

Posters

VIERNES 15 DE ABRIL DE 2016

Proyector 1

HERPES ZOSTER, ¿DISEMINADO O NO? Higuelmo Gómez H, Míguez Martín L, Barrio Traspaderne E, Gómez González B, González García J, Fernández Martínez B, Pérez Méndez C. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El herpes zoster consiste en la reactivación del virus de la varicela-zoster latente en los ganglios espinales, que puede ocurrir en cualquier momento tras haber padecido la varicela. Se manifiesta como vesículas agrupadas siguiendo la localización de uno o dos dermatomas contiguos. La aparición de vesículas a distancia debe hacernos sospechar un herpes zoster diseminado, cuadro de mayor gravedad, y con posible alteración de la inmunidad subyacente. Sin embargo, no toda vesícula a distancia significa diseminación. Presentamos 3 casos atendidos en nuestro servicio.

Caso 1. Niña de 2 años que consulta por lesiones maculopapulosas eritematosas y pruriginosas de 4 días de evolución en región frontoparietal derecha, con edema palpebral derecho y lesiones costrosas. Ingresa con tratamiento antibiótico ante la sospecha de impétigo. A las 24 horas desarrolla un exantema pápulo-vesiculoso en tronco y extremidades superiores con un total de 51 lesiones; reevaluadas, las lesiones faciales eran compatibles con herpes zoster impetiginizado. Es tratada con aciclovir intravenoso con evolución favorable. Su estado general fue siempre bueno y no se observó afectación ocular. Se realiza un estudio inmunológico que fue normal.

Caso 2. Niña de 10 años que presenta un exantema vesiculoso en zona glúteo-perineal izquierda, acompañado de fiebre, vómitos, cefalea y dolor abdominal; se observan 11 lesiones vesiculosas dispersas en tronco cara y espalda. Ingresa con sospecha de herpes zoster con vesículas aberrantes para tratamiento con aciclovir oral. Posteriormente aparecen nuevas vesículas y, ante la posibilidad de un herpes zoster diseminado, se cambia a aciclovir intravenoso. El número total de vesículas localizadas fuera del dermatoma afectado no llegó a 20. Evoluciona favorablemente sin complicaciones.

Caso 3. Niño de 3 años remitido por el servicio de Dermatología para tratamiento con aciclovir intravenoso por sospecha de herpes zoster diseminado. Presenta lesiones vesiculosas en la región laterocervical izquierda y se observan tres vesículas en hemiabdomen contralateral. El cuadro evoluciona hacia la resolución sin aparición de fiebre ni nuevas vesículas.

Comentario. La existencia de lesiones a distancia en un niño con un herpes zoster debe hacernos sospechar la posibilidad de una enfermedad diseminada. Sin embargo, cuando el número de lesiones es pequeño (definido arbitrariamente como menor de 25) y el estado general del niño es bueno, estamos ante un caso de herpes zoster con vesículas aberrantes, situación que se produce entre un 17 y 35% de los pacientes inmunocompetentes con herpes zoster. Esta entidad no difiere en su historia natural ni evolución del herpes zoster localizado en un dermatoma, por tanto, no sería necesario el tratamiento con aciclovir ni el estudio para descartar inmunodeficiencias. El conocimiento de esta entidad hubiese evitado el ingreso y tratamiento innecesario de los dos últimos casos. En el primer caso, al presentar un

número de lesiones superior al descrito, parece prudente tratarlo como un caso de infección diseminada.

HIPOMELANOSIS DE ITO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Manso Ruiz de la Cuesta R, Hernández Frutos E, Valencia Ramos J, Gutiérrez Moreno M, Santamaría Marcos E, Bartolomé Cano M, Bartolomé Albistegui MJ, Barbadillo Izquierdo F. *Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Introducción. La hipomelanosis de Ito es la tercera facomatosis en frecuencia con una prevalencia de 1/10.000-20.000 recién nacidos vivos. Se presenta de forma característica como lesiones hipopigmentadas curvilíneas en la piel asociada en ocasiones a anomalías neurológicas y de otros sistemas.

Caso clínico. Paciente varón de 4 años con diagnóstico clínico de hipomelanosis de Ito siguiendo los criterios de Ruiz-Maldonado et al (1992) para dicha enfermedad. Presenta lesiones hipocrómicas dendríticas bilaterales en mosaico en tronco que no sobrepasan la línea media, que también es hipopigmentada. Una mancha café con leche pequeña, hipertrichosis generalizada, facies tosca y cejas tupidas. Asocia a su vez retraso mental y retraso en la adquisición del lenguaje. Antecedente de intervención por hernia umbilical a los 3 años. Talla baja (P2, -2,2 DE). Se realizan las siguientes pruebas complementarias: RMN: agenesia del esplenium del cuero calloso parcial sin otras imágenes sugerentes de patología; EEG: discretos signos irritativos; Rx columna: escoliosis dorsolumbar de 16° (convexidad derecha); Dismetría de 4.3 mm de miembros inferiores; Examen oftalmológico: normal; Cariotipo: XY; CGH-Arrays: deleciones en las bandas cromosómicas 6q12 y 6q22.3 (variantes clínicas de significado incierto). Una variante del número de copia (CNVs polimorfos) que se solapa con regiones descritas anteriormente en individuos de la población general. Pendiente estudio de los progenitores; PEAT: pendiente de realización. Nuestro paciente es seguido en consulta de pediatría y recibe escolarización con apoyo.

Comentario. El hallazgo de lesiones hipocrómicas distribuidas según las líneas de Blaschko debe hacernos pensar en la posibilidad de que nos encontremos ante un caso de hipomelanosis de Ito.

EVOLUCIÓN DE UN NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO. Torres Montori A, Paz Payá E, Rodríguez Boderó S, Vega Gutiérrez M, Gon-

zález Enseñat MA. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Centro de Salud la Pilarica. Valladolid. Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. Un nevus melanocítico es una lesión pigmentada cutánea secundaria a una mutación en mosaico, en la que existe una proliferación benigna de melanocitos. Se estima que entre el 1% y el 2% de los recién nacidos tienen nevus melanocíticos congénitos (NMC) y 1 de cada 20.000 presentarán un NMC gigante, definido como nevus con tamaño igual o mayor a 20 centímetros de diámetro. Se trata de lesiones pigmentadas que cubren un espectro desde el marrón claro al color negruzco, pueden ser más o menos palpables y presentar contornos irregulares. Inicialmente las lesiones tienden a oscurecerse y aumentar de tamaño, adquiriendo con el paso de los años una pérdida de coloración, una consistencia más blanda, y aparición de pelo terminal. Pueden presentarse cambios en su superficie: proliferaciones melanocíticas benignas, áreas circunscritas de calcificación, atrofia, ulceración y esclerosis. Las complicaciones asociadas más importantes son la repercusión estética o funcional, el riesgo de malignización a melanoma y la melanosis neurocutánea.

Caso clínico. Niña de 7 años que acude a control evolutivo en la consulta de dermatología pediátrica para seguimiento de NMC gigante cervico-occipital. Antecedentes personales de NMC gigante diagnosticado en el nacimiento, de tamaño aproximado de 21 cm x 13 cm de diámetro localizado en nuca, zona occipital y columna cervical. Seguimiento por neurología con 2 controles de RMN en el periodo neonatal y a los 5 años con evaluación del neurodesarrollo y exámenes neurológicos normales. Ha requerido exéresis de verrugas de calcificación al año de edad con biopsias normales y desde hace 2 años recibe tratamiento mediante sesiones de láser para aclaramiento de la coloración névica. No otros antecedentes personales o familiares de interés. Es valorada en la actualidad por cicatriz tras resección longitudinal de zonas verrucosas localizadas en línea media cervical que le molestaban al peinarse, con resultados de biopsia normales. Presenta buena evolución y buen aspecto de la cicatriz. No signos de malignidad en el NMC gigante valorados clínica y dermatoscópicamente.

Comentario. La extirpación quirúrgica de la lesión es muy difícil, debido a su tamaño, presentando resultados estéticos muy pobres. El bajo riesgo de malignización (2,3-2,9%) hacen que la actitud conservadora, con controles semestrales por el dermatólogo pediátrico sea la más correcta. Durante el seguimiento evolutivo deberán vigi-

larse todos los cambios en la superficie del nevus, tratando aquellos que produzcan repercusión funcional o estética y biopsiando los cambios cutáneos sugestivos a malignización.

VÍTILIGO SEGMENTARIO: TODO UN RETO TERAPÉUTICO. Torres Montori A, Paz Payá E, Galbis Soto S, Rodríguez Boderó S, Vega Gutiérrez M, González Enseñat MA. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Centro de Salud la Pilarica. Valladolid. Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. El vitiligo es una enfermedad caracterizada por la ausencia de pigmento melánico en la piel debida a una disminución del contenido de melanina de la epidermis, asociada habitualmente a una etiopatogenia autoinmune. Afecta al 1% de la población mundial y el 50% de todos ellos presentarán la enfermedad antes de los 20 años. La evolución es muy variable, pudiendo permanecer las lesiones sin cambios durante años, presentar crecimiento, o repigmentarse espontáneamente.

Caso clínico. Paciente de 2 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a consulta de dermatología infantil derivada por el pediatría por manchas hipopigmentadas extensas en tronco y espalda de aparición al año de vida, asintomáticas. A la exploración física presenta máculas hipocrómicas parcheadas que contienen zonas más pigmentadas de localización extensa en tronco y espalda. A la luz de Wood se aprecian zonas acrómicas con realce de contraste en la periferia alternando con zonas parcialmente repigmentadas en el centro sugiriendo el diagnóstico de vitiligo segmentario. Se realiza control analítico descartando endocrinopatías y enfermedades autoinmunes asociadas. Inicia tratamiento tópico con tracolimus 0,03%, una aplicación nocturna durante 4 meses, presentando leve repigmentación en la mayoría de lesiones sin aparición de nuevas. Reinicia dos ciclos más de tratamiento tópico inmunomodulador con un mes de descanso entre cada ciclo, recomendándose exposición solar mínima diaria. El resultado en las visitas de seguimiento fue de escasa mejoría de las lesiones presentando estabilidad en su evolución. Actualmente está realizando otro ciclo de tracolimus 0,03% valorándose tratamientos alternativos.

Comentario. El objetivo en el tratamiento del vitiligo es conseguir la repigmentación de las lesiones y estabilizar el proceso de despigmentación, siendo insatisfactorio en términos generales, presentando mayor éxito en lesiones localizadas y con poco tiempo de evolución.

NEVUS MELANOCÍTICOS ADQUIRIDOS: ¿EXISTE RIESGO DE MELANOMA? Rodríguez Boderó S, Torres Montori A, Paz Paya E, Jiménez Jiménez AP, Galbis Soto S, Fernández Provencio V, Vega Gutiérrez ML, González Enseñat MA. *Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. Los nevus melanocíticos (NM) son lesiones pigmentadas cutáneas en las que existe una proliferación benigna de melanocitos. Pueden diferenciarse en congénitos y adquiridos. Los NM adquiridos son lesiones pigmentadas de amplio espectro que suelen manifestarse a partir de los 6 meses de edad, y aumentan en número y tamaño hasta la edad adulta. Los niños expuestos a mayor intensidad de rayos solares muestran mayor incidencia, aunque en última instancia es el componente genético el que determina la tendencia real del individuo a la aparición de dichas lesiones. Se localizan preferentemente en zonas fotoexpuestas como brazos y parte superior del tórax, y pueden asociarse a anomalías extracutáneas. El nevus de Spilus es una variante que se caracteriza por la agrupación de múltiples lesiones papulosas hiperpigmentadas en un área reducida sobre un fondo macular normal o hiperpigmentado, y que suelen visualizarse a partir del año de vida. Otro ejemplo de NM adquirido es el nevus de Becker, de aparición más frecuente en la infancia tardía o adolescencia, descrito como una mácula hiperpigmentada de aspecto reticular que desarrolla con el tiempo hipertrichosis y que puede asociar anomalías extracutáneas características como defectos vertebrales, músculo-esqueléticos o cutáneos. Aunque el diagnóstico de los nevus melanocíticos es fundamentalmente clínico, ante la duda diagnóstica se realizará confirmación mediante biopsia.

Casos clínicos. Caso 1. Mujer de 2 años que derivan para valoración de lesión melanocítica preauricular derecha de 3 meses de evolución. No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración se aprecia mácula hiperpigmentada de 5,5x3 cm en región preauricular derecha, diagnosticada clínicamente como nevus de Spilus sin signos de atipia, por lo que se programa seguimiento evolutivo.

Caso 2. Varón de 14 años sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude para valoración de lesión melanocítica extensa en hombro derecho de aparición reciente en verano. A la exploración se aprecia mácula hiperpigmentada de gran tamaño, bordes asimétricos e hipertrichosis, localizada en hombro y antebrazo derechos, sin signos de atipia. Se confirma diagnóstico de nevus de Becker mediante biopsia, y se descartan malformaciones asociadas mediante pruebas de imagen, planteándose control evolutivo y tratamiento estético con depilación láser.

Comentario. El verdadero riesgo de malignización de estas lesiones es desconocido pero se supone mínimo, no superior al de otros tipos de NM adquiridos. A pesar de ello, y sabiendo que la evolución a melanoma maligno en edad infantil es extremadamente rara, cualquier lesión pigmentada que en su control evolutivo presente cambios sugestivos de malignización deberá ser biopsiada y extirpada.

URTICARIA PIGMENTOSA: UNA CAUSA DE REACCIÓN URTICARIAL Y/O ANAFILAXIA. Torres Montori A, Paz Payá E, Galbis Soto S, Rodríguez Bodero S, Vega Gutiérrez M, González Enseñat MA. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Centro de Salud la Pilarica. Valladolid. Servicio de Dermatología Pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Introducción. La urticaria pigmentosa es la manifestación cutánea más común de la mastocitosis, presentándose en el 70 al 90% de todos los casos. Afecta predominantemente a la edad pediátrica y en más de 50% de los casos, el inicio de la enfermedad ocurre antes de los 2 años de edad. Su presentación es insidiosa y progresiva inducida por factores desencadenantes liberadores de histamina, como estímulos físicos, cambios en la temperatura, la ansiedad, medicamentos y el ejercicio. Se presenta en forma de brotes lesionales, en sucesivos episodios de periodicidad variable, de escasas o cientos de placas maculares o papulohabonosas, levemente sobreelevadas, ovaladas, y bien definidas de color eritematomarrónáceo o cetrino, de 2 a 6 mm de tamaño, muy pruriginosas durante los brotes. Aparece predominantemente en tronco y extremidades siendo infrecuente en cuero cabelludo, cara, y en palmas y plantas.

Caso clínico. Acude niña de 7 años derivada por su pediatra por presentar desde los 2 años de edad episodios de rubor generalizado que afectan a cara y tronco, resolviéndose espontáneamente en menos de 10 minutos. Sin alergias ni antecedentes personales ni familiares de interés. Los brotes aparecen principalmente por cambios de temperatura, en una frecuencia de una sola vez cada dos o tres semanas hasta dos o tres episodios por semana asociando intermitentemente cefalea y dolor abdominal. Con los brotes presenta inflamación de lesiones parduzcas localizadas en cuello. Ha estado en tratamiento con hidroxicina oral y ha requerido en dos ocasiones adrenalina subcutánea autoinyectable por crisis de anafilaxia. En la exploración presenta varias decenas de pápulas eritematosas sobreelevadas de color marrónáceo en cuello, escote y tronco; se realiza biopsia diagnosticándose de mastocitosis máculo-papular o urticaria pigmentosa. Se

realizan frotis sanguíneo, niveles de triptasa sérica, bioquímica con recuento de ferritina, colesterol y triglicéridos y ecografía abdominal descartándose evidencia de mastocitosis sistémica. Se proporciona a los padres información sobre factores predisponentes de liberación de histamina iniciando tratamiento con loratadina oral, mometasona tópica para las lesiones y adrenalina subcutánea autoinyectable si precisara. En el control del mes presenta control de las lesiones con menor número e inflamación.

Comentario. Es necesario evitar los factores desencadenantes productores de histamina, ya que su liberación puede ser variable e inducir desde una simple reacción urticarial hasta una crisis de anafilaxia (6%). Es imprescindible el seguimiento evolutivo de las lesiones y de la triptasa sérica ya que el 10% de las urticarias pigmentosas progresarán a mastocitosis sistémica con afectación de órganos extracutáneos.

MASTOCITOSIS CUTÁNEA MACULOPAPULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO. Gil Camarero E, Fernández Torre D, González Gómez J, Castillo Marcalain A, García Quevedo E, Quintana Cabieces S, Sancristóbal Miquelarena R, González Ortiz C. *Pediatría de atención primaria de Meruelo. Servicio Cántabro de Salud. Cantabria.*

Introducción. La mastocitosis cutánea maculopapular (MPCM), previamente conocida como urticaria pigmentosa (UP), es el patrón más común. Se caracteriza por la presencia de marcas rosas o marrones y/o ampollas en el cuerpo, normalmente no en la cara. La mastocitosis es un grupo de enfermedades raras donde se produce un aumento anormal del número de mastocitos en diversas zonas del cuerpo. La piel es el órgano que con mayor frecuencia está afectado por la enfermedad, presentándose con lesiones cutáneas de color rojo-violáceo. Otros órganos que también pueden estar implicados son la médula ósea, los huesos, el hígado, el bazo y el tracto gastrointestinal. Con la excepción de un pequeño número de casos, tampoco es hereditaria. Las manifestaciones clínicas son múltiples y varían de un paciente a otro, así se puede producir prurito, enrojecimiento facial, malestar general, ampollas, dolor abdominal, diarrea, dificultad de concentración, malabsorción, osteoporosis, o anafilaxias, entre otros problemas. El diagnóstico de la mastocitosis cutánea se basa en la clínica e histología de las lesiones cutáneas (biopsia de piel con infiltrados de mastocitos (> 15 mastocitos) o mastocitos dispersos (> 20 mastocitos) o detección de la mutación de *KIT* y la ausencia de un criterio definitivo de implicación sistémica. El tratamiento consiste en evitar los

factores desencadenantes que pueden causar degranulación del mastocito. Parte del tratamiento se basa en antagonistas de los receptores de histamina. Las mastocitosis son un amplio grupo de enfermedades de pronóstico muy variable. Las MPCM tienen un buen pronóstico, desapareciendo en el 50% de los casos en la edad adulta.

Caso clínico. Niño de 19 meses que presenta desde el nacimiento un exantema maculopapuloso difuso de color marronáceo con afectación generalizada incluyendo cara que al roce de las lesiones se produce un edema y eritema brusco de la región. Desde el nacimiento le han ido apareciendo nuevas lesiones y las que tenía han ido aumentando de tamaño. Ante la sospecha clínica de mastocitosis se realiza una biopsia de la piel afectada que confirma el diagnóstico y se realizan estudios que excluyen la afectación sistémica. Es derivado para su seguimiento al Hospital Virgen del Valle, de Toledo.

Comentario. El diagnóstico precoz desde atención primaria a través de la clínica facilitará el estudio temprano y el mejor control evitando situaciones de liberación de histamina como las que ocurren con la ingesta de fármacos desencadenantes. El manejo de las mastocitosis en unidades especializadas es esencial para mejorar la calidad de vida de los pacientes. En España hay un centro dedicado a su estudio, diagnóstico y tratamiento, el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla-La Mancha (CLMast) que se encuentra en el Hospital Virgen del Valle de Toledo y una consulta de mastocitosis en el Hospital Universitario General Vall d'Hebron.

TIÑA INFLAMATORIA: UN MOTIVO DE CONSULTA QUE PRECISA DE SOSPECHA CLÍNICA Y MANEJO PRECOZ. Gil Camarero E, Fernández Torre D, González Gómez J, Castillo Marcaláin A, García Quevedo E, Quintana Cabieces S, Sancristóbal Miquelarena R, González Ortiz C. *Pediatría EAP Meruelo. Servicio Cántabro de Salud. Cantabria.*

Introducción. La tiña del cuero cabelludo o tinea capitis es la infección del pelo del cuero cabelludo por hongos dermatófitos, que está producida por especies de los géneros *Microsporum* y *Trichophyton*. Los dermatófitos parasitan exclusivamente en las estructuras queratinizadas de la piel, el pelo y las uñas. Su hábitat natural puede ser el hombre (antropofílicos), los animales (zoofílicos) o el suelo (geofílicos). Los hongos más frecuentes en España son *M. canis* y *T. mentagrophytes*. Dentro de las dermatofitosis, la tinea capitis es una de las formas topográficas más frecuentes.

Caso clínico. Niño de 7 años que presenta desde hace una semana lesión redondeada en zona temporal izquierda de cuero cabelludo inflamatoria, supurativa, de bordes definidos. El cabello se desprende fácilmente. Ante la sospecha de tiña inflamatoria se solicita un cultivo de hongos de una muestra de pelo y se inicia tratamiento con terbinafina y corticoide tópico, presentando buena evolución y confirmándose por el cultivo la presencia de *M. canis*. La evolución fue buena pero a pesar de ello presentó una placa de alopecia en la zona afecta.

Comentario. Estas patologías suponen un reto para los pediatras y precisan diagnóstico y un tratamiento lo más precoz posible para evitar las lesiones cicatriciales.

ERITEMA LINEAL EN ANTEBRAZO. Zamora González N, Torres Aguilar L, González Martín L, Fernández Arribas JL, Vegas Álvarez A, Pérez Gutiérrez E, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La linfangitis aguda es una patología inusual en nuestro medio, la mayoría de ellas se presentan de forma aguda tras inoculación directa del microorganismo en los vasos linfáticos. Se presenta un caso clínico con evidencia de linfangitis aguda en miembro superior derecho

Caso clínico. Niña de 13 años de origen asiático, alérgica a pólenes, que vivió en Francia hasta los 4 años de edad con vacunación completa (inicial según calendario francés, completada con calendario español hasta la actualidad). Consulta en urgencias pediátricas por eritema progresivo en antebrazo derecho durante las últimas 20 horas no pruriginoso ni doloroso y sin asociar fiebre. A la exploración física se observa una lesión maculopapular en la eminencia tenar de la mano derecha, con induración de un cm de diámetro, no dolorosa a la palpación, con extensión eritematosa lineal ascendente en cara anterior de antebrazo y dorso de la mano. No presenta adenomegalias en cadena axilar ni epitroclear palpables. Rehistoriando a la paciente refiere picadura de insecto en región palmar el día previo. Se sospecha por historia clínica y exploración física linfangitis aguda infecciosa por lo que se inicia tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina-clavulánico a 50 mg/kg/día vía oral con intención de cubrir etiología más prevalente (*S. pyogenes*, *S. aureus*). Buena evolución posterior sin presentar complicación alguna.

Comentario. La linfangitis consiste en una inflamación de cadenas linfáticas que puede ser debida a causas infecciosas o no infecciosas. Siendo las primeras más frecuentes y asociadas a una herida o complicación de una infección

distal en vasos linfáticos sanos. La clínica consiste en la aparición de lesiones lineales eritematosas que siguen trayecto de vasos linfáticos pudiendo asociar dolor, hinchazón nodular y es característica la rápida progresión hacia regiones proximales. En algunas ocasiones puede producir linfadenitis regional y fiebre. La etiología predominante es en inmunocompetentes *S. pyogenes*, *S. aureus* y en inmunodeprimidos además gran negativos. El tratamiento consiste en anitioterapia oral con cobertura de gérmenes más frecuentes para frenar la progresión y evitar linfadenitis. La evolución suele ser favorable sin presentar complicaciones. Es importante realizar una buena historia clínica y exploración física no siendo necesarias pruebas complementarias en la mayoría de los casos.

EXANTEMA EN PACIENTE CON TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO POR NEUMONÍA. Fernández Villar AM, Gálvez Criado R, Reguera Bernardino J, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Terroba Seara S, López Blanco G. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE)*.

Introducción. El *Mycoplasma pneumoniae* es un importante agente bacteriano causante de neumonía en pacientes pediátricos en edad escolar. Dentro de la clínica extrapulmonar puede aparecer afectación dermatológica que se manifiesta frecuentemente como lesiones máculo-papulares, vesiculares, urticariales de evolución generalmente autolimitada.

Caso clínico. Niño de 6 años sin antecedentes personales de interés, que acude a urgencias de pediatría por fiebre de 14 días de evolución. Al inicio del cuadro había sido tratado con diferentes pautas antibióticas (Amoxicilina 20 mg/kg/día, 75 mg/kg/día y 80 mg/kg/día) persistiendo la clínica. Tres días antes de su ingreso es valorado en urgencias objetivándose fiebre y exantema, realizándose hemograma, bioquímica sérica, hemocultivo, urocultivo, virus respiratorios y serología; en la radiografía de tórax a su hospitalización presenta condensación neumónica en lóbulo superior derecho. Fue ingresado con tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y claritromicina. Tres horas después de haber sido tratado con la cefotaxima presenta edema labial, aumento del exantema facial por lo que ante sospecha de reacción alérgica al antibiótico, se cambia a clindamicina; posteriormente aparecen varios episodios de exantema y edema labial, por lo que se considera la hipótesis de que el exantema fuese de causa infecciosa. Se objetiva serología con IgM positiva e IgG negativa para *Mycoplasma pneumoniae* y PCR positiva para bocavirus en frotis nasofaríngeo, siendo cultivo de exudado faringoamigdal, urocultivo, hemocultivo y

Mantoux negativos. El paciente presenta buena evolución estando afebril al alta, completando tratamiento antibiótico oral con clindamicina y claritromicina hasta 10 días.

