectomía parcial o decapsulación.

**Caso clínico.** Niño de 9 años y medio, sin antecedentes personales de interés salvo TDAH en tratamiento con Atomoxetina desde

hace 1 año. Inmunizaciones correctas. Acude a urgencias por dolor en hemiabdomen izquierdo de 5 días de evolución tras caída de skate con traumatismo directo sobre esa zona. No otra clínica acompañante. A la exploración se objetiva esplenomegalia de consistencia dura y dolorosa a la palpación. Se realizan ecografía y TAC visualizándose una esplenomegalia a expensas de colección hipodensa, bien definida de densidad agua de 13x10x15 cm compatible con quiste esplénico. Hemograma (leucocitos 4.400, hemoglobina 12,3 mg/dl, Hto 3,4%, plaquetas 164.000), amilasa 44 U/L, resto normal y coagulación con actividad de protrombina de 57,4%, CA 125: 25,3 U/ml (1,0-17,2) CA 19,9: 6 U/ml (1 a 18,5 U/ml). Serologías de Echinococcus granulosus negativos. Se mantiene estable hemodinámicamente y con controles ecográficos sin cambios. Se completa protocolo de profilaxis preesplenectomía y se interviene para realizar decorticación laparoscópica del quiste sin incidencias. Anatomía Patológica con diagnóstico de quiste verdadero epidermoide.

**Comentario.** Destacar la importancia del tratamiento laparoscópico conservador de esta lesión, que permite mantener parte del tejido esplénico asegurando la funcionalidad inmunológica.

**181. REVISIÓN PROGRAMADA DE 14 AÑOS Y DIAGNÓSTICO DE COARTACIÓN AÓRTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Cueli del Campo L, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, García Albalá A, Álvarez González D, Viadero Ubierna MT, Zarauza Navarro MJ, Otero Fernández M. Servicio de Pediatría. Servicio de Cardiología. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La coartación aórtica (CoAo) yuxtaductal es generalmente asintomática hasta la segunda o tercera década de la vida. Se suele sospechar al detectar hipertensión arterial (HTA) durante una exploración física rutinaria. La ausencia o disminución de pulsos femorales y distales es la clave para su diagnóstico. La CoAo preductal o hipoplasia del arco aórtico en cambio suele presentarse clínicamente ya en período neonatal. En este caso clínico nos referiremos a la primera.

**Caso clínico.** Varón que en revisión de 14 años presenta tensión arterial (TA) de 150/90 mmHg en ambos brazos. Asintomático, a excepción de migrañas muy esporádicas, juega al fútbol. Exploración física normal a excepción de soplo sistólico en foco aórtico II/VI y pulsos pedios no palpables. En la siguiente visita se confirma la HTA y se realiza ECG con signos de hipertrofia ventricular izquierda (HVI). Se inicia estudio con analítica completa e iones en orina normales. La radiografía torácica muestra imagen de 3 invertido en cayado aórtico, signos de HVI y ligeras muescas costales izquierdas. El Eco-Doppler renal presenta alteración morfológica del patrón espectral de arterias renales, aorta abdominal, mesentérica superior, tronco celiaco y arterias femorales, con flujos carotídeos normales. Los hallazgos son altamente sugestivos de CoAo y con esta sospecha diagnóstica es remitido preferente a Cardiología. La ECOCG confirma CoAo periductal con gradiente sistólico severo (de hasta 60 mmHg) y VI dilatado con HVI moderada y FE normal. La angiRMN cuantifica la estenosis a nivel ductal con un diámetro máximo en la coartación de 6mm, e identifica importante desarrollo de circulación colateral con prominencia del sistema mamario interno, intercostales y bronquiales. Se inicia tratamiento betabloqueante que el paciente tolera adecuadamente y con el que se consigue normalización de TA, pendiente de tratamiento percutáneo.

**Conclusiones.** La CoAo es la primera causa cardíaca de HTA, y la segunda causa de HTA secundaria por detrás de la enfermedad renal (vascular o parenquimatosa). La sospecharemos ante hallazgo casual de HTA, con disociación entre EESS y EEII (medir TA en las 4 extremidades). Es importante la toma de TA en las revisiones de salud, desde edades lo más precoces posibles y ante cifras elevadas, valorar el gra-

diente entre extremidades superiores e inferiores como dato clave de sospecha de CoAo. Un diagnóstico no muy tardío evita la formación de circulación colateral tan importante como en nuestro paciente, que puede aumentar la morbilidad a la hora de su corrección así como para evitar que la HTA persista a pesar de corregir la CoAo.