Comentarios. Ante la aparición de edema labial y exacerbación de exantema en un paciente en tratamiento antibiótico se debe considerar la posibilidad de una reacción farmacológica por lo que es precisa la observación cercana y la valoración de un cambio de pauta antibiótica así como el tratamiento sintomático. No obstante es conocido que muchos agentes infecciosos también pueden ocasionar afectación cutánea variable. Para llegar a un correcto diagnóstico diferencial son fundamentales un alto índice de sospecha, una exhaustiva anamnesis e historia clínica y una minuciosa exploración física.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS. Esteban Sanz R, Gabaldón Pastor D, Arribas Montero I, Angulo García ML, Gorria Redondo N, Aja García MG, Portugal Rodríguez R, Cilla Lizárraga AL. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos*.

Objetivos. Revisar y analizar las características principales de los pacientes diagnosticados de trombocitopenia inmune primaria en los últimos 5 años.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes de 0 a 14 años diagnosticados de trombocitopenia inmune primaria en burgos desde 2010 a 2016.

Resultados. En el periodo de estudio se hallaron 13 casos. La media de edad al diagnóstico fue de 3,6 años (1-7,6) con predominio del sexo masculino (relación varón:mujer 2,3:1). El recuento plaquetario medio al diagnóstico fue de 9.538 (1.000-51.000). Un 70% de los casos presentaron un recuento inferior a 10.000 plaquetas. 9/13 debutaron con sangrado mucocutáneo exclusivo. Ninguno de los pacientes presentó clínica hemorrágica grave. Tres pacientes referían antecedente infeccioso en días previos, siendo dos de ellos confirmados mediante serología a CMV. La mayoría de los pacientes (11/13) fueron subsidiarios de tratamiento farmacológico inicial con corticoides e inmunoglobulinas alcanzando la remisión completa en una media de 8,35 meses (1,5-38). 2/13 pacientes evolucionaron de forma crónica y recibieron tratamiento con agonistas de la trombopoyetina con una tasa de respuesta del 50%.

Conclusiones. Como refleja la literatura, la mayor incidencia de casos se encontró entre los 2 y 8 años de edad. Sin embargo, fue menor el número de casos en los que se

confirmó un proceso infeccioso desencadenante. Los glucocorticoides a altas dosis y las inmunoglobulinas fueron los tratamientos de primera línea más usados. En aquellos pacientes que no responden, dada la tendencia natural a la remisión espontánea de esta patología y la expectativa de vida del paciente pediátrico es fundamental valorar los efectos adversos y secuelas de otros tratamientos disponibles en la actualidad.

DÉFICIT DE FACTOR VIII/VON WILLEBRAND. HALLAZGO CASUAL TRAS DIAGNÓSTICO DE HEMATOMA SUBDURAL CRÓNICO EN ECOGRAFÍA DE RUTINA. Otero Vaccarello OM, Gutiérrez Pascual D, Merayo Ruiz L, Alkadi Fernández K, González Pérez D, Orizaola Ingelmo A, Pérez Santos A, Gortázar Arias P. *Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El hematoma subdural espontáneo de etiología no traumática en el lactante, ha sido relacionado en la literatura con el aumento del espacio extracerebral subaracnoideo, asociado, o no, a otros factores predisponentes como un traumatismo leve que puede pasar inadvertido y/o a alteraciones de la coagulación.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de 8 meses de edad, con hallazgo casual de hematoma subdural frontal izquierdo. Se trata del 1º gemelo de una gestación gemelar mediante FIVTE por ovodonación, bicorial-biamniótico con ecografías prenatales normales. APP en semana 26+1, recibe pauta de maduración pulmonar completa. En semana 27+4 se realiza cesárea electiva por presentación podálica de ambos gemelos. Test de Apgar 6-7. Peso al nacimiento 1035 gramos. Longitud 37,5 cm y PC 26,5 cm. Durante su ingreso en la Unidad Neonatal, se realizan Ecografías cerebrales seriadas (primer día, a la semana, y al mes de vida) que resultan normales. Alta a los 60 días de vida (EPM 36sem) con diagnósticos de enfermedad membrana hialina, sepsis tardía por estafilococo epidermis, apneas de la prematuridad, retinopatía grado 1, hipotiroidismo y anemia neonatal. Tras el alta sigue control en consultas de seguimiento de Neonatología. En ecografía cerebral de control a los 5 meses de vida se objetiva aumento del espacio extracerebral bilateral asociado a colección subdural parietal izquierda, sin observarse alteraciones a nivel de parénquima cerebral y sistema ventricular. Los padres no refieren ningún tipo de traumatismo. Se realiza RM cerebral, donde se objetiva importante aumento del espacio extracerebral subaracnoideo fronto-parietal (hasta 9 mm) y presencia de colección subdural frontal izquierda con un espesor de hasta 8 mm

compatible con hematoma subdural crónico en capas. No se observan claras malformaciones subyacentes ni lesiones residuales de patología perinatal. Los padres refieren encontrarle más irritable en los últimos días por lo que se decide ingreso para completar estudio. Fondo de ojo normal. EEG normal. En el estudio de coagulación se detecta un nivel de fibrinógeno en el límite inferior de la normalidad, y déficit de la molécula de Factor VIII/Von Willebrand. Se inicia tratamiento antifibrinolítico con ácido tranexámico vía oral que se mantiene durante 30 días, con controles ecográficos seriados hasta la completa resolución del mismo.

Conclusiones. El tratamiento del hematoma subdural crónico espontáneo sigue siendo objeto de discusión. En nuestro caso, la presencia de un hematoma subdural asociado al déficit de la molécula de Factor VIII/Von Willebrand, determina la indicación de tratamiento antifibrinolítico con ácido tranexámico por su efecto inhibidor competitivo sobre la activación de la fibrinolisis con la indicación de tratamiento de una hemorragia asociada a una fibrinólisis excesiva.

RADIOTERAPIA COMO TRATAMIENTO DEL DISGERMINOMA CEREBRAL METASTÁSICO: A PROPÓSITO DE UN CASO. Gacimartín Valle P, Pérez España A, Guillén Pérez MÁ, Paz Payá ER, Herraiz Cristóbal R, Alonso Jiménez T, Alonso Martínez P, González García H. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El disgerminoma cerebral es el tipo más frecuente de los tumores intracraneales de células germinales. Su pronóstico es favorable dada su alta radiosensibilidad. La arcoterapia volumétrica modulada es el tipo más avanzado de radioterapia de intensidad modulada. Permite una mejor conformidad de la dosis de radioterapia, acortando los tiempos de tratamiento y reduciendo la dosis en los órganos de riesgo.

Caso clínico. Varón de 13 años sin antecedentes quirúrgicos de interés. Acudió al servicio de Urgencias de nuestro hospital presentando un cuadro de tristeza, anhedonia, clinofilia, astenia e hiporexia de dos meses de evolución. No alteración del sueño. No vómitos. No cefalea ni otra sintomatología de interés. En la exploración física se objetivan pupilas en midriasis fija, arreflécticas. Parálisis supranuclear de la mirada y parálisis del músculo oculomotor externo derecho, así como afección de XII par craneal izquierdo. Reflejo cutáneo plantar indiferente bilateral. Temblor intencional de lengua y extremidades superiores. En el fondo de ojo se objetiva edema de papila bilateral. Resto de exploración física sin hallazgos. Se realizaron resonancia magnética

cerebral y vertebral, donde se objetiva una masa en la glándula pineal de 41 x 60 x 41 mm e implantes en D12, en L3 y a nivel sacro. Es intervenido por el servicio de Neurocirugía de nuestro hospital, realizándose biopsia y exéresis parcial de la tumoración, siendo diagnosticado de disgerminoma cerebral metastásico. Siguiendo el protocolo SIOF CNNS-GCT II de tumores intracraqueales de células germinales se decide tratamiento con radioterapia craneoespinal exclusiva, recibiendo 15 sesiones de arcoterapia volumétrica modulada de 1,6 Gy en neuroeje seguido de 10 sesiones de 1,6 Gy en el resto de localizaciones. Al finalizar el tratamiento en la resonancia magnética de control se observa una masa tumoral pineal de 8x 8 x 2,5 mm y disminución de tamaño del implante sacro, no visualizándose los implantes dorsolumbares. En la exploración neurológica post tratamiento se objetiva midriasis bilateral con reactividad enlentecida a la luz, resolución de la parálisis del VI par, mejoría de la parálisis supranuclear y del temblor intencional, con mínima dismetría. Clínicamente presenta adecuada evolución cognitiva, con buen rendimiento escolar en la actualidad y mejoría de la sintomatología depresiva.

Comentario. Se han conseguido grandes avances en el campo de la radioterapia en los últimos años, consiguiendo optimizar la dosis de radiación en los órganos diana reduciendo la toxicidad sobre órganos y tejidos sanos circundantes con un menor tiempo de exposición, siendo estos progresos especialmente útiles oncología pediátrica.

MALIGNIZACIÓN DE UN OSTEOCONDROMA COSTAL EN UN PACIENTE DE 13 AÑOS. Arribas Montero I, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Ruiz Hierro C. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El osteocondroma constituye el 20-50% de los tumores benignos y entre el 10-20% de los tumores primarios del hueso. El 70% se manifiestan entre la segunda y tercera década de la vida con predominio en el sexo masculino (3:1). Pueden desarrollarse en cualquier hueso del esqueleto, preferentemente en las metáfisis de hueso largos, de forma solitaria o múltiple. La malignización de un osteocondroma es muy infrecuente, menor del 1%.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un varón de 13 años, sin antecedentes de interés, que consulta por dolor torácico derecho de un mes de evolución. La exploración física revela una protrusión dolorosa a la palpación a nivel del tercer arco costal derecho. El estudio de imagen informa la presencia de una lesión osteocondral (45x46x37 mm) dependiente del tercer arco costal derecho con afectación

perilesional de partes blandas, compatible con osteocondroma. Biopsia por punción aspirativa de la lesión sin datos de malignidad. Ante la clínica de dolor se realiza tratamiento quirúrgico mediante exéresis completa de la masa, con márgenes de seguridad. El estudio anatomopatológico informa la lesión como condrosarcoma bien diferenciado sobre un osteocondroma. Realizado estudio de extensión sin presencia de lesiones a otros niveles.

Comentarios. La presencia de un osteocondroma de gran tamaño o la presencia de datos clínicos como dolor obliga a descartar su transformación sarcomatosa. En los condrosarcomas bien diferenciados el tratamiento definitivo si es posible, es la resección quirúrgica con amplios márgenes de seguridad, con una tasa de recidiva posterior de aproximadamente 2%.

VIERNES 15 DE ABRIL DE 2016

Proyector 2

ELEVACIÓN BRUSCA Y ESPECTACULAR DE LA FOSFATASA ALCALINA: HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA. Martínez Cuevas E¹, Salzar Aguirre I¹, Prieto Jimeno A², Juarros Castro T². ¹Pediatría, ²Enfermería Pediatría. Centro de Salud Gamonal Antigua. Burgos.

Introducción. La hiperfosfatemia transitoria de la infancia (HTI), es una entidad benigna y autolimitada, se define como la elevación sérica de la fosfatasa alcalina (FA), sin evidencia de patología ósea, hepática, de carácter transitorio y sin secuelas posteriores. Clásicamente se ha considerado una entidad específica con unos criterios diagnósticos de Kraut (menor de 5 años, sintomatología variable, ausencia de síntomas clínicos y biológicos de enfermedad hepática y/o ósea, análisis isoenzimático que muestra una elevación conjunta de las fracciones ósea y hepática, normalización en menos de 4 meses).

Caso clínico. Niño, varón, 23 meses de vida. Antecedentes de embarazo de curso normal, nacido a término 39 semanas, peso natal 3.200 g, con periodo neonatal sin incidencias. En el contexto de un estudio desde el Centro de Salud de Atención Primaria por estreñimiento, retraso simple del lenguaje, se objetiva un valor de fosfatasa alcalina de 4.113 UI/L (resto de analítica con perfil hepático, renal, bioquímica, hematemetría IgA, antitransglutamina negativo). Rehistoriando se objetiva un motivo de consulta en los 10 días previos a la realización de la analítica de gastroenteritis (sin muestra de coprocultivo). En la exploración física pre-

TABLA I.

Tiempos	4 a 11 m		7 a 11 m		8 a 6 m	
	Glucemia (mg/dl)	Insulina (μ U/ml)	Glucemia (mg/dl)	Insulina (μ U/ml)	Glucemia (mg/dl)	Insulina (μ U/ml)
-15	68	1,4	90	4,45	124	8,84
Basal	71	2	82	2,88	88	3,52
30	215	38,3	190	28,61	180	28,7
60	230	30,3	205	37,99	234	45,13
90	234	29	187	44,94	268	52,41
120	168	22,4	126	35,63	262	68,24
150	112	8	103	24,04	226	75,72
180	114	13,3	76	7,88	220	79,68
Ac	Negativos		Negativos			
Péptido C	0,34 ng/ml	7,75 ng/ml	6,69 ng/ml		1 ng/ml	8,89 ng/ml
HbA1c	5,7%		5,3%			5,6%

senta un peso y una talla en el percentil 25 y 50 respectivamente, índice de Waterloo normal, fenotipo normal, facies no dismórficas, sin alteraciones esqueléticas objetivables, auscultación cardio-pulmonar normal, abdomen blando depresible sin masas ni hepato-esplenomegalia, genitales masculinos normales, piel, dentición y faneras normales, con un desarrollo neurológico adecuado para su edad. Sin antecedentes de toma de fármacos ni antecedentes familiares de interés. Revisando la literatura y dado lo asintomático del paciente, el diagnóstico más plausible es el de hiperfosfatemia transitoria de la infancia (HTI), por lo que no se solicitan más pruebas complementarias. A las 11 semanas se repite el análisis, objetivando la normalización de la FA 162 UI/L, confirmando por tanto el diagnóstico de HTI.

Conclusiones/Comentarios. El caso que describimos cumple los criterios de Kraut respecto a la edad de presentación y duración de la elevación de la FA, además se observa, como en la mayoría de los casos, una infección previa, en este caso gastrointestinal. Remarcar el carácter benigno y autolimitado de esta entidad, por lo que no parece indicado la realización de estudios exhaustivos en niños, por lo demás, sanos. No obstante, a día de hoy, el espectro clínico de la HTI se describe cada vez más heterogéneo, incluyendo casos familiares, en gemelos, neonatos, incluso adultos.

ALTERACIÓN DE SOBRECARGA ORAL DE GLUCOSA EN PACIENTE CON POLIDIPSIA Y ENURESIS SECUNDARIA. Galbis Soto S, Bahillo Curieses P, Torres Montori A, Rodríguez Boderó S, Matías del Pozo V, Rellán Rodríguez S, de

la Huerga López A, Martínez Sopena MJ. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la infancia y el tipo más frecuente de diabetes. Sin embargo, cada vez se reconocen más casos pediátricos de diabetes no autoinmune, adquiriendo importancia creciente tanto la diabetes tipo 2 como las diabetes monogénicas.

Caso clínico. Paciente varón de 4 años 10 meses remitido para despistaje de diabetes mellitus ante hallazgos clínicos de poliuria, polidipsia y enuresis nocturna secundaria. *Antecedentes familiares:* Abuelo paterno catalogado de DM2, sin sobrepeso. Madre diabetes gestacional. Abuela paterna con sobrepeso y DM2. *Antecedentes personales:* Embarazo gemelar bicorial, biamniótico. Edad gestacional 34 semanas. Somatometría al nacimiento: peso 1230 g (-3,35 DS), talla 39 cm (-3,38 DS), perímetro cefálico 29 cm (-3,35 DS). Hipoglucemia neonatal aislada. CIR recuperado. *Exploración física:* Peso 15 kg, Talla 106 cm (-0,81DE), IMC 13,35 kg/m² (-1,32DE). Normal por aparatos. Tanner I. *Exploraciones complementarias:* Analítica sanguínea normal. Glucosa basal 71 mg/dl. HbA1c 5,7%. Sobrecarga oral de glucosa (SOG): glucosa basal 68 mg/dl, a los 120 minutos 168 mg/dl; insulina basal 1,40 μ U/ml con pico máximo a los 30 minutos 38,33 μ U/ml (Tabla I). Péptido C basal 0,34 ng/ml. Anticuerpos antitiroxinfosfatasa (IA2), antiinsulina (IAA) y antiglutamicodecarboxilasa (GAD) negativos. Osmolaridad plasmática, analítica de orina y osmolaridad urinaria normales. *Evolución:* Permanece asintomático excepto enuresis nocturna de difícil control a pesar

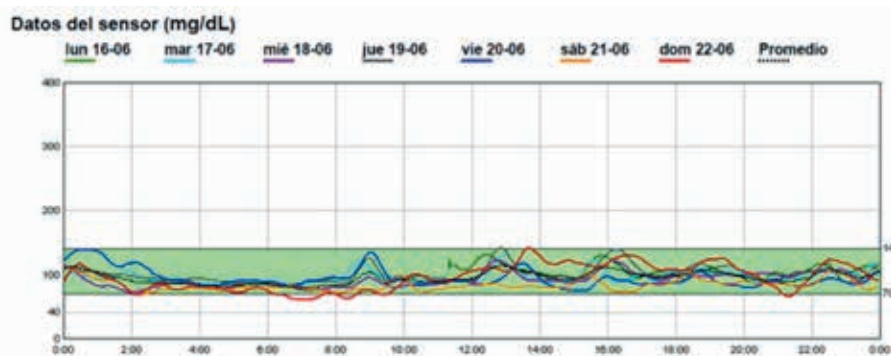


Figura 1.

de tratamiento farmacológico. Se repiten SOG y estudio de inmunidad (Tabla I) y se realiza estudio genético de GCK, HNF-4 α , HNF-1 α sin que se hayan detectado mutaciones. Ante hallazgos de última SOG se realiza monitorización continua de glucosa (Fig. 1). En la actualidad esta asintomático y solo realiza tratamiento dietético, con controles analíticos basales normales y última HbA1c 5,5%.

Conclusiones. El diagnóstico de diabetes monogénica debe plantearse en caso de diabetes neonatal transitoria o permanente, diabetes familiar, cuadros de hiperglucemia estable o casos peculiares que no se engloben bien en las DM tipo 1 y 2. El diagnóstico molecular debe estar clínicamente bien dirigido y puede mejorar el tratamiento y calidad de vida de los pacientes siendo además importante para ofrecer un adecuado consejo genético a las familias afectadas.

CASUÍSTICA DE HIPOTIROIDISMO CENTRAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES DIAGNOSTICADOS EN LOS TRES ÚLTIMOS AÑOS. Galbis Soto S, Bahillo Curieses P, Torres Montori A, Jiménez Jiménez P, Rellán Rodríguez S, de la Huerga López A, Matías del Pozo V. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El hipotiroidismo central es una causa rara de hipotiroidismo ocasionado por una insuficiente estimulación de una glándula tiroidea normal; pudiendo deberse dicho estado a una disfunción en la hipófisis (hipotiroidismo secundario) o a una alteración hipotalámica (hipotiroidismo terciario).

Objetivo. Analizar las características clínicas y analíticas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de hipotiroidismo central en los últimos 3 años.

Materiales y Métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de dichos pacientes.

Resultados. Se diagnosticaron 5 casos de hipotiroidismo central, de los cuales 4 eran niñas y un niño. La edad media

al diagnóstico fue 8 años con rango de edad 2,83-14 años. Ninguno de ellos tenían antecedentes familiares de patología tiroidea conocidos. Todos estuvieron clínicamente asintomáticos en el momento del diagnóstico, detectándose las alteraciones de hormonas tiroideas en analíticas rutinarias realizadas. Dos de ellos presentaban como patología de base obesidad, uno con esteatosis hepática y ambos con aumento de la respuesta de la insulina. De los otros tres pacientes, dos presentaban síndrome de Prader Willi y dos déficit de hormona de crecimiento, con déficit de TSH acompañante sin ningún otro déficit hormonal asociado. En todos los casos los niveles de T4 libre fueron bajos, con niveles normales de TSH. Se realizó test de TRH en dos de los pacientes y resonancia magnética craneal en tres de ellos. Los resultados de la RM fueron normales, excepto en un caso que presentó hipoplasia hipofisaria. En todos ellos se inició tratamiento con levotiroxina con dosis media inicial de 0,58 ug/kg/día con reajuste posterior de dosis hasta normalización de niveles de T4 libre. El tratamiento fue bien tolerado, sin presentar efectos adversos.

Conclusiones. La determinación de TSH sérica y de T4 libre es la mejor prueba para el diagnóstico de hipotiroidismo central, aportando la historia clínica y la exploración física datos importantes. Las causas de hipotiroidismo central pueden ser múltiples siendo el resultado final la disminución de la liberación de TSH biológicamente activa.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA NO CLÁSICA. Galbis Soto S, Bahillo Curieses P, Torres Montori A, Rodríguez Boderó S, Rellán Rodríguez S, Matías del Pozo V, de la Huerga López A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es un trastorno autosómico recesivo, suponiendo el

déficit de 21 hidroxilasa el 95% de los casos. Se describen formas clásicas y no clásicas, en función del grado de afectación de la actividad enzimática. En las formas no clásicas el déficit es parcial pudiendo manifestarse en la infancia o adolescencia, o pasar desapercibida hasta la edad adulta o incluso permanecer asintomática (formas crípticas).

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con HSC no clásica diagnosticados en los últimos 5 años, con revisión de historias clínicas.

Resultados. Se registraron 5 pacientes (3 niñas y 2 niños). Los síntomas se iniciaron a una edad promedio de 6,9 años (4-9,5), siendo los más frecuentemente referidos la pubarquia (presente en todos pacientes), asociando en algunos de ellos sudoración apocrina (2), axilarquia (1) e incremento de la velocidad de crecimiento (1). En tres pacientes uno de los dos progenitores refería desarrollo puberal temprano. En relación a la somatometría al diagnóstico solo uno de los pacientes tenía una talla en +2,93 DS, y 3 de ellos presentaban un crecimiento en límites altos para patrón poblacional y parental. Se observó en todos los pacientes aceleración de la edad ósea en promedio de 2,75 años (2,25-3,18). En 4 pacientes los valores basales de 17 hidroxiprogesterona basal detectados oscilaron entre: 4,33 y 9,20 ng/ml mientras que en una paciente se encontraron cifras de 22,11 ng/ml. En el test de ACTH se encontraron picos de 17OH progesterona a los 60 minutos en rangos entre 10,58 y 55,5 ng/ml. Los estudios genéticos de 21 OH mostraron una mutación en homocigosis Val282Leu en tres de ellos, y una mutación en heterocigosis c.293-12C>G (alelo paterno) y c.1360C>T (p.Pro453Ser) (alelo materno) (Val282 Leu) en una paciente (pendiente resultado del estudio genético en una paciente). Se demostró la presencia de la enfermedad mediante estudio genético en uno de los padres (asintomático). Todos los pacientes iniciaron tratamiento sustitutivo al diagnóstico con hidrocortisona a 6-8 mg/m²/día dividida en tres dosis, que se mantiene en la mayoría de ellos hasta la actualidad. Una de las pacientes inició a los 3 meses del diagnóstico de la HSC una pubertad precoz (7,75 años) confirmada con respuesta pulsátil de gonadotropinas en test de LHRH, recibiendo tratamiento con triptorelina. Uno de los pacientes desarrolla a los 2 años del diagnóstico de HSC no clásica una diabetes mellitus tipo 1a.

Conclusiones. Ante esta revisión se corrobora la importancia del estudio y el seguimiento ante un paciente con pubarquia prematura. El déficit enzimático se confirma mediante el estudio genético y el consejo genético es importante cuando se documenta la existencia de un alelo con alteración grave y se debe extender a los familiares en primer y segundo grado.

DIABETES INSÍPIDA CENTRAL EN RELACIÓN CON USO DE TIOPIENTAL. Puente Ubierna L, Gómez Sánchez E, Gorriá Redondo N, Garrido Barbero M, Martínez Díaz S, Gutiérrez Moreno M, García González M, Mirás Veiga A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La ausencia de respuesta a los antiepilépticos habituales en los estatus epilépticos multirrefractarios hacen preciso el uso de fármacos de tercera línea, como los anestésicos generales para inducir coma barbitúrico. Uno de los fármacos más utilizados es el tiopental, del que se han documentado numerosos efectos secundarios. No obstante, la aparición de diabetes insípida central tras la administración de tiopental es un efecto adverso muy infrecuente.

Caso Clínico. Presentamos el caso de un niño de 4 años sin antecedentes personales de interés, que debuta con un estatus epiléptico multirrefractario en el contexto de síndrome de FIRES (*Febrile Infection-related Epilepsy Syndrome*). En el intento de controlar las crisis recibió a lo largo del ingreso tratamiento con múltiples antiepilépticos (levetiracetam, fenitoína, lacosamida, valproico, oxcarbazepina, perampanel, fenobarbital) y otros tratamientos (dieta cetogénica, desfluorano, coma barbitúrico, terapia inmunomoduladora con corticoides y plasmaferesis). En este paciente se indujo coma barbitúrico con tiopental en tres ocasiones (dosis máxima inducción 7 mg/kg y dosis máxima de mantenimiento 12 mg/kg/h). En las tres ocasiones, se objetiva clínica compatible con diabetes insípida, con aumento del ritmo de diuresis en las primeras tres horas tras la inducción, con hipernatremia y osmolaridad (máximas de 163 mEq/L y 310 mOsm/L respectivamente). La administración de vasopresina intravenosa, objetiva aumento de osmolaridad urinaria en 50%, lo que se confirma el origen central de la diabetes insípida. En todos los casos al cesar del tratamiento con tiopental se produce la resolución clínica.

Comentario. Describimos este caso clínico por la excepcional frecuencia de diabetes insípida en probable relación con la administración de tiopental. Únicamente 12 casos habían sido notificados a la FDA (*US Food and Drug Administration*) hasta octubre 2012. La existencia de otros tratamientos concomitantes al uso del tiopental así como la propia patología neurológica del paciente, podrían estar implicados en la aparición de diabetes insípida central durante las fases de coma barbitúrico.

TERAPIA DIETÉTICA COMO TRATAMIENTO DE LA ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Palacios Sánchez M, Garde Basas J, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, De la Rubia Fernández L, García Calatayud S. *Unidad*

de Gastroenterología y Nutrición, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La esofagitis eosinofílica (EEO) es una entidad clínica reciente, de etiopatogenia inmune y estrechamente relacionada con fenómenos alérgicos, caracterizada por la infiltración eosinofílica de la mucosa esofágica que condiciona su inflamación. Se han propuesto diferentes medidas terapéuticas, como los corticoides deglutidos, las dietas de eliminación dirigida y dietas de eliminación progresiva empírica de alimentos, cada vez más utilizadas. Presentamos un caso de EEO respondedora a dieta empírica exenta de leche y gluten.

Caso clínico. Niño de 7 años, sin antecedentes de interés, que consulta por epigastralgia diaria en los últimos 15 meses, asociada a vómitos y saciedad precoz, sin alteración del ritmo de deposiciones. AF: padre ulcus duodenal, hermano asmático. Exploración física normal. Pruebas complementarias iniciales: Hemograma (eosinofilia 6%), VSG 19 mm/h, bioquímica normal, celiacía, coprocultivo y parásitos negativos, ecografía abdominal sin hallazgos patológicos y test de ureasa en aliento negativo. Dada la persistencia de la sintomatología, se pautan IBP durante 4 semanas. Ausencia de mejoría, por lo que se realiza endoscopia digestiva alta (EDA), donde se objetivan estrías longitudinales en tercio medio e inferior de esófago, con exudados algodonosos. Las biopsias se informaron como > 15 eosinófilos/campo en esófago superior, medio e inferior; biopsias gástrica y duodenal sin alteraciones. Se confirma el diagnóstico de EEO, iniciándose tratamiento con IBP (Omeprazol 20 mg cada 12 horas) durante 8 semanas, con persistencia de la clínica. EDA de control con persistencia de los hallazgos macroscópicos y >15 Eo/campo en biopsias de esófago superior, medio e inferior; cultivo aerobio y de hongos de biopsia esofágica, negativo. Estudio inmunológico de alérgenos alimentarios: IgE leche 0,59 KUA/L, IgE trigo 0,31 KUA/L, IgE clara huevo 0,30 KUA/L. Se inicia dieta de exclusión de leche y gluten, con mejoría de la sintomatología en el primer mes. EDA de control a los 2 meses, con aspecto macroscópico normal de la mucosa esofágica y biopsias de esófago superior, medio e inferior con < 5 Eo/campo. Actualmente, introducción progresiva del gluten en la dieta, pendiente de EDA de control.

Comentarios. La dieta de eliminación empírica se basa en retirar de la dieta aquellos alimentos con mayor potencial alérgico (trigo, leche, huevo, soja, frutos secos, pescado y mariscos), con una eficacia estimada del 80%, similar a la del tratamiento con corticoides deglutidos. La leche y el trigo son los alimentos que frecuentemente desencadenan la enfermedad.

PSORIASIS COMO EFECTO PARADÓJICO DEL TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD DE CROHN: A PROPÓSITO DE UN CASO. Palacios Sánchez M, Garde Basas J, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, De la Rubia Fernández L, García Calatayud S. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La terapia biológica con anticuerpos frente al factor de necrosis tumoral (anti-TNF), como el Infliximab o Adalimumab, es empleada en el tratamiento tanto de psoriasis como de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), siendo el tratamiento de primera línea en los casos de enfermedad de Crohn con afectación perianal. Sin embargo, paradójicamente, cada vez son más los casos descritos de lesiones psoriasiformes en pacientes con EII durante el tratamiento con fármacos anti-TNF.

Caso clínico. Presentamos a una paciente de 11 años, diagnosticada de Enfermedad de Crohn con afectación ileocólica (Clasificación de París A1a L3 B1) a los 8 años y 2 meses, en tratamiento de mantenimiento con Azatioprina. A los 9 años y 2 meses, debutó con afectación perianal fistulizante (Clasificación de París A1a L3 B3p), que precisó asociar a su tratamiento de mantenimiento Infliximab (pauta: 5 mg/kg a las 0, 2 y 6 semanas, y posteriormente mantenimiento cada 8 semanas) con buena respuesta clínica y analítica. A los 7 meses de iniciar el tratamiento con Infliximab, comienza con lesiones psoriasiformes en cuero cabelludo, pabellones auriculares y fosas nasales, siendo remitida a Dermatología para valoración, que pauta tratamiento tópico, sin mejoría aparente. Empeoramiento progresivo de las lesiones, con áreas extensas de alopecia en cuero cabelludo, que obligan a la suspensión del Infliximab tras comprobar la remisión analítica, clínica y endoscópica de la enfermedad, así como la resolución de la enfermedad fistulizante perianal (RM pélvica de control) a los 10 años de edad, manteniéndose tratamiento con azatioprina. Tras la suspensión, mejoría significativa de las lesiones, con desaparición de estas a los 4 meses, con buen control de la enfermedad en el momento actual.

Comentarios. Uno de los efectos secundarios asociados a la terapia anti-TNF es el desarrollo de lesiones psoriásicas (siendo su mecanismo etiopatogénico aún desconocido), lo cual supone un efecto paradójico, dado el empleo del Infliximab en el tratamiento de la psoriasis.

ESTUDIO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS GASTROINTESTINALES CRÓNICOS REMITIDOS A ATENCIÓN ESPECIALIZADA. Vega Santa-Cruz B, Palacios Sánchez

M, Garde Basas J, Ruiz Castellano N, Redondo Figuero C, García Calatayud S. *Unidad de Gastroenterología y Nutrición, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Centro de Salud Vargas. Gerencia de Atención Primaria. Santander.*

Objetivos. Los trastornos gastrointestinales funcionales (TGF) son un motivo de consulta frecuente tanto en Atención Primaria (AP) como en Atención Especializada (AE). Recogen un conjunto de síntomas gastrointestinales crónicos, sin base orgánica. Analizamos los motivos de derivación a consulta, los estudios complementarios realizados y sus diagnósticos finales.

Métodos y Objetivos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes nuevos, remitidos a consulta de Gastroenterología Pediátrica de un hospital terciario en los años 2014-2015 por dolor abdominal, diarrea y estreñimiento. Análisis mediante programa estadístico R de variables demográficas, clínicas, pruebas complementarias y diagnósticos.

Resultados. Se analizaron 224 pacientes, que suponen el 18% de todas las primeras consultas en la Unidad. El motivo de consulta más frecuente fue el dolor abdominal (56,8%), seguido de estreñimiento (26,3%) y diarrea (16,9%). El dolor abdominal es más frecuente en mujeres (58%) y el estreñimiento en varones (61%). El 32% eran menores de 5 años. El dolor abdominal predomina entorno los 10 años y, la diarrea y el estreñimiento a los 2 años, presentando así la variable edad un carácter bimodal. El 23,5% de los pacientes remitidos no aportaban estudios previos a su derivación desde AP. De los restantes, un 59% aportaron hemograma y bioquímica, un 49,8% serología de celiaca (significativamente en diarreas respecto a estreñimiento), un 25,9% sensibilización a alérgenos alimentarios (significativamente mayor en diarreas crónicas), y un 13,1% serología *H. pylori* (siempre solicitada en dolor abdominal). En AE, se completó en todos los motivos de consulta un estudio básico con hemograma, bioquímica, celiacología y estudio de heces. El resto de peticiones fueron solicitadas en función del motivo de consulta. La endoscopia digestiva alta se realizó a un 7,5%, siendo el hallazgo más frecuente la gastritis por *H. pylori* (64%). Un 20% de los pacientes fueron diagnosticados de cuadros orgánicos. En el resto los diagnósticos funcionales según Roma III, en menores de 5 años fueron diarrea funcional (G5, 17%), estreñimiento (G7, 33%); en mayores de 5 años fueron dispepsia funcional (H2a, 14,8%), colon irritable (H2b, 8,1%), dolor abdominal funcional (H2d, 39%) y estreñimiento retentivo (H3a, 16,1%)

Conclusiones. Es mejorable el estudio inicial de los pacientes en AP previo a su derivación a AE. Hasta un 20%

de pacientes remitidos presentan organicidad. La principal causa de realización de endoscopia fue la sospecha de gastritis por *H. pylori*.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: ¿EXISTE UNA PREDISPOSICIÓN GENÉTICA? Oviedo Gutiérrez M, Molnar A, Barnes Marañón S, Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Vega Mata N, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La esofagitis eosinofílica (EE) se define por la infiltración eosinofílica de la mucosa esofágica en ausencia de reflujo gastroesofágico. De etiología desconocida, su incidencia ha aumentado en los últimos años. A pesar de que el 51-84% de los pacientes asocian antecedentes de atopia (asma, rinitis alérgica, dermatitis, etc.), no se ha demostrado una predisposición genética.

Caso clínico. Niño de 7 años derivado a nuestro centro por disfagia, sialorrea intermitente y sensación de cuerpo extraño supraesternal tras cuadro de atragantamiento con una avellana. Sin episodios similares previos ni antecedentes personales de atopia, destaca que la madre padece esofagitis eosinofílica y asma. A la exploración la auscultación cardiopulmonar es normal y no se observan lesiones orofaríngeas. Se realiza radiografía de tórax que es normal y nasofibroscofia que muestra retención salival a nivel de ambos senos piriformes con aspiraciones que desencadenan reflejo tusígeno. Ante estos hallazgos se realiza endoscopia digestiva alta, se identifica una avellana localizada en tercio proximal del esófago. Se extrae el cuerpo extraño y pese a no detectar signos patológicos macroscópicos se realizan biopsias esofágicas, gástricas y duodenales. La anatomía patológica informa de infiltración eosinofílica severa en esófago (más de 20 eosinófilos/campo). Actualmente el paciente se encuentra asintomático y en seguimiento por el Servicio de Gastroenterología Infantil.

Comentarios. La sintomatología más frecuente de EE en niños son los vómitos (61,4%) mientras que la impactación alimentaria (6,8%) manifestada en nuestro paciente, es más característica de la edad adulta. La mayoría (60%) de los pacientes suelen asociar antecedentes personales y familiares de atopia, pero no refieren historia familiar de EE, en contraposición a lo ocurrido en nuestro caso. Aunque los hallazgos macroscópicos de la mucosa esofágica sean normales (50% de los casos) se debe realizar toma de biopsia en todos aquellos que se sospeche EE para alcanzar un diagnóstico certero.

ESTRIDOR EN EL RECIÉN NACIDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO. Caudedo Jiménez M, Pérez Santos AB, Suárez Alonso J, Sánchez Hernández I, Orizaola Ingelmo A, García Valle E, Pereira Bezanilla E, Barbarin Echarri S. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El reflujo gastroesofágico (RGE) consiste en el retorno, sin esfuerzo, del contenido gástrico a la boca. Prevalencia de hasta el 18% en recién nacidos (RN) y lactantes, quienes presentan inmadurez de la peristálsis esofágica y de la competencia del EEI. Clínica muy variable: vómitos, rechazo de la ingesta, irritabilidad, anemia por sangrados digestivos..., generando en última instancia un fallo de medro, hasta clínica menos habitual como neumonía, disfonía, tos o estridor. Es importante diferenciar aquellos niños con RGE y buena ganancia ponderal, sin complicaciones, en cuyo caso estaríamos ante un RGE fisiológico, de los que asocian fallo de medro o complicaciones. Diagnóstico fundamentalmente clínico y tratamiento que va, desde recomendaciones dietéticas y posturales, en el RGE fisiológico, a tratamiento farmacológico e incluso cirugía en niños con repercusión clínica.

Caso clínico. Recién nacido a término (41+1). PAEG (3.640 g). Embarazo controlado y fisiológico. Perinatal inmediato sin incidencias. Apgar 8-10. Ingres a las 24 horas de vida por estridor inspiratorio, con tiraje sub e intercostal con el llanto y discreta afonía. Durante su ingreso, controles analíticos y de constantes normales. Se completa estudio con fibrolaringoscopia (aritenoides edematosas con buena movilidad de cuerdas); tránsito gastroesofágico (mínima incoordinación de la deglución, fisiológica, sin anomalías anatómicas y con RGE marcado) y ecocardiografía (FOP 4-5 mm sin otras anomalías cardíacas ni de grandes vasos). Valorado conjuntamente con Gastroenterología Infantil se inicia tratamiento con omeprazol y motilium con buena respuesta. Dado de alta a los 10 días con una EF normal salvo leve estridor con el llanto pero sin repercusión, con buena ingesta oral y curva ponderal ascendente. Control posterior en consultas externas donde se objetiva mejoría significativa del estridor pudiendo retirar tratamiento antirreflujo, con buena tolerancia y evolución.

Conclusiones. El RGE en RN y lactante suele deberse a una inmadurez fisiológica. Dada la gran variabilidad clínica es importante pensar en él ante síntomas potencialmente graves como el estridor, asociado generalmente a una laringomalacia sobre la que actúa negativamente un RGE mantenido. Estudios complementarios que descarten otras anomalías asociadas y un tratamiento que evite la aparición

de nuevas complicaciones, junto con un seguimiento adecuado es fundamental.

“BABY-LED-WEANING”. LA NECESIDAD DE CONTROLAR LA INGESTA REAL. Torres Aguilar L, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Ortiz Martín N, Díez Monge N, Vegas Álvarez AM, Crespo Valderrábano L, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. En el lactante, la alimentación complementaria es esencial para mantener un adecuado estado nutricional. Existe gran variedad en cuanto al orden y forma de realizar la diversificación. Las nuevas tendencias en nutrición basadas en la alimentación guiada por el bebé “Baby-led-weaning” pueden conllevar entre otros, el riesgo de no asegurar una ingesta en cantidad suficiente. Presentamos un caso clínico con importante repercusión hematológica relacionada con estas nuevas tendencias nutricionales.

Caso clínico. Lactante de 13 meses que consulta en Urgencias de Pediatría por cuadro infeccioso febril de 6 días de evolución asociado a clínica respiratoria. A la exploración física destaca intensa palidez cutáneo-mucosa realizándose analítica en la que presenta anemia grave (Hb: 5,4 g/dl) microcítica e hipocrómica compatible con patrón carencial de hierro (índice saturación transferrina: 4,6%). Se realizan estudios complementarios para descartar las causas más frecuentes de anemia ferropénica a esta edad que resultan normales. Tras nueva anamnesis dirigida hacia forma, tipo y cantidad de ingesta, los padres refieren seguir la técnica de alimentación guiada por el bebé atribuyéndose, la anemia, a carencia férrica de origen nutricional por ingesta inadecuada debido a la técnica de alimentación. Precisa trasfusión de concentrado de hematíes y ferroterapia oral resolviéndose el cuadro. Se realiza seguimiento estrecho posterior del niño insistiéndose en la necesidad de ingesta variada en cantidad adecuada y con alimentos ricos con hierro.

Comentario. Las nuevas tendencias nutricionales basadas en la alimentación guiada por el bebé, entre otros riesgos como el de atragantamiento, pueden llevar a déficits nutricionales con consecuencias clínicas significativas como es nuestro caso. Si la familia decide seguir esta técnica es necesario realizar tanto un estrecho seguimiento nutricional del niño, como una correcta educación sanitaria, asegurándonos de que los padres y cuidadores comprenden la importancia de la variedad e ingesta mínima diaria de nutrientes que permita llevar a cabo una alimentación complementaria que satisfaga dichos requerimientos.

TABLA I.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Edad	5 años	13 años	6 años
Sexo	Varón	Varón	Varón
Procedencia	Atención Primaria	Atención Primaria	Urgencias Pediátricas
Motivo de derivación	El niño se queja del pie derecho y camina apoyando el pie sobre su borde externo	Sospecha de artritis de rodilla derecha	Episodios repetidos de cojera derecha
Exploración	Dolor a la palpación de tarso y cara interna de pie derecho	Dolor a la palpación de tuberosidad tibial anterior sin artritis	Dolor inguinal derecho irradiado a cara anterior de muslo
Antecedente traumático/deportivo	No	Sí	No
Exploraciones complementarias	Radiografía pie	Radiografía rodilla	Radiografía + RM caderas
Localización	Escafoides tarsiano	Tibia proximal	Cabeza femoral
Diagnóstico	Enfermedad de Köhler	Enfermedad de Osgood-Schlatter	Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes
Tratamiento	Plantilla blanda de descarga	Reposo, AINES, rodillera	Reposo, AINES, fisioterapia
Evolución	Favorable	Favorable	Favorable

OSTEOCONDROSIS EN PEDIATRÍA: UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA. Fernández Provencio V, Jiménez Jiménez P, Rodríguez Boderó S, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, González García H, Pino Vázquez MA. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Introducción. Las osteocondrosis son un motivo frecuente de derivación a consultas de Reumatología Pediátrica. Corresponden a un grupo heterogéneo de enfermedades con datos comunes: son originadas por interrupción incompleta de la circulación sanguínea del tejido óseo; tienen predilección por huesos en formación y crecimiento (por lo que tienden a afectar a niños y adolescentes); presentan localización variable con afectación de apófisis o epífisis; muestran una imagen radiológica típica y poseen una nomenclatura compleja, que muchas veces dificulta y retrasa su diagnóstico. Se presentan varios subtipos de osteocondrosis con el objetivo de facilitar su reconocimiento en nuestra práctica clínica habitual.

Material y Métodos. Revisión retrospectiva de serie de pacientes diagnosticados de osteocondrosis en diferentes localizaciones.

Resultados. (Tabla I)

Conclusiones. Como se comprueba en nuestra serie de casos, las osteocondrosis son predominantes en sexo masculino y aparecen en diversas localizaciones. En ocasiones sus manifestaciones clínicas pueden confundirse con las de algunas enfermedades reumáticas típicas de la infancia. Una ausencia de ritmo inflamatorio y de signos de artritis en la exploración son suficientes para sospechar su diagnóstico, que puede confirmarse mediante radiografía. Su tratamiento es sintomático, con evolución favorable en la mayoría de casos. Destacamos la importancia de reconocer estas entidades de forma precoz, para evitar exploraciones y tratamientos innecesarios.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL QUISTE DE BAKER EN LA INFANCIA. Pérez España A¹, Gacimartín Valle P¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Garrote Molpeceres R¹, González García H¹, Pino Vázquez MA¹, Plata García M. ¹*Servicio de Pediatría, ²Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El quiste de Baker (QB) o quiste poplíteo es una tumoración producida por acúmulo de líquido sinovial en la rodilla, que protruye hacia la parte posterior.

Su diagnóstico en niños es infrecuente y clínicamente se manifiesta como una tumefacción en hueso poplíteo, que se incrementa con la extensión de la rodilla y que suele ser indolora, retrasando en ocasiones su diagnóstico. A diferencia de lo que ocurre en adultos (en los que casi siempre se relaciona con patología articular), en el 95% de casos se trata de una patología idiopática y benigna; aunque en ocasiones puede ser el debut de una enfermedad reumática en la infancia.

Caso 1. Varón de dos años y medio valorado en Urgencias por aparición de masa móvil en zona posterior de rodilla derecha de un mes de evolución. No antecedente traumático ni infeccioso. En la exploración se constató bultoma en hueso poplíteo y artritis de rodilla derecha, con limitación para flexión completa. Se realizó ecografía y resonancia magnética compatibles con QB complejo, observándose además importante derrame articular con engrosamiento sinovial. Se efectuó artrocentesis con resultado de líquido articular de características inflamatorias. Tinción de Gram y cultivo negativos. Se realizó estudio inmunológico con positividad de ANA (1/160). Fue diagnosticado de artritis idiopática juvenil oligoarticular y se realizó infiltración articular con Triamcinolona, con mejoría inicial de la artritis y disminución del tamaño del quiste, pero con nuevo episodio de artritis pasados tres meses, por lo que se inició tratamiento con Metotrexato con excelente respuesta.

Caso 2. Varón de 13 años con tumefacción móvil y no dolorosa en hueso poplíteo izquierdo de 4 meses de evolución. No antecedentes a destacar. No datos de artritis a la exploración. Se realizó ecografía de rodilla donde se confirmó QB simple, sin otros hallazgos. Por encontrarse el paciente asintomático se mantuvo actitud expectante y tratamiento conservador, desapareciendo de forma espontánea a los 3 meses.

Conclusiones. El comportamiento de los QB en niños suele ser diferente al descrito en adultos, no relacionándose su aparición en la mayoría de casos pediátricos con ninguna patología, siendo la asociación entre artritis idiopática juvenil y QB infrecuente. Una correcta exploración física y el uso de la ecografía articular son los pilares fundamentales para diferenciar correctamente los casos benignos de aquellos asociados a enfermedad reumática en la infancia.

ABORDAJE DEL PACIENTE PEDIÁTRICO COLONIZADO CON *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* MULTIRRESISTENTE EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. Pérez Gómez L, Sánchez Hernández I, Fernández Calderón L, López Fernández C, Peña Sainz-Pardo E, Guerra Díez JL,

Leonardo Cabello MT, Cabero Pérez MJ. *Unidad de Urgencias de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El *Staphylococcus aureus* coloniza la piel o mucosa nasal aproximadamente entre un 20-30% de la población sana. El *Staphylococcus aureus* Meticilin-resistente (SARM) muestra una concentración mínima inhibitoria (CIM) mayor o igual a 4 µg/ml a la oxacilina; y se considera multiresistente cuando es resistente a dos o más grupos antibióticos, habitualmente utilizados en el tratamiento de las infecciones, y con relevancia clínica.

Objetivo. Describir el proceso asistencial de atención al paciente portador de germen multiresistente en la unidad de urgencias pediátricas.

Descripción. El proceso asistencial consta de 3 partes: 1) Procesos estratégicos. 2) Procesos operativos. 3) Procesos de apoyo. 1) Procesos estratégicos: recepción, atención en unidad y alta. 2) Procesos operativos: identificación del paciente. Puede realizarse a nivel de atención primaria y/o hospitalaria. En la unidad de urgencias, tras la recogida del cultivo y la detección del germen multiresistente, se notifica al servicio de Preventiva del hospital que incluye al paciente en el programa ERUDINET. Clasificación por sistema estructurado de triaje: nivel 2. Traslado de paciente y acompañantes a box individual y aplicación de medidas de aislamiento de contacto. Limitado el número de personal que interviene en su atención. Durante el procedimiento clínico todo material empleado queda dentro del área destinada a su atención. Para su traslado a otros servicios (radiología.. etc) se realiza comunicación directa con personal receptor manteniendo aislamiento. Existe un protocolo de limpieza posterior que incluye lencería, material sanitario no clínico, superficies objetos y suelos. Información a acompañantes y pacientes mediante folleto explicativo consensuado con el Servicio de Preventiva. 3) Procesos de apoyo: tecnologías y sistemas de información y comunicación: historia clínica electrónica. Durante el año 2015 son considerados portadores de germen multiresistente 303 casos, de los cuales 25 corresponden a menores de 16 años.

Comentarios. La gestión del paciente por procesos es un sistema de atención implantado en nuestra unidad. El proceso de atención de pacientes colonizados con microorganismos multiresistentes requiere una concienciación y adecuada coordinación entre todo el personal sanitario para evitar la selección y propagación de los microorganismos multiresistentes de mayor importancia clínica o epidemiológica en el ámbito hospitalario, así como controlar a los portadores detectados.

VIERNES 15 DE ABRIL DE 2016

Proyector 3

DILATACIÓN CONGÉNITA CORONARIA: REPORTE DE UN CASO. Fuertes Moure A, Fernández Provencio V, Galbís Soto S, Matías del Pozo V, Bahillo Curieses P, de la Huerga López A, Rellán Rodríguez S. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.*

Introducción. Las anomalías coronarias representan un pequeño grupo de malformaciones con baja incidencia (1.3% de la población), que pueden presentarse de manera aislada o en asociación con otras cardiopatías congénitas. La dilatación de las arterias coronarias es muy poco común en pediatría ya que su etiología en este grupo de edad no está bien definida y, en caso de estarlo, suele aparecer como secuela de enfermedad de Kawasaki o asociada a fístulas coronarias. Se ha postulado que el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) pueda jugar un papel importante en la patogenia de la dilatación coronaria en la enfermedad de Kawasaki, pero esta hipótesis no sería válida en el resto de casos no asociados a dicha patología. Parece que puede existir una debilidad hereditaria de la pared aórtica que predispone a la patogenia de las alteraciones idiopáticas. En cualquier caso, se requiere de un tratamiento antiagregante preventivo de forma indefinida, por las importantes complicaciones que puede conllevar esta patología.