**182. RINITIS NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Suárez Alonso J, Alegría Echauri E, Garmendia Amunarriz M, Arriola Rodríguez-Cabello S, González Pérez D, García Albalá A, Cueli del Campo L, Alegría Echauri J. <sup>1</sup>Pediatría, <sup>2</sup>Neonatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La rinitis neonatal es una enfermedad de origen desconocido, caracterizada por un conjunto de síntomas que incluyen ruido nasal, rinorrea y dificultades con la alimentación. Se considera la principal causa de obstrucción nasal en neonatos. La atresia de coanas, la estenosis de senos piriformes y masas congénitas de localización nasal deben ser descartadas dentro del diagnóstico diferencial.

**Caso clínico.** Neonato de 29 días de vida que ingresa remitido desde su pediatra de Atención Primaria por dificultad respiratoria, predominantemente durante las tomas y el llanto, que impresiona de origen nasal, acompañada de escasa ganancia ponderal desde el nacimiento debido a dificultades con las tomas. Ingresada los tres primeros días de vida en la unidad de Neonatología por episodio de atragantamiento, objetivando leve rinitis, tratada con corticoide inhalado (que finalizó una semana tras el alta). Pese a mejoría clínica inicial con el tratamiento, refieren sus padres persistencia de ruido nasal inspiratorio continuo, ronquidos en contexto de sueño y dificultad en las tomas, con presencia de signos externos de dificultad respiratoria. Madre de 40 años. Embarazo controlado de 37+4 semanas. Ecografías prenatales normales. Cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. No precisa reanimación. Apgar 8/9. Peso al nacimiento 3620 (>P95). Exploración al nacimiento con ruidos transmitidos de vías aéreas superiores, con leve aleteo nasal, con coanas permeables. Al ingreso, constantes normales. Presenta ruido inspiratorio nasal, con auscultación pulmonar normal y sin signos externos de dificultad respiratoria. Gasometría capilar sin acidosis respiratoria. Se valora por ORL, realizando fibroscopia flexible donde se objetiva gran hipertrofia de cornetes en ambas fosas nasales, con paso difícil al fibroscopio. Cavum libre y laringe normal. Se pauta tratamiento tópico con corticoide nasal y se solicita TAC de senos paranasales, donde se objetiva estenosis de coanas bilateral. Mejoría progresiva de la sintomatología con el inicio de medicación, persistiendo ruido inspiratorio de forma intermitente, que no dificulta las tomas, con ganancia ponderal adecuada, sin episodios de atragantamiento ni cambios de coloración.

**Conclusiones.** La rinitis neonatal como entidad no ha sido bien estudiada. El reconocimiento y tratamiento de este proceso es importante ya que los neonatos son principalmente respiradores nasales. Un manejo inadecuado de esta entidad puede provocar problemas de alimentación, incluso la muerte por problemas respiratorios.

**183. ROTURA DE QUISTE ARACNOIDEO ABIERTO A ESPACIO SUBDURAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Fernández Calderón L, Suárez Alonso J, López Fernández C, García Catalán G, Garde Basas J, Leonardo Cabello MT. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los quistes aracnoideos son cavidades extracerebrales benignas que contienen líquido cefalorraquídeo recubierto por una membrana aracnoidea. Suponen el 1-2% de las lesiones intracraneales



ocupantes de espacio en la edad pediátrica. Su localización más frecuente es la fosa media (50-60%), seguida del ángulo pontocerebeloso (10%), la región supraselar (10%) y la convexidad y la cisterna cuadrigeminal (10%). Generalmente asintomáticos, es posible una descompensación por un traumatismo craneal, provocando un sangrado intraquístico o la rotura del quiste, generalmente al espacio subaracnoideo.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años con múltiples familiares con cefalea tipo migraña, sin antecedentes de interés, que reaccide por cefalea de 15 días de evolución, de inicio pulsátil y posteriormente opresiva en zona periocular y hemiraneal izquierda. En los últimos 6 días presenta diplopia. Refiere mareo con inestabilidad, fotofobia y sonofobia. Comienzo de la sintomatología tras golpe con balón. Expl. neurológica: Midriasis arreactiva bilateral. No nistagmo. Fuerza y sensibilidad conservadas. Romberg -. Sin signos meníngeos. Valorado por oftalmología se objetiva papiledema bilateral y paresia de IV par izquierdo. TC craneal urgente: Hallazgos sugestivos de quiste aracnoideo con higroma secundario a rotura que condiciona expansividad significativa. Durante su ingreso se instauró tratamiento con corticoides y presentó buena evolución con disminución progresiva de la sintomatología. Actualmente sigue controles periódicos con prueba de imagen en consultas de neurocirugía.