Caso clínico. Paciente de 4 meses de edad remitida a la consulta de Cardiología Infantil para valoración de soplo detectado en exploración rutinaria de Atención Primaria. Se encuentra asintomática, sin antecedentes personales ni familiares de interés, con exploración física y trazado electrocardiográfico sin alteraciones. En la ecocardiografía se detecta dilatación importante de ambas arterias coronarias en todo el trayecto visualizado (z-score+3-4). No se constatan antecedentes sugestivos de enfermedad de Kawasaki ni otras alteraciones cardíacas concomitantes. Ante este hallazgo casual se decide iniciar tratamiento antiagregante preventivo y seguimiento ecocardiográfico, a la espera de poder realizar otras pruebas de imagen más precisas, siempre que la paciente continúe asintomática.

Comentario. La historia natural de estas lesiones es poco conocida pero se sabe que los segmentos dilatados provocan un flujo sanguíneo turbulento que predispone a sufrir eventos isquémicos coronarios, por lo que tanto el tratamiento preventivo como el seguimiento periódico son dos pilares fundamentales a tener en cuenta. Al ser nuestra paciente tan

joven cabe la posibilidad de que exista un sustrato, aún desconocido, que esté causando la dilatación de estas arterias. Es por ello que pruebas de imagen como el TAC y la RMN serían de gran ayuda como método diagnóstico. Dadas las importantes complicaciones e implicaciones terapéuticas es necesario desarrollar investigaciones futuras que permitan conocer la verdadera prevalencia y etiología de esta patología congénita, tan poco frecuente en la población pediátrica.

TRATAMIENTO DE LA PERICARDITIS RECURRENTE CON ANTAGONISTAS DEL RECEPTOR DE INTERLEUQUINA-1 (ANAKINRA). Garde Basas J, Alegría Echauri J, Planelles Asensio MI, Fernández Suárez N, Peñalba Citores AC, Peiró Callizo ME, Palacios Sánchez M, Viadero Ubierna MT. *Servicio de Pediatría. Servicio de Reumatología. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La pericarditis puede presentarse como cuadro clínico aislado o ser una manifestación de un cuadro inflamatorio sistémico. La etiología es variada y en muchas ocasiones desconocida. El tratamiento con AINEs y Colchicina parece bien establecido, pudiendo asociar corticoides en casos de mal control. Recientemente han aparecido en la literatura, ante mala respuesta al tratamiento o corticoides, casos tratados con Anakinra, un polipéptido recombinante antagonista competitivo del receptor de la interleuquina 1 (IL-1), con eficacia demostrada en el tratamiento de la Artritis Reumatoide y otras enfermedades autoinmunes sistémicas. A continuación presentamos un caso donde utilizamos Anakinra, con éxito.

Caso clínico. Niña de 12 años que debuta con cuadro de pericarditis con estudio etiológico (inmunología, mantoux y serologías víricas negativas). Se inicia tratamiento con ibuprofeno con mejoría clínica y desaparición del derrame. A los 15 días reaparición de la clínica y del derrame, asociando al tratamiento Colchicina. En los siguientes días presenta empeoramiento clínico con aumento del derrame pericárdico y signos ecográficos de taponamiento. Se asocia tratamiento con metilprednisolona ev (0,8 mg/kg/día), con lo que mantiene estabilidad clínica con desaparición de los signos de taponamiento, no precisando pericardiocentesis. Mejoría progresiva posterior hasta la desaparición del derrame y normalización de parámetros analíticos (VSG, PCR) iniciando lento descenso de corticoides (-10% semanal). Con prednisona oral a 0,4 mg/kg/día, reaparece clínica y derrame pericárdico (en dos ocasiones), se prueba ciclo de gammaglobulina 5 días, sin conseguir retirada corticoidea. Ante la corticoides dependencia y los efectos secundarios al tra-

tamiento esteroideo crónico (sobrepeso, depresión, estrías cutáneas...) se inicia Anakinra (1,5 mg/kg c/24 h s.c.) con respuesta inmediata, permitiendo descenso esteroideo hasta su retirada sin recaídas hasta el momento actual. No ha mostrado efectos secundarios al mismo. Posteriormente se confirmó una mutación genética para fiebre mediterránea familiar (FMF).

Comentarios. Nuestra experiencia apoya los hallazgos descritos en la literatura que sugieren la utilidad del Anakinra en el tratamiento de la pericarditis recurrente, permitiendo reducir la dosis de medicación concomitante, principalmente esteroidea, con una mayor duración de la respuesta y menores efectos secundarios. Es preciso realizar mayor investigación para establecer la seguridad y la efectividad del tratamiento. En este caso de FMF la colchicina no fue eficaz en el control de la pericarditis

TAQUICARDIA DE COUMEL, A PROPÓSITO DE UN CASO. Garde Basas J, Alegría Echaury J, Planelles Asensio MI, Pérez Gordon J, Fernández Suárez N, González Pérez D, De la Rubia Fernández L, Viadero Ubierna MT. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia (TQ) recíproca permanente por reentrada de la unión atrioventricular es una forma infrecuente de taquicardia paroxística supraventricular (TSV) asociada a una vía accesoria de conducción ventriculoatrial retrógrada decremental. Es una arritmia infrecuente y asociada a disfunción reversible del ventrículo izquierdo. Su frecuencia oscila entre 100 y 240 lpm. En general, se inician en la infancia, suelen ser asintomáticas, pero con el tiempo pueden desarrollar una taquicardiomiopatía. En la mayoría de los casos se presenta como una taquicardia incesante, pero puede debutar como episodios paroxísticos.

Caso clínico. Niña de 3 años y 9 meses sin antecedentes personales y familiares de interés que acude a Urgencias por decaimiento, apatía, cansancio y disnea en contexto de cuadro febril y sintomatología catarral. A su llegada se constata taquicardia con TA y SatO₂ normales, se realiza ECG que muestra taquicardia rítmica a 189 lpm de complejos QRS angostos con ondas P retrógradas (con intervalo PR más corto que RP) y negativas en derivaciones inferiores. Estudio ecocardiográfico normal, sin disfunción cardiaca. Dada la estabilidad hemodinámica se inician maniobras vagales no efectivas, por lo que se administra adenosina (hasta 5 bolos), pasando durante unos segundos a ritmo sinusal pero reincidiendo la TSV. Finalmente, revierte a ritmo sinusal tras bolo de flecainida (2 mg/kg). Ingreso en UCIP, presentando

nuevo episodio de TSV de iguales características que cede tras nuevo bolo de flecainida. Se inicia tratamiento profiláctico con flecainida oral, que se asciende a 3 mg/kg/día hasta conseguir buen control de la taquicardia.

Comentarios. La taquicardia de Coumel es una taquicardia poco frecuente que puede presentarse de forma asintomática o sintomática, pudiendo llegar a desarrollar miocardiopatía secundaria. La presencia de una TSV reincidente al bloqueo AV puede hacer sospechar una Taquicardia de Coumel. Aunque en nuestro caso el tratamiento farmacológico con flecainida ha conseguido un buen control de la TQ, en la mayoría de los casos no suele ser un tratamiento eficaz, siendo de elección el tratamiento electrofisiológico para ablación de la vía.

CONSUMO DE SUEROTERAPIA EN PACIENTES INGRESADOS EN UN HOSPITAL GENERAL. Serena Gómez G, Martín García A, Irribarren Torres M, del Olmo Fernández M, de la Torre Santos S, Maldonado Ruiz E, Ariza Sánchez ML, Andrés de Llano JM. *Servicios de Pediatría y Farmacia. Complejo Asistencial Universitario. Palencia.*

Introducción. La sueroterapia intravenosa es una de las medidas terapéuticas más frecuentemente utilizadas en los Servicios de Pediatría. Su interés radica en mantener o restaurar el volumen y la composición de los líquidos corporales utilizando la vía iv.

Objetivo. Conocer la utilización y el consumo de sueroterapia utilizada en una planta de hospitalización pediátrica.

Población y Métodos. Niños mayores de un mes de vida y menores de 14 años ingresados en un Hospital General entre enero del 2011 a diciembre de 2015. Se recoge la información de los pacientes ingresados a través del CMBD. Se obtienen los datos de la complejidad medidos por el promedio de los pesos de los grupos relacionados con el diagnóstico (GRD). Se calculan las tasas de consumo de los sueros en litros por número de pacientes hospitalizados y estancias. Igualmente, se obtiene el precio total de estos productos.

Resultados. El número de altas fue de 5323. La distribución por sexos mostró una predilección por el varón (57%). La edad mediana fue de 43 meses (Pc. 25-75: 14 a 85). La complejidad medida por el peso del grupo relacionado por el diagnóstico (GRD) de estos pacientes fue de 0,73 ± 0,6. Su estancia mediana fue 2 días (Pc. 25-75: 1 a 3). Los pacientes atendidos por el Servicio de Pediatría suponían el 75% del total de los casos, seguidos por el Servicio de ORL 14% y Traumatología 6%. Los grupos relacionados con el diagnóstico más prevalentes son los de gastroenteritis (16%)(GRD

816), cirugía ORL (11%)(GRD 60 y 62) y patología respiratoria (11%) (GRD 775 y 589).

La distribución del consumo de fluidoterapia por años fue:

Año	2011	2012	2013	2014	2015
Número de pacientes/año	1.009	1.012	1.095	1.104	1.103
Complejidad (peso del GRD)	0,72	0,73	0,73	0,74	0,75
Tasa de litros/paciente/año	1,5	1,6	1,8	1,5	1,5
Tasa de litros/100 estancias/año	62	64	72	64	65
Coste total en euros/año	5.551	5.868	6.868	6.002	5.979

Comentario. El consumo de fluidoterapia en nuestro medio se encuentra en el esperado para la tipología de los pacientes ingresados y el coste es muy bajo en el contexto del gasto total de los pacientes ingresados.

ANÁLISIS DEL CONSUMO DE ANTIBACTERIANOS DE ADMINISTRACIÓN PARENTERAL EN MENORES DE 14 AÑOS EN UN HOSPITAL GENERAL. Serena Gómez G, Martín García A, Irribarren Torres M, del Olmo Fernández M, Cantero Tejedor T, Bartolomé Porro JM, Fernández Alonso JE, Andrés de Llano JM. *Servicios de Pediatría y Farmacia. Complejo Asistencial Universitario. Palencia.*

Introducción. El consumo de antibióticos intrahospitalario es objeto de vigilancia y análisis del riesgo en Salud Pública.

Objetivo. Conocer el consumo de antibacterianos de administración parenteral en la población pediátrica de un Hospital General.

Población y Métodos. Niños mayores de un mes y menores de 14 años ingresados en un Hospital General entre enero del 2011 a diciembre de 2015. Se recoge la información de los pacientes ingresados a través del CMBD y del consumo de los antibióticos recogidos en el grupo terapéutico J01 "Antibacterianos para uso sistémico" de administración parenteral del Sistema de Clasificación Anatómica, Terapéutica, Química (ATC), a través del Servicio de Farmacia.

Resultados. Sobre 5323 altas, recibieron tratamiento con antibiótico parenteral 1979 (37,2%). La distribución por sexos mostró una predilección por el varón (57%) sin diferencia entre el grupo tratado y el no tratado ($p=0,4$). La edad

mediana fue de 43 meses (Pc. 25-75: 14 a 85). La complejidad medida por el peso del grupo relacionado por el diagnóstico (GRD) de estos pacientes fue de $0,73 \pm 0,6$. Su estancia mediana fue 2 días (Pc. 25-75: 1 a 3). Los pacientes atendidos por el Servicio de Pediatría suponían el 75% del total de los casos, seguidos por el Servicio de ORL 14% y Traumatología 6%. Los grupos relacionados con el diagnóstico más prevalentes son los de gastroenteritis (16%)(GRD 816), cirugía ORL (11%) (GRD 60 y 62) y patología respiratoria (11%) (GRD 775 y 589). Se encontraron diferencias para la edad mediana entre el grupo tratado (50 meses. Pc. 25-75: 22 a 85) y el no tratado (34 meses. Pc. 25-75: 12 a 85) ($p<0,001$). El peso estimado también mostró diferencias entre el grupo tratado (17 kg. Pc. 25-75: 11,8 a 23) y el no tratado (12,2 kg. Pc. 25-75: 9,6 a 23) ($p<0,001$). La complejidad medida por el peso de grupo relacionado con el diagnóstico (GRD) de estos pacientes fue de $0,81 \pm 0,4$ mientras que los que no lo precisaron fue de $0,69 \pm 0,4$ ($p<0,001$). Su estancia hospitalaria fue 3 días, uno más que los no tratados ($p<0,001$). De los pacientes tratados, fueron atendidos por el Servicio de Pediatría el 53% del total de casos, seguidos por el Servicio de ORL 34% y Traumatología 9%. El análisis por grupos relacionados con el diagnóstico muestra que los procedimientos quirúrgicos de la esfera ORL suponen el 32%, las infecciones del tracto respiratorio superior el 10% y la infecciones urinarias el 8%. Respecto al consumo por los diferentes subgrupos a través de los cálculos del consumo total, las cefalosporinas de tercera generación suponen el 60% del total, seguidas de penicilinas de amplio espectro más inhibidor de beta-lactamasas (17%) y de aminoglucósidos (11%). El precio en euros/año osciló entre los 1778 € en el año 2012 a 2698 € en el 2014 lo que supone menos del 0,1% del coste total por paciente. Por las características del estudio no es posible evaluar la utilización de antibióticos y su adecuación a la buena práctica médica ya que este parámetro no es recogido en la Clasificación Internacional de Enfermedades.

Conclusiones. Un tercio de los niños ingresados reciben tratamiento antibiótico parenteral. La patología ORL y respiratoria son las predominantes. El coste farmacéutico del tratamiento antibiótico parenteral es inferior al 1%0 del total del coste por ingreso del paciente.

TORTÍCOLIS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUMOR DE FOSA POSTERIOR. Álvarez González D¹, Sancho Gutiérrez R², Fernández Martínez B¹, Míguez Martín L¹, Higuelmo Gómez H¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La tortícolis es una contractura involuntaria unilateral del esternocleidomastoideo y de la musculatura posterior del cuello, que causa inclinación de la cabeza hacia un lado, con rotación y desviación del mentón hacia el lado contrario. Se han descrito múltiples causas de la misma (infecciones, traumatismos, malformaciones, trastornos digestivos, tumores, de origen postural, ocular, congénito y enfermedades sistémicas), que varían desde procesos banales hasta cuadros muy graves.

Caso clínico. Niño de 13 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude al Servicio de Urgencias por desviación lateral de la cabeza hacia la izquierda y discreta inestabilidad de la marcha de 24 horas de evolución (había iniciado deambulación hacía una semana). Sin fiebre ni otra clínica. A la exploración presenta TEP estable, objetivándose dicha lateralización de la cabeza, sin adenopatías locales ni signos inflamatorios, con orofaringe normal. La marcha está desviada hacia ese mismo lado. El resto de exploración neurológica es normal. Realizamos una analítica sanguínea y tóxicos en orina sin datos de interés. Con diagnóstico de tortícolis se decide alta, ibuprofeno pautado y control en nuestro servicio en 48 horas. Tras dos días el paciente sigue con la misma clínica, sin otros síntomas. Realizamos en este momento un TC craneal y ecografía abdominal, informados como normal. Se decide alta y control estrecho por su pediatra. Pasado un mes acude a Urgencias por cuadro de vómitos de 12 horas de evolución y episodio paroxístico consistente en hipotonía y “temblores” de miembros superiores, tras lo cual presenta somnolencia y escasa respuesta a estímulos. Durante este mes la marcha había mejorado, persistiendo la tortícolis. La analítica realizada ahora, incluida gasometría, continúa normal. Repetimos TC craneal, donde se visualiza una masa de fosa posterior de 3 cm de diámetro, con áreas de sangrado, que comprime cuarto ventrículo y causa hidrocefalia. Se traslada a UCIP de Hospital de referencia, donde es valorado por Neurocirugía con indicación quirúrgica.

Conclusiones. Aunque la tortícolis en la mayoría de las ocasiones es una condición benigna, ante una tortícolis persistente es importante la realización de pruebas de imagen y el seguimiento estrecho ante la posibilidad de procesos expansivos cerebrales ya que la tortícolis se puede presentar como una manifestación focal del sistema nervioso central, y puede ser el síntoma inicial en patologías de fosa posterior del cerebro.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL SÍNDROME DEL NERVIOS AURICULOTEMPORAL. Moreno Vicente-Arche BM, Castrillo Bustamante S, Santana Rodríguez C. *Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. El síndrome del nervio auriculotemporal o síndrome de Frey es un fenómeno clínico que se caracteriza por episodios recurrentes de eritema y sudoración facial desencadenados tras el estímulo gustativo. Se asocia a lesiones a nivel del nervio auriculotemporal (colateral del trigémino) el cual consta de fibras simpáticas (vasodilatación y sudoración) y parasimpáticas (salivación). Tras su lesión se produce una reordenación anómala que ocasiona que el estímulo gustativo produzca hiperhidrosis. En pacientes pediátricos es frecuente el antecedente de parto instrumental (fórceps) siendo la clínica, en la mayoría de las ocasiones, unilateral y de inicio en el primer año de vida. Presentamos dos casos de síndrome de Frey de presentación atípica.

Caso 1. Lactante mujer de 6 meses de edad, que consulta porque coincidiendo con la introducción de la alimentación complementaria, sobre todo de la fruta, comienza de manera súbita con eritema facial bilateral que afecta a región frontal, cigomática y mandibular bilateral. Sana, parto instrumental (espátulas). Derivada para estudio ante la sospecha de alergia alimentaria se realizan pruebas complementarias (prick test a kiwi positivo, resto de frutas negativo; prick-prick a plátano, naranja, pera y manzana negativos). Se realiza prueba de exposición controlada con zumo de naranja objetivando la reacción descrita por los familiares, eritema facial temporal bilateral que desaparece en escasos minutos. Ante la sospecha de Síndrome de Frey y dada la benignidad del cuadro se decide actitud expectante.

Caso 2. Niño de 7 años de edad, parto eutócico, antecedente de politraumatismo con fractura mandibular de ambos cóndilos a los 3 años (intervenido y seguido en Consulta de Maxilofacial), que desde hace 4-5 años presenta inmediatamente tras la ingesta de determinados alimentos (limón, Ketchup, patatas fritas,...) eritema en rama mandibular derecha que desaparece espontáneamente en minutos. Se realiza prueba de exposición oral con patatas fritas objetivándose eritema en región de inervación del nervio auriculotemporal derecho, de escasa duración. Compatible con Síndrome de Frey, se decide actitud expectante.

Comentarios. El síndrome del nervio auriculotemporal es un cuadro benigno que no suele precisar tratamiento que con frecuencia en la edad pediátrica se asocia a un parto instrumental. También se han postulado otras teorías como la presencia de un mecanismo reflejo potente ante un estímulo gustativo que es capaz de estimular las fibras simpáticas o una conexión nerviosa aberrante de causa congénita. Los casos que presentamos pueden considerarse atípicos. El primer caso, con antecedente de parto instrumental, es bilateral. El segundo caso es un niño mayor con un antecedente traumático importante. Es importante conocer esta entidad

pues con frecuencia motiva falsos diagnósticos de alergia a alimentos y ocasiona consultas, pruebas diagnósticas y dietas restrictivas innecesarias.

PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA POSTADENOAMIGDALECTOMÍA: UNA COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE.

Corrales Fernández A. *Pediatría. Centro de Salud Sardinero. E.A.P. Santander.*

Introducción. Presentamos el caso de una complicación poco frecuente en forma de parálisis facial periférica tras intervención quirúrgica de amigdaloadenoidectomía.

Caso clínico. Niño de 6 años sometido a intervención quirúrgica de amigdaloadenoidectomía con una duración total del procedimiento de 30 minutos. Postoperatorio sin incidencias con alta domiciliaria a las 24 h. Consulta en el Servicio de Urgencias a las 48 h de la cirugía, por desviación de la comisura bucal hacia la izquierda y asimetría en el cierre de las hendiduras palpebrales, con mayor competencia del lado izquierdo, de unas 12 horas de evolución sin asociar sintomatología infecciosa previa ni actual. Se realiza interconsulta con servicio de otorrinolaringología que objetiva una parálisis facial grado III-IV/VI según la escala de House Brackman. Audiometría para ambos oídos en 25 dB. Recomiendan el inicio de pauta corticoidea descendente a razón de 1 mg/kg/durante 10 días. Nueva consulta en Servicio de Urgencias 48h. después por otalgia derecha, mostrando tímpano derecho con ligera hiperemia. Se pauta tratamiento antibiótico con amoxicilina a 80 mg/kg/d durante 7 días. A los 13 días postcirugía presenta sangrado activo orofaríngeo por lo que precisa ingreso hospitalario 21 horas. Datos analíticos al ingreso: Hto 33.6%; Hb 11,2 g/dl. Datos al alta: Hto 28,4% con Hb 9,4 g/dl. Evolución favorable de la parálisis facial controlada por el Servicio de Otorrinolaringología. A los 22 días de evolución no muestra, en reposo, aparente asimetría deformante. Con movimientos forzados presenta ligera desviación de la comisura bucal en lado izquierdo. El cierre palpebral derecho es mucho más competente, lo que permite su clasificación en una parálisis facial periférica derecha grado II. Inicia tratamiento rehabilitador.

Comentario. La parálisis facial periférica transitoria es una rara complicación post-adenoamigdalectomía. Los casos descritos en la literatura, parecen estar relacionados con la infiltración profunda del anestésico local dentro del espacio parafaríngeo, y de este modo su acción directa sobre el nervio facial. Mucho más frecuentes son complicaciones como el compromiso respiratorio y la hemorragia secundaria.

LA IMPORTANCIA DE UNA OTOSCOPIA MINUCIOSA. Terroba Seara S, Ocaña Alcober C, Fernández Villar AM, Fernández Rodríguez AN, Muñoz Lozón A, Domínguez Ugidos JL, Fernández Fernández M, López Blanco G. *Servicio de Pediatría y Otorrinolaringología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Los colesteatomas pueden ser congénitos o adquiridos, siendo estos últimos los más frecuentes. Los colesteatomas adquiridos, en su mayoría, son secundarios a una retracción focal de la membrana timpánica hacia el oído medio asociado con una disfunción crónica de la trompa de Eustaquio. Los niños con fisura palatina, anomalías craneofaciales, síndrome de Turner o de Down, o antecedente familiar de colesteatoma, tienen mayor riesgo. El diagnóstico se realiza mediante otoscopia, estudio audiométrico, tomografía computarizada y exploración quirúrgica. El tratamiento siempre es quirúrgico.

Caso clínico. Paciente de 7 años que acude a urgencias por cuadro de cefalea, vómitos e inestabilidad de 24 horas de evolución, con empeoramiento en las últimas 12 horas. Como antecedentes personales destaca cirugía por fisura palatina y otitis bilateral de repetición desde hace 2 años, con otorrea fétida de oído izquierdo desde hace 12 meses, tratadas con antibioterapia. En la exploración neurológica se constata nistagmo horizontal, Romberg positivo e inestabilidad tanto en la marcha como en la sedestación. En la otoscopia se visualiza oído derecho (OD) deslustrado con restos escamosos y oído izquierdo (OI) con exudado blanquecido fétido que no permite visualizar tímpano. Se realiza analítica sanguínea, tóxicos en orina y fondo de ojo que resultan normales. En TAC craneal se observa posible colesteatoma en OI con erosión de la cadena osicular y de la pared interna de la caja timpánica con afectación de los conductos semicirculares. Se realiza interconsulta al servicio de otorrinolaringología (ORL) recomendando tratamiento antibiótico intravenoso y ótico. Durante su hospitalización mejora la otorrea siendo posible visualizar bolsa de retracción en porción posterosuperior de OI mediante otoscopia y resolución del vértigo al alta. Posteriormente el paciente es intervenido realizándose timpanoplastia con mastoidectomía de OI y drenaje timpánico de OD. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de colesteatoma asociado a pólipo ótico inflamatorio de OI y colesteatoma de OD. Actualmente está a seguimiento por ORL por posibles recidivas. Presenta hipoacusia de conducción residual.

Comentarios. El colesteatoma constituye una causa de hipoacusia en la infancia, por lo que una otoscopia metódica con una observación completa de los bordes de la membrana timpánica y una buena anamnesis son fundamentales.

TABLA I.

Hospital	1	2	3	4	5	6	7	8	9
n	517	895	430	141	438	459	1190	515	1950
TCE leve	91,5%	86,1%	70,2%	32,6%	82,0%	84,8%	82,6%	85,4%	63,6%
RX craneal	8,1%	1,9%	11,4%	18,3%	21,7%	18,6%	3,6%	0,4%	4,8%
TAC craneal	2,2%	5,5%	2,1%	0,8%	4,6%	14,7%	3,0%	19,6%	2,9%
Observación	24,1%	41,0%	17,9%	14,3%	30,1%	39,8%	23,5%	23,1%	12,3%
Ingreso (planta/UCIP)	0,5%	1,8%	1,2%	0,8%	0,2%	1,2%	2,9%	18,3%	7,5%
LICI	0%	1,5%	0,7%	0,7%	0%	0,2%	0,4%	0%	0,5%

Cuando se encuentra una lesión sospechosa, una otorrea de más de 2 semanas o hipoacusia aguda es importante la remisión a un otorrinolaringólogo pediátrico, ya que el diagnóstico precoz es fundamental para prevenir secuelas graves.

MANEJO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE PEDIÁTRICO EN EUROPA. Arribas Arceredillo M¹, Velasco Zúñiga R¹, Parri N². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Anna Meyer Pediatric Hospital. Florencia, Italia.

Introducción y Objetivos. El traumatismo craneoencefálico (TCE) es una importante causa de mortalidad y morbilidad en niños. Estudios previos muestran una variabilidad significativa en el uso de pruebas de imagen tras un TCE siendo la tomografía axial computerizada (TAC) es la prueba de imagen más frecuentemente usada. Sin embargo, el manejo de los pacientes con TCE, incluido el uso de TAC, no es homogéneo en los distintos servicios de urgencias pediátricas (SUP) de los distintos hospitales. El objetivo del estudio es describir la variabilidad en el uso de pruebas de imagen, observación e ingreso en niños con TCE leve en Europa.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo multicéntrico de 3 años en el que participan 17 SUP de 9 países distintos. Se incluyeron niños de 18 años o menos que consultaron por TCE leve o trivial en las 24 horas anteriores a la consulta en Urgencias.

Resultados. Se presentan los datos preliminares de 9 hospitales. De las 6.535 historias revisadas, se analizaron 6.493 (99,4%). La edad media fue de 55,5 meses (DE 49,4). El 60,2% de los pacientes eran varones, sin diferencias significativas entre hospitales. Las proporciones de TAC y observación variaron entre hospitales del 0,8% al 19,6%, y del 12,3% al 41%, respectivamente. Los principales datos sobre el manejo de los pacientes se muestran en la tabla I.

Conclusiones. Los resultados preliminares muestran una variabilidad significativa en el manejo del tce leve en los sup de europa, en lo que se refiere a realización de pruebas de imagen, observación e ingreso. La causa de esta variabilidad podría ser un diferente criterio de los pediatras a la hora de indicar pruebas, diferencias en las poblaciones de los diversos hospitales, o el grado de preparación en urgencias pediátricas de los diferentes profesionales de cada hospital.

ALCOHOL Y ADOLESCENCIA: ¿CAMBIOS EN LAS CONDUCTAS? Arribas Arceredillo M¹, Torres Aguilar L¹, Ortiz Martín N¹, Mena Huarte MJ¹, Cebrián Ruiz I², González Martín LM¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Unidad de Urgencias Pediátricas, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción y Objetivos. Las intoxicaciones etílicas en la adolescencia suponen un motivo de consulta en auge ya sea por evolución cultural o por cuestiones demográficas. Debido a la gravedad que pueden conllevar tanto a nivel agudo como crónico supone un tema de relevancia importante. El objetivo del estudio es comparar las características epidemiológicas, clínicas y de tratamiento de las intoxicaciones etílicas atendidas en nuestro hospital en los años 2014 y 2015.

Material y Métodos. Estudio descriptivo transversal analítico retrospectivo mediante la revisión de historias médicas digitalizadas de los pacientes menores de 18 años que consultaron por intoxicación etílica entre el 1 de enero de 2014 y el 31 de diciembre de 2015.

Resultados. Se atendieron un total de 73 intoxicaciones etílicas en el periodo de estudio. La mayoría correspondieron a mujeres (53,42%), con una mediana de edad de 16,13 años (rango 1,64). La edad mínima fue de 8 años.

Solo 2 (2,74%) eran recidivantes. Siete (9,52%) pacientes presentaban comorbilidad con trastorno ansioso depresivo, y de ellos 6 (85,71%) recibían tratamiento. Un caso correspondió a un intento autolítico. En 31 (42,47%) de los casos se solicitó despistaje de otros tóxicos, con 3 (4,11%) polintoxicaciones (cannabis y anfetaminas). Solo en 10 (13,7%) se registró presencia parental a su llegada a urgencias. Únicamente 6 (8,22%) habían recibido atención previa en un centro de salud. La atención hospitalaria dependió de Médicos de familia en 69 casos (94,5%), al ser mayores de 14 años los pacientes y ser atendidos en urgencias generales. En 65 (89,04%) de los pacientes se precisó observación hospitalaria aunque hubo un solo ingreso (en Cuidados Intensivos). En 46 ocasiones (63,01%) las intoxicaciones llegaron en ambulancia. El nivel de prioridad más frecuente fue el III (85,51%). Hasta 55 (75,34%) necesitaron sueroterapia. La glucemia media fue 110,55 mg/dl (DE 23,34) y el etanol 210,26 mg/dl (DE 71,68). Ningún paciente precisó intubación en urgencias. Se realizó interconsulta a psiquiatría en una ocasión y otra a ginecología por sospecha de agresión durante intoxicación. De los pacientes atendidos por este motivo, 3 (4,11%) presentaron lesión traumática asociada.

Conclusiones. La epidemiología, gravedad y manejo de las intoxicaciones etílicas en nuestra muestra no presenta diferencias entre los dos periodos estudiados. Nos parece un signo de alarma la edad de 8 años en uno de nuestros pacientes así como la posibilidad de agresión sexual en una paciente menor. Creemos necesario incidir en la educación sobre el alcohol y conductas de riesgo en edades más tempranas de lo recomendado en la actualidad.

OBESIDAD INFANTIL COMO FACTOR DE RIESGO DE LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA. González Gómez J, Gil Camarero E, Fernández Torre D, Carral Fernández L, Madrazo del Río Hortega I, Martín Gutiérrez R, Alonso Alvarez P, García Quevedo E. *Servicios de Pediatría y Psiquiatría infanto-juvenil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Distintos factores han sido relacionados con la etiopatogenia de los trastornos de la conducta alimentaria, entre ellos la presencia de obesidad infantil o los hábitos alimentarios no saludables tanto individuales como familiares. El objetivo de este trabajo es profundizar en el conocimiento e identificar determinados factores de riesgo de tipo individual y antropométrico que permitan al clínico crear nuevas herramientas de prevención.

Material y Métodos. Se evaluaron 50 pacientes adolescentes (con edades comprendidas entre 13 y 19 años), de ambos sexos que acudieron de forma consecutiva a la unidad especializada del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, durante un periodo de dos años que cumplían criterios DSM-IV de TCA para recibir su primer tratamiento. A cada paciente se le realizó una evaluación antropométrica una entrevista psiquiátrica y cuestionarios sociodemográficos. La muestra se controló mediante la selección de 50 controles poblacionales sin patología emparejados por sexo y edad utilizando una metodología idéntica.

Resultados. De los 100 sujetos evaluados un 86% eran mujeres de las cuales 29 presentaban síntomas de anorexia nerviosa, 21 eran pacientes con clínica de bulimia nerviosa y 50 formaban el grupo de controles sanos. No encontramos diferencias entre grupos en la edad de los progenitores, o el peso del recién nacido. Sin embargo los pacientes presentaron de forma significativa mayor número de antecedentes de obesidad infantil que el grupo control ($p=0,03$, con una OR de 2,48 (IC=1,02-6,03)). Las conductas alimentarias de riesgo previas al trastorno, como saltarse comidas ($p=0,01$), realizar ayunos ($p=0,05$) o dietas ($p=0,02$) también fueron estadísticamente diferentes comparadas con los sujetos controles. Los hábitos alimentarios de la familia especialmente los de la madre no se revelaron como factores de riesgo.

Conclusión. Nuestro estudio replica lo encontrado en la mayoría de los trabajos previos en los que se objetiva que los niños que padecen obesidad son más vulnerables a sufrir un trastorno de la conducta alimentaria. Del mismo modo que las conductas alimentarias de riesgo pueden considerarse factores que aumentan la vulnerabilidad del sujeto a padecer estas enfermedades. Por lo tanto estas circunstancias podrían utilizarse para identificar grupos de riesgo y llevar a cabo programas de prevención precoz.

DEL HOSPITAL EMISOR AL HOSPITAL RECEPTOR, PASANDO POR LA AMBULANCIA. UNO DE LOS DESAFÍOS DEL HOSPITAL COMARCAL. Valencia Ramos J, Mirás Veiga A, Arnáez Solís J, Hernández Frutos E, Manso Ruiz de la Cuesta R, Bartolomé Albistegui MJ, Bartolomé Cano ML, Barbadiello Izquierdo F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. Burgos.*

Objetivos. Durante la residencia MIR se deben adquirir los conocimientos y herramientas para poder ejercer de forma autónoma la especialidad. Esta revisión de las guardias realizadas en un hospital comarcal muestra uno de los

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DE LOS DE LOS PACIENTES TRASLADADOS.

Patología	N	Edad	Motivo	Soporte	(UCIP/UCIN)
Enfermedad Neuromuscular	1	8 años	I. respiratoria	VNI (BIPAP)	HUBU (Burgos)
Intoxicación organofosforados	1	22 m.	Vigilancia UCIP	No precisa	HUBU
Apendicitis	4	5-13 años	Cx pediátrica	No precisa	HUBU
Bronquiolitis	4	25 ddv; 1, 3 y 6 m	I. respiratoria progresiva	VNI (CPAP/BIPAP)	HNJ (Madrid); HCU (Valladolid); HUBU
Distrés respiratorio	2	35; 39 SEG	I. respiratoria	VNI (CPAP)	HUBU

déficits formativos que puede encontrar el pediatra recién acabado cuando se encuentra "solo ante el peligro", los trasladados al hospital de referencia.

Material y Métodos. Recogida prospectiva de la actividad asistencial realizada en un hospital comarcal durante los 9 meses inmediatamente a la finalización de la residencia de pediatría.

Resultados. 65 guardias. 193 consultas del servicio de Urgencias General, de los cuáles $\frac{3}{4}$ de los pacientes eran menores de 5 años. La patología más frecuentemente atendida fue respiratoria (25%), seguida de la digestiva (18%) y la otorrinolaringológica (12%). Se ingresaron 68 pacientes, 60% procedían de Urgencias y el resto de paritorio. La media partos/guardia fue 0.66, precisando ingreso 63%. Se han trasladado 12 pacientes, Tabla I.

Conclusiones. La patología de urgencias y perinatal atendida en un hospital comarcal es variada, precisando en algunos casos realizar traslados a un hospital de referencia. Sería adecuada la inclusión de formación en estabilización inicial y transporte pediátrico del paciente grave en el sistema MIR de Pediatría.

ASISTENCIA ECMO PORTÁTIL: UNA ALTERNATIVA EN EL SDRA GRAVE. Guevara Caviedes LN¹, Fernández Villar AM¹, Puerta Pérez P¹, García Aparicio C¹, Zoido Garrote E¹, Iglesias Blásquez C¹, Martínez Badás JP¹, Belda Hofheinz S².
¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.
²Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid.

Introducción. El síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) es la manifestación clínica de un edema pulmonar grave de origen no cardiogénico y su mortalidad es de 8-27%. Existen diversas estrategias para su manejo, siendo la asistencia ECMO el último eslabón.

Caso clínico. Varón de 18 días de vida (prematuro de 35 semanas y 2.460 g de peso al nacer) que ingresa a planta de pediatría por Bronquiolitis leve/moderada (Bocavirus+, para-influenza 1+). Tras 11 días presenta aumento del trabajo respiratorio con acidosis e hipercapnia severa y episodio de apnea, trasladándose a UCIP. Las primeras horas recibe ventilación no invasiva sin mejoría, precisando intubación orotraqueal y ventilación convencional. Al sexto día sufre empeoramiento hemodinámico y respiratorio con parada cardiorespiratoria cambiándose a modalidad ventilatoria de alta frecuencia. Presenta hipoxemia refractaria (índice de oxigenación hasta 49) pese a parámetros ventilatorios optimizados, pronos, maniobras de reclutamiento, óxido nítrico y administración de surfactante. Asocia además sepsis clínica, coagulopatía de consumo, trastornos electrolíticos y oligoanuria con edemas generalizados. Se descarta cardiopatía congénita e hipertensión pulmonar por ecocardiografía. Se comenta el caso con hospital de referencia (quienes movilizan equipo multidisciplinar a nuestra institución) y tras 10 horas de activado el equipo de asistencia ECMO, se inicia canulación yugular y carótida en la UCIP de nuestro hospital sin incidencias. El paciente es trasladado al centro de referencia y después de 4 semanas de reposo pulmonar en ECMO, ausencia de mejoría y aparición de complicaciones (hematoma, ulceración y sangrado de la zona de canulación) se retira la asistencia. El paciente fallece tras 1 mes del traslado en el contexto de hipoxemia refractaria y deterioro hemodinámico progresivo.

Comentarios. La ECMO es una técnica de soporte indicada en caso de fallo severo cardíaco y/o respiratorio que no responden a otros tratamientos. Pese a los riesgos importantes y que su uso no garantiza la supervivencia; la posibilidad de desplazamiento de un equipo multidisciplinar, puede ser ampliamente beneficiosa en pacientes que requieren ECMO y cuya labilidad hemodinámica y respiratoria impidan su traslado a un centro de referencia.

SÁBADO 16 DE ABRIL DE 2016

Proyector 1

FIBROADENOMA MAMARIO EN EDAD PEDIÁTRICA: UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE. Fernández García L, Enríquez Zarabozo E, Barnes Marañón S, Molnar A, Oviedo Gutiérrez M, Lara Cárdenas DC, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. El fibroadenoma de mama es una lesión benigna que ocurre en el 25% de mujeres adultas cursando de forma asintomática, debido al escaso desarrollo glandular de la mayoría de nuestras pacientes es una entidad muy infrecuente en pediatría. Su tratamiento es la extirpación quirúrgica teniendo que realizar un diagnóstico diferencial con otras lesiones potencialmente malignas de la misma localización aunque estas sean excepcionales en pediatría.

Material y Métodos. Presentamos el caso de una paciente de 14 años que presenta una lesión periareolar en cuadrantes internos de mama izquierda de casi dos años de evolución. No presenta dolor ni signos de inflamación locales, estaba siendo controlada ecográficamente en su hospital comarcal de referencia, pero ante un aumento del tamaño de la lesión rápido en los últimos meses se deriva a nuestro centro para valorar extirpación quirúrgica. A la exploración en mama izquierda se palpa una tumoración dura entre cuadrantes mediales no dolorosa y sin cambios en el aspecto de la piel perilesional. El estudio ecográfico es compatible con fibroadenoma cuyos diámetros máximos son 4,2 x 3 cm. Se interviene de forma programada realizándose una exéresis de la lesión, que macroscópicamente presenta aspecto de fibroadenoma, realizándose un acceso periareolar con el fin de preservar la estética mamaria. Se envía pieza quirúrgica para estudio anatomopatológico que es compatible con el diagnóstico de sospecha confirmándonos una exéresis completa.

Resultados. El postoperatorio de la paciente cursa sin incidencias. Presenta correcta cicatrización de herida quirúrgica que es casi imperceptible a la exploración y en su seguimiento no se han detectado nuevas lesiones ni signos locales de recidiva.

Conclusiones. Las tumoraciones mamarias son excepcionales en pediatría y por norma general corresponden a lesiones benignas, frecuentemente fibroadenomas. Si en el seguimiento de estas lesiones se produjese un crecimiento rápido en un corto periodo de tiempo estaría indicada una rápida exéresis quirúrgica y estudio anatomopatológico de la misma con el fin de descartar malignización.

LIPOMA MADURO RETROPERITONEAL GIGANTE: UN RARO TUMOR PEDIÁTRICO. Fernández García L, Oviedo Gutiérrez M, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Molnar A, Granell Suárez C, Gómez Farpón Á, Vega Mata N. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Los tumores de tejidos blandos son una entidad pediátrica infrecuente, que incluyen lipoma y lipoblastoma, ambos de naturaleza benigna. La posibilidad de lesiones potencialmente malignas obliga a un tratamiento quirúrgico exerético precoz.

Material y Métodos. Descripción del caso de una paciente de 21 meses con una masa retroperitoneal gigante de extirpe adiposa.

Resultados. Paciente mujer de 21 meses asintomática remitida a urgencias por tumoración abdominal palpable de hallazgo casual. En la exploración abdominal se palpaba una masa en línea media desde el pubis hasta varios centímetros por encima del ombligo, de consistencia intermedia, no dolorosa y ligeramente móvil. Las pruebas analíticas realizadas no mostraban alteraciones. A nivel ecográfico se apreció una gran masa abdominal sólida y heterogénea y el TC abdominal evidenció una masa retroperitoneal desde el espacio puborectal y hemipelvis izquierda a ambas fosas ilíacas desplazando todo el contenido intestinal y produciendo una leve ectasia renal izquierda de densidad grasa, con algún septo interno. Se extirpó por laparotomía media masa tumoral amarillenta, firme y encapsulada con adherencias laxas que permitió efectuar la exéresis completa. El estudio anatomopatológico mostró adipocitos maduros sin atipia hallazgos compatibles con lipoma maduro. La paciente no precisó más tratamiento complementario.

Conclusiones. El lipoma es una entidad benigna que ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial con otras masas malignas de localización retroperitoneal. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, aunque en ocasiones son precisos estudios citogenéticos para diferenciar el lipoma típico del subtipo de lipoblastoma "lipoma-like"

FÍSTULA GASTROCUTÁNEA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE GASTROSTOMÍA. Moreno Vicente-Arche BM, Hernández Carbonell M, Hortelano López M, García Velázquez J, Fadrique Fernández B. *Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La gastrostomía es la creación quirúrgica de una comunicación entre la cavidad gástrica y el exterior que puede ser de carácter transitorio o permanente.

Su indicación principal es nutricional. Existen numerosas complicaciones, la mayoría relacionadas con la presencia de la gastrostomía. Presentamos el caso de una niña con antecedente de gastrostomía que a los 9 años de su retirada inicia clínica de supuración y eritema.

Caso clínico. Lactante de 6 meses de edad con historia de vómitos frecuentes y reflujo gastroesofágico que ingresa por desnutrición calórica severa que no responde a aporte hipercalórico ni a tratamiento con procinéticos. A los 7 meses se amplía estudio con TAC cerebral (normal) y tránsito esofagogastroduodenal, diagnosticándose de reflujo gastroesofágico y estenosis hipertrófica de píloro. A los 8 meses de edad se realiza pilorotomía en hospital de referencia a pesar de lo cual persisten vómitos y nula ganancia ponderal realizándose a los 9 meses funduplicatura de Nissen y colocación de gastrostomía. Se inicia alimentación hipercalórica enteral continua. A los pocos días presenta cuadro de obstrucción intestinal que se resuelve espontáneamente. Se realiza RNM cerebral para completar estudio donde se objetiva masa de 3x3 cm en fosa posterior. A los 12 meses se realiza resección del 75% del tumor, siendo la anatomía patológica compatible con astrocitoma pilocítico de bajo grado. A partir de ese momento la evolución de peso, talla y perímetro cefálico es favorable. Gastrostomía retirada a los 18 meses de edad. A los 10 años de edad es valorada por el Servicio de Cirugía por iniciar manchado ocasional por cicatriz de gastrostomía ingresando posteriormente por dolor en dicha región y supuración de líquido serohemático. A la exploración presenta dolor a la palpación pericicatricial con induración y eritema, sin fluctuación ni aumento de temperatura. Se canaliza apertura de gastrostomía a nivel de epigastrio, introduciéndose un Abbocath® que penetra 2 cm. Tras inyección de contraste se observa fístula filiforme con comunicación a estómago, compatible con fístula enterocutánea.

Comentarios. Las complicaciones secundarias a la gastrostomía son numerosas y pueden estar en relación con la sonda, la ostomía o el tracto digestivo. Pueden ser agudas o tardías, pero todas ellas mientras el paciente porta el estoma. No se han encontrado casos descritos en la literatura de complicaciones tras años de su retirada. Consideramos oportuno señalar que es importante la valoración de estos pacientes en caso de que inicien síntomas ya que, aunque la actitud inicial es conservadora, la severidad de la clínica podría indicar el cierre quirúrgico de la misma.

INVAGINACIÓN INTESTINAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE DIVERTÍCULO DE MECKEL. Otero Vaccarello

OM, Pereira Bezanilla E, Pérez Santos A, Tardáguila Calvo AR, Fernández Menéndez A, Sánchez Hernández I, González Pérez D. *Servicio de Pediatría. Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La invaginación intestinal es la introducción de un segmento del intestino en la luz de la porción adyacente. Es la urgencia intestinal más frecuente entre los 3 meses y los 6 años. El 80% ocurre en menores de 2 años, siendo más frecuente en varones. La mayoría de los casos son de origen idiopático. En un pequeño porcentaje (2-8%) se identifica un punto desencadenante de la invaginación como un divertículo de Meckel, pólipo, neoplasia, etc, especialmente en mayores de 2 años. La clínica típica consiste en paroxismos de dolor abdominal intenso y súbito con encogimiento de piernas y palidez. La triada clásica de vómitos, dolor abdominal y rectorragia es muy poco frecuente. La ecografía es la técnica de elección para el diagnóstico y el tratamiento debe ser urgente mediante reducción hidrostática y en raros casos se requiere cirugía

Caso clínico. Presentamos a un varón de 4 años que estando previamente bien, y sin cuadro infeccioso en la actualidad, acude a urgencias por presentar clínica de dolor abdominal cólico de tipo súbito, intenso, que se acompaña de palidez cutánea y vómitos en las últimas 5 horas. Como antecedentes, intervenido de fimosis y hernia inguinal. A la exploración destaca masa en flanco derecho con vacío en flanco izquierdo. Ante la sospecha clínica de invaginación se canaliza acceso venoso, se administra analgesia y suero-terapia intravenosa y se solicita ecografía abdominal que confirma el diagnóstico de invaginación intestinal íleo-cólica. Se realiza sedación mediante midazolam y óxido nítrico inhalado y se intenta desinvaginación mediante instilación endorectal de suero fisiológico, no consiguiendo reducción de la misma, por lo que se decide intervención quirúrgica encontrándose un divertículo de Meckel como cabeza de invaginación.

Comentarios. La invaginación intestinal tiene una forma de presentación típica y ante la sospecha debemos solicitar ecografía abdominal urgente y, una vez diagnosticada, se realizar desinvaginación inmediata. Debemos tener en cuenta la posibilidad de que exista un punto originario de la invaginación, fundamentalmente si se presenta en un grupo de edad en el que esta patología es menos frecuente, mayores de dos años, con mayor probabilidad cuanto mayor sea el paciente, o si no se consigue resolver mediante reducción hidrostática. En estos casos está indicada la cirugía urgente.

LABIOPLASTIA FUNCIONAL EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE TRES CASOS. Barnes Marañón, Molnar A, Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Oviedo Gutiérrez M, Gómez Farpón Á, Vega Mata N, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hipertrofia de los labios menores es una patología poco frecuente, de etiología desconocida, que puede provocar molestias locales con el ejercicio físico, dispareunia, interferencias con la higiene personal durante la menstruación y/o disconfort con el aspecto de los genitales externos, condicionando la calidad de vida de estas pacientes. Presentamos a continuación tres casos de hipertrofia bilateral de labios mayores en pacientes púberes en los que se llevó a cabo una labioplastia funcional. (Fig. 1)



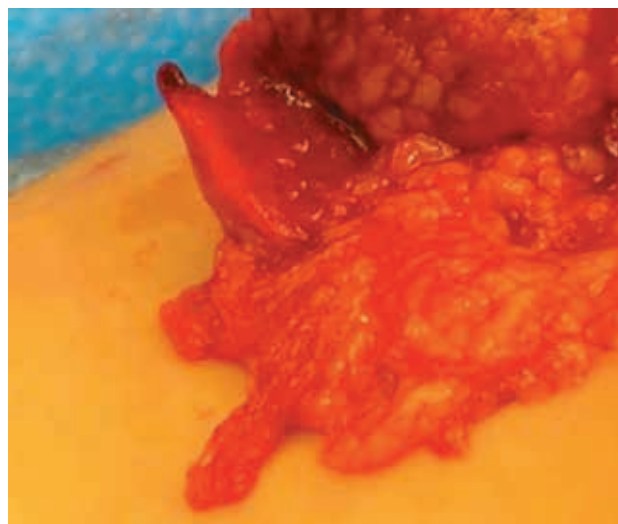
Caso clínico. Dos niñas de 13 años y una tercera de 12 años acuden a nuestra consulta por hipertrofia bilateral de labios mayores que les provoca molestias locales diarias secundarias a traumatismos de repetición y prurito, así como repercusión psicológica. A la exploración física presentan una longitud labial de entre 4 y 5 cm. Las determinaciones de hormonas sexuales, gonadotropinas y esteroides se encuentran en rangos dentro de la normalidad. En los 3 casos se realizan labioplastias bilaterales bajo anestesia general y sutura con vycril rapid 4,0 con buen resultado estético-funcional. Una paciente requiere revisión por sangrado activo postoperatorio con buena evolución posterior.

Comentarios. Actualmente, debido a factores socioculturales en relación a la imagen corporal, es cada vez más frecuente la demanda de labioplastia con fines estéticos. En pacientes puberales, tras realizar un estudio endocrinológico previo y teniendo en cuenta lo anteriormente dicho para descartar un posible trastorno corporal dismórfico de base, la labioplastia reporta un beneficio no solo físico sino también emocional y psicosocial.