**Comentarios.** Ante una cefalea con focalidad neurológica debemos sospechar patología intracraneal, por lo que se recomienda realizar una prueba de imagen. Existen patologías intracraneales asintomáticas, como los quistes aracnoideos, que ante un traumatismo pueden convertirse en sintomáticos.

**184. SALMONELOSIS NO TIFOIDEA COMPLICADA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Suárez J<sup>1</sup>, Peña E<sup>1</sup>, Ruiz N<sup>1</sup>, Garde J<sup>1</sup>, Sánchez P<sup>1</sup>, Fernández P<sup>1</sup>, De la Rubia L<sup>1</sup>, Palacios M<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El término salmonelosis engloba diferentes cuadros clínicos; por un lado, la fiebre tifoidea, frecuente en países subdesarrollados (*Salmonella typhi* y *paratyphi*) y las salmonelosis no tifoideas (*S. enteritidis* y *S. typhimurium* y otras subespecies) más frecuentes en nuestro medio cuya infección cursa generalmente con cuadros de gastroenteritis autolimitada, sin complicaciones, que no requieren tratamiento. Las complicaciones graves (perforación o hemorragia intestinal, hepatitis, miocarditis, neumonía, osteomielitis o meningitis) aparecen en <5% de los pacientes y cuando ocurren, son más frecuentes en ancianos, niños e inmunodeprimidos.

**Caso clínico.** Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, valorada por fiebre, vómitos, dolor abdominal, astenia y deposiciones líquidas sin productos patológicos de 6 días de evolución. Exploración física con palidez cutánea y dolor a la palpación en hemiabdomen inferior, más marcado en FID e hipogastrio. Hemograma sin leucocitosis con desviación izquierda, ecografía abdominal con datos de colitis derecha e ileitis extensa, con abundante líquido libre intraabdominal. Ingresó con sueroterapia ev, realizando picos febriles, con afectación del estado general. Crecimiento en coprocultivo de *Salmonella enteritidis* serogrupo B, por lo que se inicia tratamiento con Ceftriaxona ev. Al 5º día, empeoramiento brusco del estado general con exploración abdominal compatible con abdomen agudo. Se realiza ecografía abdominal en la que se evidencia engrosamiento de asas ileales, apéndice con un diámetro de 8 mm, probablemente reactivo, y abundante líquido intraabdominal con ecos en su interior y especialmente tabicado en FID, alrededor de ciego, sugestivo de peritonitis. Laparotomía urgente en la que se objetiva plastrón apendicular con pus libre y apéndice fecal perforado, aislándose en cultivo de absceso abdominal *Salmonella enteritidis* serogrupo B. Hemocultivo estéril. Tras la cirugía, se mantiene

antibioterapia ev con Meropenem, persistiendo picos febriles. Se realiza nuevo control ecográfico donde se constata colección subhepática sin claro absceso, derrame pleural izquierdo, condensación en LII, por lo que se asocia Ciprofloxacino, con buena evolución, siendo dada de alta sin nuevas complicaciones.

**Conclusiones.** Las complicaciones graves asociadas a salmonelosis son relativamente frecuentes en las fiebres tifoideas, existiendo pocos casos descritos en infecciones por *Salmonella* no tífica. Los casos descritos en la literatura de perforación intestinal y complicaciones graves asociados a *Salmonella* no tífica son en adultos con factores de riesgo, siendo extremadamente infrecuente en niños sin patología de base, como en nuestro caso.

**185. SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR Y DEXTROCARDIA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alkadi Fernández K<sup>1</sup>, Álvarez González D<sup>2</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Vilanova Fernández S<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Alegría Echauri P<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Arriola Rodríguez-Cabello S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** Las malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores son una entidad infrecuente. La ecografía prenatal ha permitido un diagnóstico y manejo más precoz, incluso antes de la aparición de complicaciones clínicas. Aun así, muchas de estas alteraciones pueden escaparse al diagnóstico y detectarse en la infancia o edad adulta como hallazgo casual al realizar una simple radiografía de tórax en un paciente asintomático o tras sobreinfección respiratoria.