OBESIDAD E INFARTO DE EPIPLON: NO SIEMPRE UNA RELACIÓN CAUSAL. Barnes Marañón S, Gómez Farpón Á, Oviedo Gutiérrez M, Granell Suárez C, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Molnar A, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La torsión omental es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica con una tendencia al alza en relación con un aumento de la obesidad, lo que conlleva un exceso de depósito de grasa en el epiplon y, en consecuencia, mayor facilidad para su torsión. No obstante, este rasgo fenotípico no es condición sine qua non para su desarrollo.

Caso clínico. Paciente varón de 7 años con hiporexia y dolor cólico en hemiabdomen inferior derecho de una semana de evolución, sin fiebre asociada. A la exploración destaca una constitución asténica, con IMC≈18. Presenta dolor a la palpación en fosa iliaca y flanco derechos. A nivel analítico se constatan 11.110 leucocitos con 73% de neutrófilos y una PCR de 4,7 mg/dl. Todo ello sugestivo de apendicitis aguda de posible localización retrocecal. Se lleva a cabo laparotomía urgente objetivándose un apéndice macroscópicamente normal y una lesión de consistencia gomosa adherida al ángulo hepático colónico compatible con torsión omental, confirmándose posteriormente sendos hallazgos en el estudio histológico. El paciente es dado de alta satisfactoriamente tras completar antibioterapia intravenosa.



Comentarios. La dificultad en el diagnóstico preoperatorio de la torsión omental radica en la ausencia de signos o síntomas específicos, indistinguible en la mayoría de los casos de un cuadro de apendicitis aguda. El aumento en la

incidencia de obesidad infantil se ha postulado como factor de riesgo para esta patología. A pesar de ello, es importante tener en cuenta que un hábito asténico o ectomorfo no protegen de esta patología.

MANEJO DEL LINFANGIOMA CERVICAL GIGANTE. Ortega Escudero M¹, Pérez Rodríguez M², Chamorro Juárez MR¹, Hernández Díaz C¹, Gutiérrez Moreno M², González Herrero M¹, Ruiz Hierro C¹, Gutiérrez Dueñas JM¹. *Servicios de ¹Cirugía Pediátrica y ²Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los linfangiomas frecuentemente están situados en la región cervicofacial; aunque son lesiones benignas su tamaño puede afectar a funciones vitales básicas, como la deglución o la ventilación por compresión de estructuras. Es por ello que se recomienda su tratamiento inicial mediante la inyección de agentes esclerosantes, siendo la extirpación quirúrgica la segunda opción terapéutica.

Resumen del caso y Resultados. Niña de 3 años y medio que presenta dificultad respiratoria grave y SAHOS severo por tumefacción cervical que necesitó ingreso en cuidados intensivos para su manejo clínico. Los dos meses previos al ingreso los familiares referían dificultad respiratoria, vómitos diarios, dificultad para la deglución e hiporexia con pérdida de peso. Exploración física: sentada, con tendencia a inclinarse hacia delante, signos de desnutrición y masa lateroceval izquierda de aproximadamente 3 cm de diámetro con consistencia elástica. La ecografía y tomografía con contraste confirman que dicha masa es un linfangioma anterocervical de 6 x 3 cm que va desde el cavum hasta el mediastino, desplaza tiroides, esófago y vía aérea superior. Como primera medida terapéutica se inyecta previo aspirado OK- 432 (agente esclerosante). Pasados 12 días de la infiltración, en las pruebas de imagen, no se aprecia disminución, por lo que se realiza nueva inyección junto con traqueostomía. Se produce una gran reacción inflamatoria de todo el área cervicofacial que dificulta la alimentación incluso por sonda nasogástrica, siendo necesaria la colocación de gastrostomía. Posteriormente, por crecimiento de la masa se realizó drenaje de esta e inyección de nuevo agente esclerosante (Bleomicina), con el que se consigue reducción del linfangioma y es posible retirar la traqueostomía y gastrostomía 2 meses más tarde. En la actualidad, la paciente está asintomática.

Comentario. El manejo de los linfangiomas cervicales gigantes constituye un desafío médico ya que podría comprometer funciones vitales. El papel de las unidades de cui-

dados intensivos es fundamental en las medidas de soporte. La extirpación quirúrgica de estas lesiones es dificultosa por lo que la primera opción terapéutica es la inyección de agentes esclerosantes. Estos pacientes deben ser seguidos para poder detectar recidivas.

CISTITIS EOSINOFÍLICA: CAUSA INFRECUENTE DE RETENCIÓN URINARIA. Ortega Escudero M, González Herrero M, Hernández Díaz C, Chamorro Juárez MR, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La cistitis eosinofílica se caracteriza por la infiltración de eosinófilos en las paredes vesicales. Su etiología es desconocida, asociada en ocasiones a intervenciones en vía urinaria, y raramente es diagnosticada en niños. La forma clínica es inespecífica, simulando una cistitis en la mayoría de los casos y el tratamiento conservador.

Resumen del caso y Resultados. Presentamos el caso de un niño de 3 años con hipospadias e incurvación peneana, sin antecedentes médicos ni alérgicos de interés. Tras la cirugía correctora se dejó una sonda vesical durante las primeras 24 horas postoperatorias. Posteriormente presentó dos episodios de retención urinaria aguda, precisando sondaje vesical en ambas ocasiones. Re-interrogando a los padres, referían dificultad a la micción y chorro miccional fino previo a la cirugía. Ante la sospecha de obstrucción de vía urinaria a nivel vésico-uretral se decidió realizar cistoscopia. Durante la exploración se visualizaron pequeñas lesiones en la mucosa que no impresionaban de producir cuadro obstructivo, de las que se tomaron biopsia. No se objetivó estenosis ni otras anomalías uretrales. Tras la realización de la cistoscopia precisó nuevo sondaje vesical por episodio de retención urinaria. Con el resultado de la anatomía patológica compatible con cistitis eosinofílica se decidió iniciar tratamiento con estilsona y antibioterapia vía oral (amoxicilina-clavulánico) durante 1 mes, dejando la sonda vesical durante ese periodo. Tras la retirada de la sonda el paciente se encuentra asintomático, sin nuevos episodios de retención urinaria.

Comentario. La cistitis eosinofílica es una entidad rara en pediatría. Los síntomas inespecíficos con los que debuta esta enfermedad hacen necesario para su diagnóstico tener un alto índice de sospecha. No existen protocolos para su tratamiento, aplicándose varias opciones terapéuticas como los antibióticos, antihistamínicos, corticoides e inmunosupresores. La mayoría responde al tratamiento, aunque es necesario seguimiento para evitar recidivas.

DISURIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE APENDICITIS AGUDA. Álvarez González D¹, Higuelmo Gómez H¹, Míguez Martín L¹, Sancho Gutiérrez R². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. ²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La presentación clínica de la apendicitis aguda, es en la mayoría de las ocasiones tan típica, que no da lugar a dudas diagnósticas; pero en algunas situaciones pueden aparecer dificultades debido a la presencia de manifestaciones de otros aparatos, lo que se ha relacionado con las variadas posiciones en que el apéndice se puede encontrar. Entre las manifestaciones urinarias descritas en la literatura se encuentran síntomas como hematuria macroscópica, dolor lumbar, disuria, polaquiuria y retención urinaria.

Caso clínico. Niña de 11 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a Urgencias por presentar disuria y dolor suprapúbico de 5 días de evolución, asociando fiebre hasta 39°C. Valorada por su pediatra hacía 48 horas, que realiza tira reactiva de orina con leucocituria, solicita urocultivo, e inicia tratamiento antibiótico con Cefixima ante sospecha de infección del tracto urinario. El urocultivo resultó negativo. A la exploración en Urgencias el TEP es estable, presenta dolor discreto localizado en hipogastrio, sin defensa, ni masas ni megalias, con el resto de exploración normal. Realizamos analítica sanguínea donde se objetivan 17.880 leucocitos, con 71% de neutrófilos y PCR de 150 mg/L. Completamos estudio con ecografía abdominal, que informan como apéndice cecal engrosado, con importante engrosamiento de la grasa periapendicular y pericecal, e imágenes sugestivas de absceso. Con diagnóstico de apendicitis retrocecal se deriva a Hospital de referencia para intervención quirúrgica. Durante la operación se observa un plastrón apendicular que engloba ciego, íleon distal, anejo derecho y vejiga, con apéndice digerido e íleon terminal deserosado. La evolución posterior es satisfactoria.

Conclusiones. La presencia de síntomas urinarios no debe excluir el diagnóstico de apendicitis aguda. Hay que tener en cuenta que estos síntomas pueden ser la manifestación inicial de un cuadro de apendicitis aguda, y en estos casos el análisis de orina positivo no será de utilidad para descartar la existencia de una apendicitis aguda.

PERSISTENCIA DEL URACO. Alkadi Fernández K, González Pérez D, Merayo Fernández L, Otero Vaccarello OM, Gutiérrez Pascual D, Orizaola Ingelmo A, Pérez Santos AB, Gortázar Arias P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La permeabilidad del uraco al nacimiento puede producir problemas congénitos o adquiridos. El diagnóstico neonatal se establece ante manifestaciones clínicas como emisión de orina por ombligo, signos locales inflamatorios, o de manera incidental, mediante ecografía. Los quistes de uraco suelen ser indetectables hasta la aparición de complicaciones, generalmente por infección.

Caso Clínico 1. Mujer de 17 días de vida, recién nacido a término (37+6 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional (3.000 g), con embarazo controlado con ecografías y serologías prenatales normales, sin antecedentes de riesgo infeccioso y con un parto normal. Se objetiva secreción purulenta a través de la base del cordón umbilical 2 horas previas al ingreso, impresionándoles de ombligo doloroso a la palpación, con irritabilidad, sin fiebre ni rechazo de tomas. Caída del cordón umbilical 5 días antes. Al examen físico, se objetiva región umbilical hiperémica, con bultoma indurado doloroso a la palpación con secreción purulenta a través de base umbilical. Resto de exploración normal. Ante sospecha de onfalitis se inicia antibioterapia endovenosa con cloxacilina y tobramicina. Se aísla *S. aureus* con evolución favorable desapareciendo los síntomas inflamatorios y la secreción purulenta. Se realiza ecografía abdominal en el que se objetiva anomalía mixta del uraco consistente en pequeño quiste subumbilical y divertículo uracal en vejiga. En control posterior se observa conducto con una longitud aproximada de 3 cm y un diámetro máximo de 9 mm (próximo al ombligo) que se extiende desde la cúpula vesical, cranealmente, hasta el ombligo en relación con uraco persistente observándose pequeña cantidad de contenido líquido en su porción distal. Es valorada por Cirugía Pediátrica, que realizará seguimiento ambulatorio.

Caso Clínico 2. Mujer de 24 días de vida, recién nacido a término (40+3 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional (3.740 g), con embarazo con ecografías y serologías prenatales normales, sin antecedentes de riesgo infeccioso y con un parto normal. Ingresada por sospecha de onfalitis. Al examen físico, presenta hernia umbilical, con persistencia del cordón umbilical, con base fresca y eritematosa, maloliente, sin presentar secreción asociada. Se inicia tratamiento con cloxacilina y tobramicina endovenosa. La ecografía de partes blandas muestra a nivel de la región umbilical una hernia con contenido de asas intestinales sin evidencia de incarceration u otras complicaciones y persistencia del uraco que presenta gas en todo su trayecto hasta la cúpula vesical. Cambios inflamatorios locales en el ombligo. No colecciones o líquido libre. Cultivo de frotis umbilical, se aísla *S. aureus*, completando tratamiento por 10 días, con evolución favorable, con seguimiento por Cirugía Pediátrica.

Conclusiones. Las anomalías uracales deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las onfalitis en período neonatal. El tratamiento ha de ser individualizado, con un estrecho seguimiento del caso, por su posible resolución espontánea. La cirugía se reservará cuando fracase el tratamiento médico, o ante la persistencia completa del conducto.

DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA NEONATAL COMO COMPLICACIÓN EN UN CASO DE ATRESIA INTES-TINAL. Alkadi Fernández K, González Pérez D, Merayo Fer-nández L, Otero Vaccarello OM, Pérez Belmonte E, López López AJ, Gortázar Arias P, Pérez Santos AB. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. San-tander.*

Introducción. La atresia intestinal es la malformación congénita obstructiva del tubo digestivo más frecuente, representa la tercera parte de los casos de obstrucción intestinal neonatal, siendo una de las más frecuentes, la atresia yeyuno-ileal. El tratamiento es quirúrgico, con resección del segmento atrésico y anastomosis término-terminal. Las complicaciones más comunes son la dehiscencia de la herida quirúrgica y la sepsis neonatal.

Caso Clínico. Recién nacido (37+5 semanas), de peso adecuado (3.415 g), que ingresa por alteración en ecografías prenatales, con dilatación de asas e hidramnios desde sema-na 30. Serologías normales. SGB negativo. Parto inducido. Apgar 8-8, no requiere reanimación. Al ingreso, explora-ción física con abdomen distendido, blando y depresible, palpándose asas distendidas en marco cólico izquierdo. Se coloca sonda nasogástrica con salida de abundante conte-nido bilioso. En las primeras 24 horas se realiza radiografía, ecografía abdominal y enema opaco sugestivos de atresia ileal y microcolón. A las 36 horas de vida, cirugía programa-da, constatándose segmento atrésico en zona ileal con zona proximal a la atresia muy dilatada y adherida, sugestivo de perforación intraútero, y microcolón. Se realiza anasto-mosis término-terminal. Pautada profilaxis prequirúrgica con ampicilina, tobramicina y clindamicina. Al séptimo día, dehiscencia de herida quirúrgica con exudado, aislándose en el cultivo *Klebsiella pneumoniae*, sensible al tratamiento, por lo que se completan 14 días de antibioterapia. Cultivos posteriores negativos. Valorado de manera conjunta con el Servicio de Cirugía Pediátrica. A lo largo de las siguientes semanas se observa desaparición de la zona eritematosa de los bordes de herida quirúrgica con cierre de la misma por segunda intención, manteniendo al alta ese fondo blanque-cino amarillento.

Conclusiones. Las principales complicaciones en la ciru-gía de la atresia neonatal intestinal, son la dehiscencia de la anastomosis, la infección en la herida quirúrgica, la fuga, y la estenosis. La dehiscencia y la oclusión intestinal, son así mismo causas principales de reintervención. La sepsis, el intestino corto y la colestasis, siguen siendo uno de los prin-cipales retos en el tratamiento de niños con atresia intestinal.

La dehiscencia de la herida quirúrgica e infección postope-ratoria es la mayor causa de morbilidad infecciosa en el paciente quirúrgico neonatal. Ocasiona prolongadas estancias hospitalarias. Para prevenirlas, además de la antibio-terapia profiláctica, es fundamental extremar las medidas de prevención en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales.

SÍNDROME DE KABUKI. Hernández Frutos E, Bartolomé Albistegui MJ, Manso Ruiz de la Cuesta R, Valencia Ramos J, Bartolomé Cano ML, Gutiérrez Moreno M, Barbadillo Izquierdo F, Bartolomé Albistegui MT. *Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos. Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. León.*

Introducción. El síndrome de Kabuki es una enfermedad caracterizada por anomalías congénitas múltiples. Se estima una incidencia de entre 1:32.000. El diagnóstico se basa en la observación clínica de 5 hallazgos cardinales: 1) alteracio-nes craneofaciales, 2) retraso en el crecimiento postnatal, 3) anomalías esqueléticas, 4) persistencia del almohadillado fetal y 5) déficit intelectual. Asociado a mutaciones en el gen KMT2D hasta en un 80% de los casos.

Caso clínico. Se presenta un paciente de 5 años con diagnóstico prenatal de hipoplasia pulmonar derecha con drenaje venoso anómalo parcial, sin cardiopatía estructural. Triple screening patológico, cariotipo 46XX. Periodo neonatal inmediato: ingreso en hospital de referencia por hipoplasia pulmonar que precisa CPAP. Bajo peso. Fisura palatina. No superado cribado auditivo. Evolución: se objetiva un retraso del crecimiento y retraso madurativo global (acude a aten-ción temprana desde los 6 meses) con fenotipo peculiar: hipotonía axial, fisura palatina (reconstrucción a los 13 m), sinfalangismo distal, filtro corto, labio superior arqueado y almohadillas en el pulpejo de los dedos. Presenta otitis serosas de repetición y neutropenia, con dos ingresos por sepsis clínicas. Pruebas complementarias: CATCH 22 nor-mal; Resonancia magnética (15 m): malformación Chiari tipo I. Retraso en la mielinización; Potenciales evocados auditivos (17 meses): hipoacusia leve/moderada bilateral; Estudio de inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias: normales. Se

colocaron prótesis auditivas a los 4 años. Ante el fenotipo peculiar de la paciente y las enfermedades asociadas, se sospecha un síndrome de Kabuki, por lo que se realiza estudio genético: heterocigosis de la mutación en el codón n2549 c.7650delT (gen KMT2D).

Conclusión. La mayoría de los pacientes con este síndrome son mutaciones de novo, pero algunos tienen una herencia autosómica dominante. La importancia de un diagnóstico temprano radica en el manejo preventivo y ofrecer a la familia un asesoramiento genético adecuado.

DOLOR ABDOMINAL EN FOSA ILÍACA DERECHA: NO SIEMPRE ES APENDICITIS. García Aparicio C¹, Alcóber Ocaña C¹, Zoido Garrote E¹, Guevara Caviedes LN¹, Puerta Pérez MP¹, Terroba Seara S¹, Alonso Quintela P¹, Pradillos Serna JM². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La peritonitis primaria consiste en una infección de la cavidad peritoneal sin un foco intraabdominal evidente. Se asocia al síndrome nefrótico, hepatopatía crónica y menos frecuentemente aparece en pacientes sanos. Predomina en las niñas (75%) entre 4 y 9 años. Se presenta con fiebre, vómitos y dolor abdominal, siendo el diagnóstico definitivo con el cultivo del líquido peritoneal. Generalmente son infecciones monobacterianas, destacando *Neumococo* y *E. coli*.

Caso clínico. Niña de 5 años y abdominalgia de 36 horas, afebril, ligera leucocitosis con desviación izquierda y ecografía abdominal normal. A las 24 horas, elevación de RFA (PCR 376 mg/L) y ecografía con hallazgos compatibles con peritonitis. Se realiza laparotomía: enteritis difusa con contenido seroso en peritoneo y apéndice flemonoso, se procede a lavado profuso y apendicectomía. Recibe tratamiento durante 10 días inicialmente Imipemen hasta la llegada del cultivo del líquido peritoneal donde se aísla *Neumococo* cambiándose por Cefotaxima. El hemocultivo, urocultivo, coprocultivo, radiografía de tórax y estudio inmunológico incluyendo complemento, inmunoglobulinas y subclases linfocitarias resultan normales, con anticuerpos antineumococo positivos (61,93 mg IgG/L).

Comentarios. La incidencia de peritonitis primaria en la infancia supone el 2.1% de las emergencias abdominales. La sospecha clínica y la ecografía abdominal en manos familiarizadas con esta entidad suponen un apoyo fundamental en el diagnóstico precoz, por lo que a pesar de su escasa frecuencia debemos tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal.

DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA COMO ÚNICO SÍNTOMA DE INVAGINACIÓN INTESTINAL. Ocaña Alcober C, Terroba Seara S, Fernández Villar A, Fernández Rodríguez AN, Andrés Andrés AG, Ardela Díaz E, Pradillos Serna J, Pinedo Ramos ME. *Servicio de Pediatría, Servicio de Radiología, Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La invaginación intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en el lactante, con una incidencia de 1 a 4 por cada 10.000 recién nacidos. La sintomatología es muy variada; frecuentemente se presenta como episodios de llanto intermitente asociados a clínica vagal; la combinación clásica de vómitos, dolor abdominal, hemoquecia y masa abdominal palpable es infrecuente sobre todo entre los lactantes más pequeños. Existen formas de presentación atípica, con clínica sistémica y/o neurológica. El diagnóstico se confirma mediante ecografía abdominal.

Caso clínico. Paciente de 7 meses que acude a Urgencias por cuadro de disminución del nivel de conciencia de unas 2 horas de evolución, acompañado de hipotonía. En la exploración el paciente se encontraba pálido, poco reactivo y con hipotonía generalizada con ligera molestia a la palpación abdominal. Se realizó analítica completa para despistaje de sepsis (con resultados normales). Se solicita ecografía abdominal detectándose una invaginación ileocólica con su cabeza en colon transversal. Se procedió a desinvaginación mediante enema con SSF bajo sedoanalgesia de forma exitosa.

Conclusión. Se debe considerar la invaginación intestinal en el diagnóstico diferencial de los lactantes y niños pequeños con cuadros de letargia, hipotonía, debilidad generalizada, fluctuación del nivel de conciencia y/o episodios paroxísticos, aunque no exista ninguno de los signos clásicos de presentación de la enfermedad intestinal ya que un retraso en el diagnóstico produciría una isquemia del asa intestinal con posterior perforación.

SÁBADO 16 DE ABRIL DE 2016

Proyector 2

HEMORRAGIA SUBDURAL MASIVA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE MALFORMACIÓN DE VENA DE GALENO. IMPORTANCIA DE LA MONITORIZACIÓN CEREBRAL. Otero Vaccarello OM¹, Orizaola Ingelmo A¹, Pérez Santos AB¹, Gutiérrez Pascual D¹, Sánchez Hernández I¹, Arriola Rodríguez-Cabello S¹, Alkadi Fernández K¹, Marco de Lucas

E². ¹Servicio de Pediatría, Unidad de Neonatología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La vena de Galeno es un corto tronco venoso que se mantiene como un puente entre el sistema venoso parenquimatoso profundo y los senos venosos duros. La malformación de la vena de Galeno es una anomalía congénita que representa el 30% de las lesiones vasculares en los pacientes pediátricos y que supone una dilatación de la misma. La presentación clínica es variada y depende del tipo de malformación. Presentamos el caso de un neonato de pocas horas de vida, con hemorragia subdural masiva en relación a malformación de vena de Galeno, en el que se sospechó hemorragia tras cambio brusco en monitor de función cerebral (CFM).

Caso clínico. Recién nacido a término, fruto de embarazo controlado, con ecografías normales y serologías y sgb negativos. Cesárea a las 37+6 sem por sospecha de desproporción pélvica cefálica. No precisa reanimación. Apgar 8,9. Ingresó en 1ª hora de vida desde planta de maternidad por crisis de cianosis e hipotonía, destacando escasa vitalidad. Se constata glucemia de 26 mg/dl, se administra bolo de glucosado y se continúa perfusión endovenosa. Tras normalizar glucemia, persiste hipotonía e inicia clínica de bostezos, ruidos guturales, nistagmus y cianosis. Precisa ventilación con ventilación con presión positiva y finalmente conexión a ventilación mecánica. Se inicia monitorización de función cerebral en el que inicialmente presenta patrón continuo de voltaje normal, sin asimetría entre hemisferios. Destaca hipotonía generalizada, con pulgares incluidos y asimetría pupilar. Se realiza ecografía cerebral que es normal. A las 5 horas de vida, de manera brusca el patrón del CFM cambia a brote supresión, coincidiendo con clínica de bostezos y ruidos guturales. Ante la sospecha de convulsión se administra fenobarbital, posteriormente patrón inactivo/isoelectrico. En ese momento se realiza TAC/AngioRMN, donde se objetiva hemorragia subdural masiva con sospecha de malformación de la vena de Galeno. Dada la afectación estructural y probable causa de la hemorragia por rotura de la vena de Galeno, se desestima tratamiento quirúrgico por alto riesgo de mortalidad intraoperatoria. Ante la extrema gravedad, la irreversibilidad del cuadro y la presencia de lesiones incompatibles con la vida o con muy alta posibilidad de secuelas muy graves, de manera conjunta con la familia, se decide adecuación del esfuerzo terapéutico, con éxito de la paciente a los 5 días de vida.

Conclusión. Es importante la neuromonitorización de todos nuestros pacientes con clínica neurológica. A pesar de

que una primera ecografía cerebral tenga resultados normales, es preciso seguimiento evolutivo ante persistencia de clínica compatible con daño neurológico agudo, e incluso completar estudios con pruebas de imagen de mayor sensibilidad (angioTAC/RMN).

LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL. Gutiérrez Marqués S, García Iglesias D, Aparicio Ríos P, Sánchez Moreno S, González González M, Rodríguez Parra A, López Torija I, Ramajo Polo A. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. El lupus eritematoso neonatal es una enfermedad rara (uno de cada 12.000-20.000 recién nacidos resultan afectados) debido al paso transplacentario de autoanticuerpos IgG maternos anti-Ro, anti-La y/o RNP a la circulación fetal. Aproximadamente el 50% tiene manifestaciones cutáneas y la otra mitad manifestaciones cardíacas, el 10% de los casos tienen ambas manifestaciones. También puede producir afectación hematológica, hepática, neurológica, respiratoria y digestiva. Las manifestaciones cutáneas, hematólogicas y hepáticas son transitorias, desapareciendo en torno a los 6 meses de edad, y coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos. El bloqueo auriculoventricular congénito requiere marcapasos en la mayoría de los casos debido a que es irreversible. Si el bloqueo auriculoventricular se detecta intraútero el tratamiento en algunos casos puede ser curativo con corticoides fluorados. El riesgo de tener hijos con LEN en los siguientes embarazos es del 25%.

Caso clínico. Lactante de 2 meses de edad derivada desde su pediatra para valoración de unas lesiones cutáneas que habían aparecido en la región facial (nariz y mejillas) tras la exposición solar y que posteriormente desaparecieron. Como antecedentes familiares de interés su madre había sido diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico hacía 6 años. Ingresó en la Unidad de Neonatología por riesgo infeccioso y a los tres días de vida se realizó electrocardiograma que fue normal. Es valorada en la Consulta de Reumatología infantil, se solicita hemograma, perfil hepático, perfil renal y autoanticuerpos que son positivos para ANA IgG, anti-SSA/La y anti-SSA/Ro. Además se realiza interconsulta a Cardiología Infantil, descartando bloqueo auriculoventricular. A los 6 meses se realiza control analítico, persistiendo los Ac anti-SSA/La y Ac Anti-SSA/Ro, siendo dudosos los ANA.

Comentarios. El diagnóstico de len requiere un alto índice de sospecha y la ausencia de antecedentes familiares lo dificulta. Solo el 50% de las madres presentan síntomas de conectivopatía al diagnóstico. Seguimiento durante el

embarazo mediante ecografías en las pacientes con una enfermedad autoinmune conocida o con anticuerpos anti-Ro y/o anti-La positivos. Existe un riesgo de padecer un bloqueo auriculoventricular congénito, el cual determina el pronóstico. Los niños con LEN tienen mayor riesgo de desarrollar una enfermedad autoinmune por lo que deben de ser seguidos regularmente.

TERATOMA INMADURO CEREBRAL SUPRATENTORIAL CONGÉNITO. Rodríguez Miguélez M, Martínez Díaz S, Gabaldón Pastor D, Robles Fradejas M, de Frutos Martínez C, Rodríguez Alonso M, Garrido Barbero M, Arnáez Solís J. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los tumores intracraneales congénitos son una entidad infrecuente que constituye alrededor del 0,5-2% de todos los tumores pediátricos. Los teratomas son tumores de células germinales que representan alrededor del 60% de los casos.

Caso clínico. Presentamos el caso de un tumor intracraneal extenso de rápido crecimiento diagnosticado en el tercer trimestre de gestación. Al nacimiento la paciente presentaba marcada macrocefalia, hipotonía generalizada e hiperreflexia. La ecografía y resonancia realizadas en los primeros días de vida confirmaron la lesión a nivel supratentorial en línea media (8,8 x 6,5 x 5,2 cm), acompañada de hidrocefalia. Las técnicas de RM (espectroscopia) y la bioquímica (elevación de alfa-fetoproteína y beta-HCG) apoyaban el diagnóstico de teratoma inmaduro, confirmado en la anatomía patológica. Durante la cirugía la niña presentó inestabilidad hemodinámica importante por lo que solo fue posible reseca 2/3 del tumor. Tras la intervención, la niña presentó un síndrome pierde sal grave y el crecimiento del tumor junto con la hidrocefalia aumentaron de forma imparable, objetivándose escaso parénquima cerebral sin afectación. Ante esta situación, se decidió junto con los padres readecuar el esfuerzo terapéutico y ofrecer a la niña cuidados paliativos. El fallecimiento se produjo seis días después de la decisión.

Comentario. Los teratomas intracraneales se diagnostican habitualmente mediante ecografía en el segundo o tercer trimestre de gestación. Los diagnósticos precoces son muy poco habituales. Son tumores infrecuentes y de mal pronóstico con una supervivencia generalmente menor del 10% dependiendo de la localización, tamaño y momento del diagnóstico. Por estos motivos es fundamental la individualización de cada caso, realizando un abordaje multidisciplinar e involucrando a los familiares en la toma de decisiones.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE MALFORMACIÓN ANORRECTAL. García Iglesias D, Gutiérrez Marqués S, Sánchez Jiménez C, Liras Muñoz J, Pellegrini Belinchón J, Abad Moreno N, Álvarez Álvarez N, García González P. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. Las malformaciones anorrectales son anomalías congénitas que ocurren en 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos. Hay varias formas de presentación, desde un defecto menor con excelente pronóstico hasta patologías muy complejas, con otras malformaciones asociadas y mal pronóstico funcional. Se producen con mayor frecuencia en varones. Es muy frecuente que se acompañen de fístulas; en los niños la más frecuente es la rectouretral y en las niñas la rectovestibular.

Caso clínico. Recién nacido varón que ingresa en la unidad de neonatología por malformación anorrectal. A la exploración a las 5 horas de vida se evidencia un ano imperforado sin fístula visible acompañante. El resto de la exploración es normal. A las pocas horas del ingreso se observa salida de meconio por vía urinaria por lo que se sospecha fístula recto-uretral asociada. Se realiza ecografía abdominal, donde se observa dilatación de rectosigma con abundante contenido en su interior y nefrocalcinosis grado I. Se solicita también ecografía de canal vertebral donde se visualiza imagen compatible con lipoma; ecografía cerebral transfontanelar (que es normal) y ecografía cardíaca, que muestra comunicación interventricular. Se realiza además un invertograma donde se objetiva ausencia de gas distal con una distancia de 22 mm desde el extremo distal del luminograma aéreo intestinal al marcador anal. Se contacta con cirugía pediátrica y se realiza intervención quirúrgica al segundo día de vida, realizándose colostomía a nivel de sigma proximal con fístula mucosa de cabo distal. Inicia alimentación enteral un día después de la intervención con buena tolerancia y emisión de heces por la colostomía, presentando desde el tercer día curva ponderal ascendente. Actualmente tiene 5 meses de vida y presenta una excelente ganancia ponderal. Se encuentra a la espera de reconstrucción sagital posterior que se realizará en torno a los 6 meses.

Comentario. Las malformaciones anorrectales pueden acompañarse de otras malformaciones asociadas: urológicas, vertebrales, medulares, cardiológicas, intestinales y ginecológicas. Por ello es fundamental la realización de pruebas de imagen en las primeras 24 horas. La decisión quirúrgica más importante consiste en determinar si se debe realizar una colostomía o si en cambio se puede hacer una cirugía correctora primaria (anoplastia) sin necesidad de colostomía. Debe realizarse un seguimiento a largo plazo que incluya el control intestinal, control urinario y un desarrollo sexual normal.

RECIÉN NACIDO CON SÍNDROME FEBRIL E IRRITABILIDAD. Aparicio Ríos P, García Iglesias D, Gutiérrez Marqués S, Sánchez Moreno S, López Torija I, Parra Rodríguez A, Roncero Toscano ML, Gutiérrez González EP. *Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las infecciones por enterovirus son frecuentes en el periodo neonatal. Se pueden manifestar como: síndrome febril, meningitis, necrosis hepática, coagulopatía o ser asintomáticas. Es importante reconocer los factores de riesgo y sus posibles manifestaciones.

Caso clínico. Recién nacido varón, a término (38 semanas), procedente de embarazo controlado con ecografías normales, serologías negativas, screening *S. Agalactie* negativo, sin factores de riesgo perinatales conocidos y nacido mediante parto eutócico. A las 20 horas de vida presenta febrícula (temperatura máxima 37,5°C) por lo que se realiza control analítico con parámetros dentro de la normalidad, manteniéndose en observación. Durante las 48 horas posteriores presenta ictericia progresiva con irritabilidad en la exploración por lo que se realiza nuevo control analítico en el que presenta bilirrubina total de 16,2 mg/dl (68 horas de vida) y PCR de 0,3 mg/dl. Se procede a su ingreso para tratamiento con fototerapia y monitorización, detectándose desde el primer momento fiebre (>38°C) que cede con antitérmico, decidiéndose inicialmente actitud expectante. Destaca a su vez desde el momento del ingreso un elevado número de deposiciones de consistencia blanda. A los cuatro días de vida ante la persistencia de la fiebre, se repite nuevo control analítico (PCR 1,32 mg/dl), se recogen muestras para cultivos y se inicia tratamiento antibiótico empírico. Tras 24 horas de tratamiento presenta nuevo pico febril y empeoramiento clínico con deterioro del nivel de conciencia y presencia de movimientos anómalos de extensión de miembros de escasos segundos de duración sin otras alteraciones añadidas y sin correlato eléctrico en monitorización con aEEG (electroencefalograma de amplitud integrada). Se realiza punción lumbar (Gram negativa) y ecografía cerebral con hallazgos sugestivos de infección vírica (imágenes hiperrecogénicas lineales perivasculares) y se inicia tratamiento con aciclovir. Al llegar el resultado de PCR en LCR positiva para *Enterovirus* se suspende tratamiento antibiótico y aciclovir. El paciente presenta mejoría clínica progresiva y es dado de alta. Reinterrogada la madre refiere cuadro de dolor abdominal recurrente con aumento del peristaltismo los dos días previos al parto además de cuadro de gastroenteritis en varios convivientes suyos.

Comentario. La infección neonatal por *Enterovirus* puede ser adquirida de forma vertical, en el momento del parto o

postnatalmente. Es característico, como en este caso, el curso clínico bifásico en el periodo neonatal.

PARÁLISIS FACIAL CONGÉNITA UNILATERAL, ABORDAJE INICIAL. Vilanova Fernández S, Gutiérrez Pascual D, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, González Pérez D, Pérez Gómez L, Gortázar Arias P. *Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La parálisis del nervio facial puede ser central o periférica. Cuando se afecta toda una hemicara, la afectación es a nivel periférico, ya que la hemicara superior tiene inervación bilateral. La parálisis facial congénita es poco frecuente, con una incidencia de entre 0,8-1,8 por 1.000 nacidos. Cuando aparece de forma aislada, puede ser de origen traumático, en relación a posiciones intrauterinas que dañan el nervio facial, por ejemplo, por compresión nerviosa de la cabeza del niño contra el sacro materno o del hombro contra su cara, o bien durante el parto, fundamentalmente asociadas a fórceps. El 90% mejoran de forma espontánea. Las parálisis faciales congénitas del desarrollo aisladas son muy raras y suelen estar asociadas a otras alteraciones como en el Möebius, CHARGE...

Caso clínico. Recién nacido a término (39+6 sem), bajo peso para EG (2.490 g < P5, longitud: 49 cm P50-P75 PC: 33,5 cm P25-P50). Ecografías prenatales normales. Rubéola y toxoplasma inmune, resto de serologías del embarazo negativas. Parto eutócico, no instrumental, presentación cefálica. No precisa reanimación. Test de Apgar 8,9. En la exploración en la sala de partos llama la atención la incapacidad para ocluir párpado derecho, y desviación de comisura bucal a la izquierda. Ante la sospecha de parálisis facial congénita unilateral se decide ingreso en la Unidad Neonatal para vigilancia clínica y estudio. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: estudio de imagen con ecografía cerebral, abdominal y ecocardiografía que resultan normales; serologías víricas (parvovirus, citomegalovirus y herpes simplex) incluyendo citomegalovirus en orina que son negativas. Se realiza valoración por Neuropediatría que descarta alteración de otros pares craneales y por el Servicio de Oftalmología, que indican lubricación ocular continua con lágrimas artificiales y oclusión palpebral intermitente. Durante su ingreso, presentó inicialmente dificultades para alimentación oral por succión, por no alcanzar oclusión bucal completa, con discreta mejoría progresiva que posibilita al alta amamantamiento de forma adecuada y suplementación con leche materna en algunas tomas. Se programa seguimiento por el Servicio de Rehabilitación al alta y estudio electromiográfico al mes de vida.

Comentarios. En caso de las parálisis faciales periféricas congénitas debidas a compresión del nervio, el pronóstico suele ser bueno, con recuperación total en pocas semanas. Es importante una evaluación completa del recién nacido para descartar afectación de otros nervios, hemorragias o fracturas y origen infeccioso, y malformaciones asociadas especialmente a nivel cardiovascular y esquelético. Es esencial proteger el ojo expuesto mediante lágrimas artificiales y oclusión intermitente. También es fundamental el apoyo para solventar las dificultades con la alimentación. Si la parálisis persiste debemos solicitar estudio neurofisiológico y rehabilitación al alta.

DEFICIT DE GLUCOSA 6PDH EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ICTERICIA NEONATAL. González Pérez D, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, Garmendia Amunarrtiz M, Gortazar Arias P, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Santos AB, García Valle E. *Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La ictericia neonatal, es un concepto clínico: aumento de la bilirrubina por encima de valores de la normalidad. La ictericia fisiológica, es una situación muy frecuente, monosintomática, fugaz, leve y de predominio indirecto. La Ictericia precoz es aquella que aparece entre el 2º y 7 día de vida, entre las causas de diagnóstico diferencial encontramos el déficit de Glucosa 6P-DH, que es la deficiencia enzimática más frecuente de los eritrocitos. Se transmite por herencia ligada al cromosoma X, por lo que se afectan más los hombres. Se manifiesta en el periodo neonatal como ictericia precoz, de gravedad variable, rara vez al nacimiento (más que anemia.). La clínica dependiente de: exposición a sustancias antioxidantes durante el embarazo, aumento de la destrucción masa eritrocitaria en período neonatal e inmadurez hepática y factores ambientales.

Caso clínico. Neonato de 30 hdv, que ingresa desde planta de maternidad por ictericia en rango de fototerapia (Bit 14,1 mg/dl, límite de Ft de 13 mg/dl). Alimentado con lactancia materna desde el nacimiento con pérdida ponderal a las 24 horas de vida de -3,6%. Antecedentes familiares: tío materno y hermano 3 años déficit de glucosa 6-P deshidrogenasa; madre y abuela portadoras de la mutación. Madre: Grupo sanguíneo: A Rh+; Portadora mutación genética: déficit glucosa 6-P deshidrogenasa. Antecedentes obstétricos: Edad gestacional: 39 + 1 sem. Embarazo controlado con ecografías prenatales normales. Serologías normales. SGB negativo. Parto cefálica y eutócico. Amniorrexis: 0 horas LÍq. amniótico: claro pH: 7,27; Apgar 1: 9; Apgar 5: 10. Peso nacimiento: 3.010 g (P25-P50). Se inicia fototerapia continua

y se realiza estudio de isoimmunización para descartar otras causas de ictericia, que es negativo. Ante antecedentes personales se sigue control estricto de bilirrubina, que desciende en controles posteriores y Hb que se mantienen estable durante el ingreso (cifra de Hb 14 g/dl). Ingreso con 1 mes de vida por infección gripe A, que requirió transfusión de concentrado de hematíes.

Conclusión. El déficit de glucosa 6 P-DH es causa de ictericia precoz neonatal, por lo que es fundamental una buena historia clínica, con antecedentes familiares. Es la principal manifestación en la época neonatal, pero también puede manifestarse como anemia hemolítica, por lo que debemos hacer diagnóstico diferencial. Las manifestaciones dependen de muchos factores: toma de fármacos durante el embarazo, causas intrínsecas del RN, medicación administrada al recién nacido. Existen tres clases de déficit en función de la actividad de la enzima y de ello dependerán las manifestaciones clínicas. Tratamiento: fototerapia, exanguinotransfusión. En crisis hemólicas: transfusiones (en mayor edad).

MANIFESTACIÓN NEONATAL DE LA ESFEROCITOSIS HEREDITARIA. González Pérez D, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, Suárez Alonso J, Orizaola Ingelmo A, Alegria Echauri E, Arriola Rodríguez-Cabello S. *Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La esferocitosis hereditaria es la causa de anemia hemolítica más frecuente por defecto en la membrana eritrocitaria. Es el resultado de la alteración de uno de los seis genes que codifican proteínas de la membrana del eritrocito que intervienen en las interacciones verticales, fundamentalmente la formada entre espectrina y proteína 3. Su herencia es AD en un 75% de los casos y en el 25% restantes se debe a mutaciones de novo. La presencia de anemia, ictericia e hiperbilirrubinemia, asociado a historia familiar de esferocitosis, nos debe hacer sospechar esta entidad en cualquier edad. Las manifestaciones clínicas, son variables: en la época neonatal predomina la Enfermedad hemolítica (anemia hemolítica), en lactantes y niños pueden permanecer asintomáticos o presentar fatiga e intolerancia al ejercicio....

Caso clínico. Neonato de 18 horas de vida que presenta en la exploración física en planta de maternidad coloración pálido-ictérica. Se extrae gasometría capilar objetivando cifra de bilirrubina de 12,7 mg/dl (rango de FT 13 mg/dl) y Hb de 12 g/dl. *Antecedentes familiares:* Abuela, tío paterno y padre: esferocitosis hereditaria. Madre: déficit de proteína C y S tratado durante el embarazo con Clexane y Adiro. *Antecedentes personales:* Embarazo controlado con

ecografías prenatales normales. Serologías normales. SGB positivo bien tratado. Parto: cefálica y eutócico. AR 7 horas. LA claro, pH 7,31 Apgar 9-10. Edad gestacional: 38+3 sem. Peso nacimiento 3.180 g (p50-75). Alimentado con lactancia materna exclusiva, pérdida ponderal a las 24 hdv de -5,4%. Ante cifra de bilirrubina elevada se inicia fototerapia. A las 48 horas se produce ascenso de cifra de Bi a 16,8 mg/dl, a por lo que se inicia fototerapia con doble lámpara con descenso posterior de los valores, pudiendo ser retirada a los 5 días de vida, manteniendo cifra estable de Bilirrubina. Se realiza hemograma donde se confirma anemia de 12 g/dl y se completa estudio de anemia: estudio de isoimmunización que es negativo, ecografías cerebral y abdominal normales. Ante sospecha de EH se realiza frotis en SP visualizando esferocitos, compatible con esferocitosis hereditaria. Control a los 27 días de vida, con cifra de Hb de 6,7 g/dl, por lo que se decide transfusión de concentrado de hemáties.

Conclusión. Ante un neonato que presenta en las primeras horas de vida anemia, ictericia e hiperbilirrubinemia debemos sospechar enfermedad hemolítica del RN. Realizar siempre diagnóstico diferencial con otras causas de hemólisis: determinar Coombs directo (autoinmune, aloinmune CD positivo). El diagnóstico de esferocitosis se basa en la clínica, antecedentes familiares, alteraciones en VCM y CHCM compatible en hemograma y presencia de esferocitos en sangre periférica. La confirmación: detectar el defecto de la membrana o del gen. El tratamiento depende de la afectación y en la edad de aparición de los síntomas: desde tratamiento con Acof, transfusiones, esplenectomía

COMPLICACIONES HEPÁTICAS DE LA CATETERIZACIÓN UMBILICAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. González Pérez D, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, Otero Maccarello OM, Villanova Fernández S, Orizaola Ingelmo A, Arriola Rodríguez-Cabello S, García Valle E. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La cateterización umbilical es la vía de acceso central de elección en el RNPT o RNAT de riesgo. Las indicaciones del cateterismo de la vena umbilical son: acceso inmediato para infusión de medicación o líquidos intravenosos en RCP en salas de partos, la monitorización de la presión venosa central, exanguino trasfusión y los RN de bajo peso como un acceso venoso central. En el caso del cateterismo de la arteria umbilical se indica en monitorización de la PAI y en caso de extracciones frecuentes. Tras la colocación de los mismos es necesario realizar una prueba de imagen para comprobar su colocación y evitar la malposición, que

sobrepasen la parte más caudal de la vena cava inferior o que se alojen en receso umbilical, vena porta y no alcancen la vía central. El arterial se puede alojar en cualquiera de las ramas de Aorta.

Casos clínico 1. RNAT (41 + 2 sem) ingresa por shock hipovolémico, tras sangrado placentario por placenta previa. A las 6 horas de vida se objetiva en control gasométrico acidosis metabólica con hiperlactidemia, por lo que antes inestabilidad hemodinámica se canaliza arteria y vena umbilical. Se realiza radiografía y ecografía siendo normales. En control ecográfico a las 24 horas, se objetivan imágenes hiperécogénicas y aire en radicales portales en posible relación a CVU, por lo que se retira unos cm. Se objetiva elevación Transas. En ecografía posterior imagen ha desaparecido y transaminasas han disminuido. (Pendiente adjuntar imagen)

Caso clínico 2. RNPT de 30 + 2, PAEG 1.125 g, cesárea electiva semana 30 +2 por metrorragia por hematoma retrocorial. Cefálica. Se canaliza vena umbilical con control radiológico posterior Inicialmente a dieta absoluta con suero terapia y nutrición parenteral precoz. Se inicia alimentación enteral trófica a partir del 2º día de vida sin incidencias hasta el 5º día que presenta cuadro de marcada distensión abdominal, hepatomegalia y dolor a la palpación, no había realizado vómitos y buen ritmo de deposiciones. Estable a nivel hemodinámico con discreta polipnea. Se extrae analítica con aumento de transaminasas y se solicita estudio radiológico urgente se visualiza una colección hepática, con múltiples tabiques, de 3x4x5 cm. Adyacente al catéter venoso umbilical. Se pauta antibioterapia endovenosa, se retira la vía, se cursan cultivos y se deja a dieta absoluta durante 24 horas. (Pendiente adjuntar imagen)

Conclusiones. La inadecuada colocación de los catéteres centrales umbilicales se ha relacionado con un aumento de incidencia complicaciones. La neumatosis portal suele ser transitorio y no debe mal interpretarse como secundario a enterocolitis necrotizante (aerobilia) – imágenes hiperécogénicas en parénquima hepático por la presencia de aire en radicales portales. El radiólogo y los neonatólogos pueden evaluar con pruebas de imagen, de forma precisa la ubicación de los mismos y detectar posibles complicaciones.

FETOPATÍA DIABÉTICA: IMPORTANCIA DEL ADECUADO CONTROL GLUCÉMICO, ALTERACIONES NEUROLÓGICAS SECUNDARIAS Y UTILIDAD DE LA RMN CEREBRAL EN SU DIAGNÓSTICO. Palomares Cardador M, Jiménez Jiménez AP, Miñambres Rodríguez M, Galbis Soto S, Tobar Mideros C, Brezmes Raposo M, Pino Vázquez A, López Wilches M. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Introducción. La diabetes mellitus (DM) durante el embarazo se asocia a un aumento del riesgo de complicaciones prenatales, perinatales y neonatales, siendo de gran importancia las alteraciones en el neurodesarrollo (defectos visuales, motores, epilepsia y déficit cognitivos), estos últimos relacionados en muchas ocasiones con los estados de hipoglucemia.

Caso Clínico. RNAT 37+4 semanas de edad gestacional, hijo de madre diabética pregestacional (DMPG) que ingresa por distrés respiratorio y sufrimiento fetal. Antecedentes familiares: Madre con DMPG tipo 1 diagnosticado en la infancia, afecta de retinopatía y nefropatía con mal control glucémico inicial. Hace 2 años se instaura tratamiento con bomba de insulina, manteniendo Hb glicosilada en torno a 6.5%, buen control de la hiperglucemia pero con múltiples hipoglucemias durante la gestación. Preeclampsia en etapas finales del embarazo. Embarazo controlado. Cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal (escasa variabilidad en el registro cardiotocográfico). Glucemias maternas intraparto de 40 mg/dl. Periodo neonatal inmediato: líquido amniótico meconial, precisa REA III, Apgar 6/10, pH cordón: 6,99/7,08. Exploración física al ingreso: no malformaciones externas visibles. Macrosomía fetal. Tremulación y succión débil. Tiraje sub e intercortical y polipnea, resto normal. Evolución: Durante las primeras 6 h de vida glucemias inferiores a 30 mg/dl a pesar de elevados aportes glucémicos, hasta 15 mg/kg/min. Precisa administración de glucagón para corrección de la glucemia. Se instaura soporte respiratorio con CPAP (FiO₂ máx. 0,3), que se retira a las 72 h. En ecocardiografía se aprecia miocardiopatía hipertrófica, HTP moderada y DAP. En los días sucesivos presenta succión débil, hipotonía axial, reactividad disminuida. Moro incompleto. Hipertonía de EEII con ROT exaltados. Pruebas complementarias: RM cerebral: signos de encefalopatía con hiperintensidad de señal T2 frontal y parietooccipital bilateral sin restricción de la difusión y sin datos de isquemia. EEG: normal. Al mes y medio buena evolución, mejoría de la succión con persistencia de cierta hipotonía cervical y axial.

Conclusiones. Este caso pone de manifiesto la importancia del mantenimiento de la normoglucemia durante el embarazo para disminuir al máximo los efectos adversos tanto de la hiperglucemia, el hiperinsulinismo y de la hipoglucemia, sobre todo esta última de cara al aumento del riesgo de afectación en el neurodesarrollo. De acuerdo a lo descrito en la literatura, se propone la RMN cerebral como prueba de elección para caracterizar estas lesiones por su elevada sensibilidad y especificidad con respecto a la ultrasonografía o el scáner y la falta de efectos adversos en relación a este último.

MASA QUÍSTICA SUPRARRENAL DE DIAGNÓSTICO PRENATAL. Alkadi Fernández K, Merayo Fernández L, González Pérez D, Otero Vaccarello OM, Gutiérrez Pascual D, Pérez Santos AB, García Valle E, Arriola Rodríguez-Cabello S. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El uso de la ecografía para el cribado de malformaciones fetales está aumentando el diagnóstico de masas suprarrenales prenatales. El diagnóstico diferencial incluye procesos benignos, como hemorragia y quistes suprarrenales, quistes renales, secuestros pulmonares, malformaciones adenomatosas pulmonares, quistes mesentéricos y retroperitoneales, y duplicaciones entéricas. Los tumores malignos más frecuentes son el neuroblastoma y el nefroblastoma mesoblástico congénito.