**Caso clínico.** Recién nacido a término (40+4 semanas), de peso adecuado para la edad gestacional. Serologías normales. SGB negativo. Ecografías prenatales: leve derrame pericárdico sin otras alteraciones estructurales hasta semana 24+4. En última ecografía semana 32+6 no consta existencia de derrame pericárdico. Parto mediante cesárea en hospital comarcal. No precisa reanimación. Apgar 9/9. Exploración física normal. Se mantiene asintomático por lo que es dado de alta a los 5 días de vida con control programado en consulta de Cardiología Infantil. A los 11 días de vida es valorado por Cardiología Infantil, objetivando dextrocardia y programando ingreso para estudio. Refieren haber permanecido asintomático. Buenas tomas por succión. Ganancia ponderal adecuada. No distrés, ni cansancio con las tomas. Exploración física: Saturación de oxígeno 100%. Frecuencia cardíaca 160 lpm. Normocoloreado. Auscultación cardiopulmonar: tonos rítmicos, más audibles en mesocardio y hemitórax derecho. Buena entrada de aire bilateral. No distrés respiratorio. Pulsos periféricos palpables y simétricos. En Ecocardiograma se muestra posición cardíaca en mesocardio-hemitórax derecho con levoapex, cavidades cardíacas, estructura y función cardíaca normales. No alteración vascular. Se solicitan otras pruebas complementarias. En la radiografía de tórax presenta dextrocardia y aumento de densidad en lóbulo inferior posterior izquierdo con aspecto de engrosamiento pleural a ese nivel. Asimetría en el tamaño de ambos pulmones, el izquierdo más pequeño y de densidad anómala en la base. Se completa el estudio con ecografía Doppler que no es concluyente, y con TAC torácico, que confirma secuestro pulmonar a nivel de lóbulo inferior izquierdo.

**Conclusiones.** Aunque la ecografía prenatal es la técnica que permite en la mayoría de los casos un diagnóstico precoz de las malformaciones pulmonares, a veces el diagnóstico es postnatal, como hallazgo incidental, dado que muchos pacientes se encuentran asintomáticos. La tomografía axial computerizada (TAC) sigue siendo el método de estudio radiológico postnatal más empleado. El seguimiento de estos pacientes durante los primeros días de vida es clave para un diagnóstico preciso y un manejo terapéutico adecuado.

**186. SHOCK EN EL NEONATO: NO SIEMPRE ES DESHIDRATACIÓN O SEPSIS.** Fernández Rodríguez AN, Guevara Caviedes LN, Fernández Villar AM, Puerta Pérez MP, Iglesias Blázquez C, Jiménez González A, Andrés Andrés AG, Oulego Erroz I. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La interrupción del arco aórtico constituye una patología rara (0.2%-1% de las cardiopatías congénitas diagnosticadas de forma postnatal), afecta a 1:300.000 recién nacidos. El diagnóstico prenatal es muy importante pero puede convertirse en todo un reto a pesar de los avances en la ecografía prenatal. En los casos sin diagnóstico prenatal, el paciente puede permanecer asintomático hasta el cierre del ductus dando lugar a clínica de *shock* que conducirá rápidamente a la muerte si no se identifica y se instaura tratamiento de forma precoz.

**Caso clínico.** Varón de 9 días de vida, nacido a término con ecografías y serologías prenatales normales sin otro antecedente de interés, que acude a urgencias por hipoactividad e hiporexia de 24 horas de evolución. A su llegada se objetiva obnubilación, quejido intermitente, mala perfusión generalizada, pulsos femorales no palpables, ausencia de soplo cardíaco y hepatomegalia dura de 5 cm. Presenta hipoglucemia,

acidosis metabólica severa y mala perfusión periférica por lo que se administran bolos correctores de glucosa seguido de perfusión a 10 mg/kg/min, expansión con SSF 0,9%, corrección con bicarbonato y se inicia antibioterapia empírica. Se traslada a UCIP. Se intuba y conecta a ventilación mecánica convencional con mejoría clínica y gasométrica, se realiza ecocardiografía donde se evidencia interrupción del arco aórtico tipo B, depresión miocárdica, CIV grande, obstrucción subaórtica y ductus pequeño restrictivo bidireccional. Se inicia tratamiento con prostaglandinas con aumento del tamaño del ductus, asociado a soporte inotrópico con dopamina y milrinona. Preciso vitamina K y plasma por presencia de coagulopatía. El cribado metabólico e infeccioso básico resultó negativo. Se comenta el caso con hospital de referencia decidiéndose traslado para corrección quirúrgica.

**Comentarios.** Ante un neonato con clínica de *shock* es imprescindible tener en cuenta como posibilidades diagnósticas: deshidratación, sepsis, cardiopatías congénitas y debut de enfermedades metabólicas, entre otras. Hay que realizar un abordaje terapéutico de las distintas causas. No debemos olvidar instaurar tratamiento con prostaglandinas, pensando en una cardiopatía congénita, con el objetivo de mantener permeable el ductus y evitar el colapso circulatorio hasta que se demuestre el diagnóstico definitivo.