Caso Clínico. Recién nacido (40+3 semanas) con peso adecuado (3.310 g) con masa suprarrenal izquierda de diagnóstico prenatal a estudio. Antecedentes obstétricos: Madre primigesta de 38 años, sin antecedentes de interés. Gestación normoevolutiva hasta semana 21, cariotipo 46XY. Ecografías prenatales: Semana 21 tumoración ecomixta de 15 mm de diámetro con parénquima ecodenso que rodea cuatro quistes que miden entre 13 y 5 mm de diámetro. Algún vaso periférico y uno intratumoral arterial de alta resistencia. Sugestivo de tumoración suprarrenal. En semana 24+6 y 29: la tumoración sigue similar, de 10x15 mm. En semana 32+1: Imagen suprarrenal izquierda de 16x10 mm bilobulada anecoica. En semana 34+1: Por encima del riñón izquierdo se identifica dicha imagen de 25x14 mm con dos pequeñas áreas quísticas de 6 mm de diámetro y que corresponde a la glándula suprarrenal. En semana 37: tumoración en glándula suprarrenal izquierda de 15x10 mm. Parto inducido, instrumental. Apgar 9/10. Exploración normal, sin palparse masas abdominales ni visceromegalias. Se realiza ecografía abdominal: lesión quística avascular en la grasa perirrenal adyacente de la glándula suprarrenal izquierda de menor tamaño que en estudios prenatales. Se realiza hemograma normal, bioquímica con ferritina 364 ng/ml; LDH 652 U/L; alfa-fetoproteína: 43.319 ng/ml; BHCG 10,5 mUI/ml; enolasa neuronal específica: 32,6 ng/ml; ácido vanililmandélico en orina de 24 horas 1,6 mg/L; noradrenalina en orina de 24 horas 16,3 ug/L; adrenalina en orina 24 horas 4,6 ug/L; 5-hidroxiindolacético en orina de 24 horas 2,4 mg/L. Ante imagen ecográfica con signos de benignidad, se decide alta con control ambulatorio. A los 6 meses se normalizaron los parámetros analíticos con control ecográfico sin identificarse la lesión quística descrita en el estudio perinatal.

Conclusiones. Ante el hallazgo ecográfico prenatal de una masa quística suprarrenal se debe hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial. La hemorragia suprarrenal, es un proceso regresivo, con ausencia de vasos en el estudio Doppler color, y el neuroblastoma, permanece estable o puede ser expansivo, con el doppler color con presencia de vasos intratumorales. Hay casos de regresión espontánea en la literatura. La cirugía se indica ante una tumoración suprarrenal que varía de aspecto o que no disminuye de tamaño en ecografías seriadas posnatales.

HIPOCALCEMIA NEONATAL POR HIPOVITAMINOSIS D. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. González Pérez D, Merayo Fernández L, Alkadi Fernández K, Otero Vaccarello OM, Arriola Rodríguez-Cabello S, Gortazar Arias P, Pérez Santos AB, Orizaola Ingelmo A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La hipocalcemia es un trastorno metabólico mucho más frecuente en el periodo neonatal que en cualquier otro momento. Distinguimos dos tipos: precoz en las primeras 72 horas de vida relacionada con la prematuridad, hijos de madre diabética, asfixia perinatal, hiperpara-tiroidismo materna y la tardía que comienza a los 5-10 días de vida es menos común y puede ser debida a múltiples causas. Los niveles de vitamina D fetales dependen íntegramente de los valores materno hasta la 8 semana de vida extra uterina. Después los niveles guardan más relación con la exposición solar que con estado nutricional materno.

Caso 1. RNAT 38 + 2 S PAEG 3.490 g que ingresa por ictericia al 5º día de vida, alimentado con lactancia mixta y pérdida ponderal máxima de 9,1%. EF asintomático. En control gasométrico tras fototerapia se objetiva calcio iónico 1.06 mmol/dl con equilibrio acido base normal, se estudia metabolismo con Ca Total 6,8 mg/dl resto iones normal. Estudio hormonal con hipovitaminosis en ambos (RN 16 ng/ml y madre 12 ng/ml) iniciándose suplementos orales de calcio 1 mEq/kg/día y suplementación D3 hasta UI/24 horas con normalización valores tras descenso progresivo aportes. Al alta Ca total al alta en bioquímica 9,3 mg/dl.

Caso 2. RNPT 34 S. Embarazo bicorial biamniótico. Alimentado con fórmula de inicio desde nacimiento. En primeras horas de vida Ca iónico en limite inferior de normalidad 1,02 mmol/L iniciándose suplementos endovenosos, suspendiéndose tras normalización de parámetros a los 7 días de vida. Posteriormente descenso progresivo por lo que se solicita estudio metabolismo fosfo-calcio en madre y RN con Calcio en RN 8,1 mg/dl y PTH 54 pg/ml y Vitamina

D3 26 ng/ml y Valores maternas con hipovitaminosis D3 13 ng/ml. Ante la hipocalcemia mantenida se administran suplementos de calcio oral hasta los 22 días de vida. Control a los 47 días de vida con Ca normal sin suplementos.

Conclusiones. En el RNAT el calcio total e ionizado disminuye tras el nacimiento y normalización entre el 5-10 día de vida. En respuesta a esta hipocalcemia transitoria se produce un aumento de la PTH a las 48 horas de vida. Los niveles del metabolito activo vit D aumentan hacia el 5 día de vida. En el RNPT la hipocalcemia neonatal precoz al 75% el primer día vida por una inmadurez de activación de la vitamina D. En los mayores de 28 semanas es activa a las 24 horas de vida y que los suplementos exógenos de forma precoz mejoran los niveles. Teniendo en cuenta estas diferencias según la edad gestacional y tras descartar las etiologías más comunes de hipocalcemia hay que valorar siempre la posibilidad de hipovitaminosis en RN secundaria a un déficit materno durante el embarazo como causa de dicho trastorno metabólico.

GEMELOS BICORIALES CON INFECCIÓN TARDÍA POR ESTREPTOCO GRUPO B. Alkadi Fernández K, González Pérez D, Merayo Fernández L, Garmendia Amunarriz M, Suárez Alonso J, Otero Vaccarello OM, Pérez Santos AB, Orizaola Ingelmo A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El estreptococo del grupo B es causa de infección invasiva precoz y tardía neonatal. Infección tardía es la que ocurre más allá de la primera semana, los primeros 3 meses; su forma de transmisión no está claramente establecida. El riesgo de infección invasiva posterior al inicio de la clínica infecciosa en el hermano gemelo y la prematuridad se ha constatado como mayor.

Caso 1. Primera gemela. Prematura 34+3 semanas y peso 2.440 g. Ingreso a los 42 días de vida por cuadro febril de 36 horas de evolución (39°C axilar) e irritabilidad, con convulsión, rechazo de tomas y vómitos. Exploración: constantes normales, mal estado general, irritabilidad, mala perfusión periférica. Lesión equimótica de 1x1 cm en región suprapúbica. Petequia en pie izquierdo. Fontanela anterior normotensa. Resto normal. Analítica con PCR: 11,6 mg/L, PCT: 23,35 ng/ml, leucocitos: 15.000, (cayados 6%, segmentados: 57%). Punción lumbar (hematíes: 10.547 cél/UI, leucocitos: 5.062 cél/UI, 70% PMN). Glucosa: 19 mg/dl (glucosa en sangre: 93 mg/dl), proteínas: 234 mg/dl). Se inicia tratamiento con ampicilina, vancomicina y cefotaxima. A las 72h la punción lumbar confirma negatividad del cultivo de LCR. Se comple-

ta tratamiento pautado por 7 días y 9 días más con penicilina G hasta completar 14 días desde cultivo negativo. Ecografía transfontanelar normal. RM con lesiones bien definidas en los núcleos basales, en ambos núcleos caudados y en el putamen izquierdo, compatibles con isquemia crónica en periodo perinatal. Evolución favorable. Alta tras 20 días de ingreso, EPM 43 semanas.

Caso 2. Segunda gemela. Prematura 34+3 semanas y peso 1.970 g. Ingresa a los 53 días de vida por quejido intermitente e irritabilidad. Exploración: llanto que no calma e irritable; Fontanela abierta llena, no a tensión. Resto normal. A su ingreso, se extraen cultivos y se inicia tratamiento antibiótico con ampicilina y tobramicina y cefotaxima. Analítica sanguínea con PCR: 9,1 mg/L, PCT: 62,23 ng/ml y fórmula leucocitaria normal (leucocitos: 4.900; neutrófilos: 60%). Punción lumbar (leucocitos: 4 cél/UL, Glucosa: 46 mg/dl (glucosa en sangre: 109 mg/dl), proteínas: 117 mg/dl). Cultivo de LCR y hemocultivo positivo para EGB (sensible a ampicilina), por lo que se completan 14 días, retirándose la tobramicina tras negativizarse cultivo de LCR. Alta a los 72 días de vida, EPM 44 semanas. Seguimiento de ambas hermanas normal hasta el momento.

Conclusiones. Son escasos los datos sobre medidas de prevención de infección tardía. Como factores de riesgo independiente están la prematuridad y la gestación gemelar. El manejo del hermano gemelo sano de un caso índice es controvertido. En este caso, el segundo caso se benefició del mayor estado de alerta, rápida actuación e inicio de antibioterapia empírica dado el antecedente previo.

AFECCIÓN MENÍNGEA EN NEONATOS CON INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO. Torres Mariño C, Puente Ubierna L, Gorria Redondo N, Angulo García ML, Cuervas-Mons Tejedor M, Ferragut Ferretjans F, Cilla Lizárraga A, De La Mata Franco G. *Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Objetivos. Estudiar la frecuencia de meningitis en neonatos a término con ITU confirmada.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de neonatos ≥ 37 semanas de edad gestacional con diagnóstico de confirmación de infección urinaria (urocultivo positivo > 10.000 ufc/campo, obtenido por sondaje vesical). Ingresados entre enero del 2006 y diciembre del 2015. Definición de meningitis (celularidad en líquido cefalorraquídeo > 30 células/mm³).

Resultados. Se incluyeron 36 pacientes con diagnóstico de ITU. Predominio de varones 1.7/1. El germen aislado más frecuentemente en urocultivo fue *E. coli* (58,3%), seguido de

E. faecalis (16,6%) y *S. agalactiae* (8,3%). En la búsqueda de foco infeccioso se tomaron muestras simultáneas de hemocultivos en 30 pacientes (83%) de los cuales fueron positivos en 5 casos (16,6%) y punción lumbar en 23 pacientes (63,38%) de los cuales 6 casos (26%), presentaban en líquido cefalorraquídeo datos de celularidad compatible con meningitis, de los cuales se aisló en un caso *S. agalactiae*. Se presenta en la siguiente tabla las características clínicas de los pacientes:

	Punción lumbar (23)	No punción lumbar (13)
Sexo (M/F)	16/7	7/6
Edad (días) mediana/rango	14 (1-28)	13 (0 - 27)
Leucocitosis	10 (43%)	5 (38%)
Elevación de PCR	19 (83%)	7 (54%)
Clínica TEP*inestable	8 (35%)	0 (0%)

*TEP: triángulo de evaluación pediátrica.

Conclusiones. El 26% de neonatos a término con ITU confirmada a los que se les realizó estudio de líquido cefalorraquídeo presentaron datos de celularidad compatible con meningitis; el diagnóstico de meningitis, modifica el tratamiento antibiótico, la duración del mismo y el seguimiento del recién nacido, por lo que es fundamental descartar su presencia.

SÁBADO 16 DE ABRIL DE 2016

Proyector 3

DACTILITIS AMPOLLOSA DISTAL POR *S. PYOGENES*. A PROPÓSITO DE UN CASO. Álvarez González D¹, Higelmo Gómez H¹, Míguez Martín L¹, Sancho Gutiérrez R². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. ²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La dactilitis ampollosa distal es una infección ampollosa superficial de los pulpejos de los dedos, ocasionada principalmente por estreptococo del grupo A y *S. aureus*. Afecta con mayor frecuencia al primer dedo de las manos o pies, provocando dolor a dicho nivel. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, con contenido acuoso o purulento, asentando sobre una base eritematosa. Su diagnóstico es clínico y se puede confirmar con el cultivo de las lesiones. El tratamiento es antibioterapia sistémica contra *S. pyogenes*, sin despreciar la posibilidad de la existencia de *S. aureus*.

Caso clínico. Niño de 14 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de Urgencias de Pediatría por ampolla en primer dedo de pie izquierdo de 24 horas de evolución, asociando fiebre en los últimos 3 días, máximo 39°C. Diagnosticado por su pediatra al inicio del cuadro de amigdalitis con frotis faríngeo positivo para *S. pyogenes* y tratado inicialmente con amoxicilina, tratamiento que se sustituye por amoxicilina-clavulánico hacia 15 horas ante aparición de celulitis en primer dedo del pie izquierdo. El triángulo de evaluación pediátrica es estable, destacando a la exploración física una orofaringe hiperémica y una lesión ampollosa de 2 cm de diámetro en zona plantar de la falange distal del primer dedo de pie izquierdo, con eritema perilesional. Realizamos un hemograma y bioquímica donde objetivamos 15.400 leucocitos con fórmula normal. PCR 1,9 mg/dl. Decidimos ingreso ante sospecha de celulitis secundaria a la lesión inicial. Pautamos amoxicilina-clavulánico endovenosa a 100 mg/kg/día y realizamos desbridación de la ampolla, previo bloqueo con anestesia local, y curas con mupirocina tópica, evolucionando así favorablemente en los siguientes días. El cultivo de la herida resultó positivo a *S. pyogenes*.

Conclusiones. Ante la presencia de ampollas en zonas distales de los dedos de manos o pies, tenemos que realizar el diagnóstico diferencial entre ampollas secundarias a fricción o quemaduras, panadizo herpético, epidermolisis ampollosa, toxicodermias e impétigo ampollosa. En nuestro caso el niño fue previamente diagnosticado de amigdalitis por *S. pyogenes* 48 horas antes de iniciar la lesión cutánea, lo que nos hizo sospechar que este pudiera ser el agente causal de la lesión, lo cuál confirmamos con cultivo de la ampolla.

ARTRITIS SÉPTICA POR *SALMONELLA* EN LACTANTE PREVIAMENTE SANO. Fernández Villar AM¹, Ocaña Alcober C¹, Muñoz Fontán M¹, Hierro Delgado E¹, Menéndez Arias C¹, Oulego Erroz I¹, Sánchez Lázaro J², Remacha Esteras M A³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Traumatología, ³Servicio de Microbiología. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE).

Introducción. La artritis séptica es la invasión del espacio articular por agentes infecciosos y suele cursar con clínica de fiebre, dolor articular o impotencia funcional de un miembro, aunque en ocasiones la clínica es más sutil, sobre todo en niños pequeños. El agente más habitual es el *S. aureus*, siendo mucho menos frecuente la causada por *Salmonella no typhi*.

Caso clínico. Lactante de 4 meses con fiebre (38,1°C), llanto intenso, edema y eritema en el pie izquierdo de 12 horas evolución. Debido a infecciones respiratorias de repe-

tición (incluido ingreso por bronquiolitis) solo había recibido primera dosis de VHB. En casa tenían como mascota una tortuga. En urgencias se realiza analítica sanguínea básica con ligera elevación de RFA y radiografías del pie y tobillo izquierdo que resultaron normales. La ecografía articular mostró derrame en receso anterior del tobillo con celulitis incipiente. Bajo la sospecha clínica de artritis séptica de tobillo, ingresa para artrocentesis diagnóstica. Se obtiene escaso líquido purulento, positivo para *Salmonella sp madelia*, sensible a betalactámicos de 2ª y 3ª generación. No se logró adecuado lavado articular. Se extrae hemocultivo (negativo) y coprocultivo (*Salmonella arizona*). Tras la artrocentesis inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cefuroxima iv, sustituido por cefotaxima tras 5 días por escasa mejoría clínica. Se mantuvo afebril, pero ante la persistencia de la clínica local, se decide, tras 8 días de ingreso, artrotomía y limpieza articular, obteniéndose abundante material purulento. Buena evolución clínica posterior articular y del estado general, completando tratamiento con cefotaxima iv cuatro semanas y posteriormente cefuroxima oral durante 2 semanas más.

Comentarios. El diagnóstico y tratamiento precoz de la artritis séptica es muy importante. Las guías actuales sobre artritis séptica recomiendan manejo conservador con artrocentesis y lavado articular, con la posible salvedad de cadera y hombro. No obstante, en pacientes de corta edad o con gérmenes atípicos, como nuestro caso, en los que no se logre adecuado lavado articular, podrían beneficiarse de la realización precoz de artrotomía. Debemos ser conscientes del precio que hay que pagar por la introducción de animales exóticos en nuestras vidas, reservorios conocidos de gérmenes atípicos, de virulencia constatada.

COMPLICACIONES NO SUPURATIVAS DE LA INFECCIÓN POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES*. Fernández Provencio V, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, González García H, Pino Vázquez MA, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Introducción. El *Streptococcus pyogenes* o estreptococo beta hemolítico del grupo A (SGA) es el patógeno más frecuentemente relacionado con las faringoamigdalitis bacterianas, pudiendo asociar complicaciones supuradas debidas a la extensión de la infección a zonas adyacentes (adenitis cervical, celulitis, absceso periamigdalino o retrofaringeo, sinusitis, otitis media aguda, mastoiditis y fascitis necrotizante); y no supuradas mediadas por mecanismos inmunológicos (fiebre reumática, artritis reactiva postestreptocócica, glomerulonefritis postinfecciosa, eritema nodoso y síndrome

PANDAS, acrónimo del inglés *Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus*).

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo sobre las complicaciones no supurativas por SGA diagnosticadas y seguidas en nuestro centro los últimos 5 años. Se recogieron datos clínico-epidemiológicos, analíticos, tratamiento y evolución.

Resultados. Durante dicho período se recogieron un total de 15 casos de complicaciones no supurativas relacionadas con la infección por SGA. Un 60% (9) se diagnosticaron en varones. Mediana de edad de 9 años (rango 5-14). Mediana de tiempo desde el inicio de síntomas de infección por SGA hasta la aparición de complicaciones de 10 días (rango 6-21). En un 87% (13) existieron antecedentes clínicos evidentes de infección faríngea por SGA, aunque solo se consiguió aislamiento microbiológico de SGA en frotis faríngeo en un 33% (5). Un 73% (11) de los enfermos había recibido tratamiento antibiótico previo. Complicaciones no supurativas encontradas: Un 40% (6) fueron glomerulonefritis postestreptocócicas, un 33% (5) PANDAS, un 20% (3) artritis reactivas y un 7% (1) eritema nodoso, sin registrarse ningún caso de fiebre reumática. Un 53% (8) requirió ingreso hospitalario para su manejo. Tratamiento: Todos recibieron tratamiento antibiótico, además un 33% (5) diuréticos, un 27% (4) corticoterapia, un 20% (3) AINES y otro 20% (3) antihipertensivos. Actualmente un 13% (2) presenta síntomas recurrentes de dichas complicaciones, encontrándose el resto asintomáticos.

Conclusiones. La infección por SGA puede asociar complicaciones no solo derivadas de su extensión local, sino también producidas por mecanismos inmunomediados. En nuestra serie estas complicaciones son más frecuentes en varones de edad escolar, siendo la afectación renal en forma de glomerulonefritis la complicación no supurativa más frecuentemente encontrada. Estas complicaciones pueden evitarse haciendo énfasis en el diagnóstico etiológico adecuado de las infecciones faríngeas y estableciendo de forma precoz un tratamiento antibiótico específico.

INFECCIÓN OSTEOARTICULAR POR *STAPHYLOCOCCUS AUREUS*. A PROPÓSITO DE UN CASO. Mena Huarte MJ¹, Pérez Gutiérrez E¹, Arribas Arceredillo M¹, Vegas Álvarez AM¹, Librán Peña A¹, Caballo Trébol FP², Sara Montes S¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Traumatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. *Staphylococcus aureus* es un coco Gram positivo que forma parte de la microflora humana. Es un importante patógeno humano que puede causar desde

infecciones banales hasta otras graves que comprometan la vida del paciente. Su importancia radica en el desarrollo de múltiples resistencias a los antibióticos disponibles en la actualidad.

Caso Clínico. Varón de 12 años de edad, natural de Colombia, residente en España desde hace seis meses, sin antecedentes personales de interés. Acude a la Unidad de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital por cuadro de fiebre de cuatro días de evolución asociando en las últimas 48 horas dolor e impotencia funcional en rodilla izquierda. A la exploración física presenta dolor a la presión en cara interna de dicha rodilla con discreta limitación a la flexión máxima, sin observarse signos externos infecciosos o inflamatorios ni derrame articular. Ante sospecha clínica de osteomielitis aguda se decide ingreso para estudio y tratamiento antibiótico empírico con cloxacilina y cefotaxima intravenosas. En resonancia magnética (RMN) se objetivan signos radiológicos compatibles con osteomielitis aguda en fémur distal con colección subperióstica posterior. Se recibe resultado de hemocultivo positivo para *S. aureus metilicilín resistente* productor de toxina Panton valentine por lo que se modifica antibioterapia en función del agente etiológico. A las 60 horas del ingreso presenta empeoramiento clínico y ante sospecha de shock séptico es derivado a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos donde permanece durante 48 horas. Buena evolución clínica posterior, que permite alta a domicilio tras 21 días de antibioterapia intravenosa, continuando tratamiento oral con rifampicina asociado a trimetoprim-sulfametoxazol. Se continúa revisión en consulta externa por Servicio de Traumatología.

Comentario. *S. aureus* es el más versátil de los microorganismos patógenos que afectan al hombre. Invade cualquier órgano o tejido y origina supuración, necrosis, trombosis y bacteriemia. La elección del antimicrobiano más apropiada depende en parte del patrón de sensibilidad de *S. aureus*. Existen *S. aureus metilicilín sensible* (SAMS) y *S. aureus metilicilín resistente* (SAMR). Actualmente cada vez es más frecuente el aislamiento de SAMR adquirido en la comunidad con un perfil de resistencia a betalactámicos distinto a SAMR adquirido en el medio hospitalario. En España la tasa de colonización por SAMR-CA es del 10% (siendo mayor en pacientes no autóctonos). En estas cepas el factor de virulencia más importante es una toxina con actividad leucocitotóxica y dermonecrotica denominada toxina Panton valentine que cuando produce infecciones músculoesqueléticas profundas se caracterizan por mayor duración de la fiebre, mayor tasa de complicaciones y mayor intervención quirúrgica por lo que un tratamiento precoz es primordial. En nuestro medio dada la baja tasa de colonización de la población por

SAMRCA no se recomienda cobertura empírica pero cuando la sospecha es alta se recomienda cubrir SAMR y asociar clindamicina y/o linezolid.

OSTEOMIELITIS EN PEDIATRÍA: DE CAUSAS INFECCIOSAS A AUTOINFLAMATORIAS. Gacimartín Valle P¹, Pérez España A¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Bermúdez Hormigo I¹, Jiménez Jiménez P¹, Garrote Molpeceres R¹, Plata García M², González García H¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Traumatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las osteomielitis (OM) en pediatría pueden deberse a causas infecciosas (OM aguda, subaguda o crónica) y reumatológicas (enfermedades autoinflamatorias como la OCRM, Osteomielitis Crónica Recurrente Multifocal); siendo en ocasiones complejo el diagnóstico diferencial entre ellas, requiriendo amplios conocimientos por parte del pediatra.

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en pacientes con OM seguidos en Inmunología/Reumatología Pediátrica en los últimos 4 años. Se recogieron datos clínico-epidemiológicos, etiológicos, pruebas complementarias realizadas, tratamiento y evolución.

Resultados. Durante dicho período se registraron un total de 12 pacientes estudiados por OM. Un 58% (7) fueron varones. Mediana de edad al diagnóstico 90 meses (rango 18-132). Afectación de miembros inferiores en 92% (11), sobre todo calcáneo y metáfisis de huesos largos. Pruebas complementarias: Se realizó radiografía ósea en todos los casos, estando alterada en 25% (3); gammagrafía ósea en 75% (9), en todos los casos hipercaptante; y RM en otro 75% (9). Se efectuó algún tipo de técnica intervencionista con toma de biopsia en 33% (4). Diagnóstico: Un 83% (10) fueron OM de causa infecciosa (8 OM agudas, 2 OM subagudas), correspondiendo los otros dos casos con OCRM. Respecto a las OM de causa infecciosa (10), estas fueron más frecuentes en varones, con mediana de días desde inicio de síntomas hasta diagnóstico de 3 (rango 1-20). Antecedentes de infección respiratoria 50% (5) y traumatismo 10% (1). Se registró fiebre en 80% (8). Promedio de PCR 80 mg/L y VSG 69 mm. Microbiología positiva en 40% (4). Mediana de días de antibioterapia endovenosa 12,5 (rango 0-21), mediana de días de estancia hospitalaria de 15 (rango 3-21). No recurrencia de episodios. Respecto a los casos de OCRM (2), todos sucedieron en mujeres, con mediana de días desde inicio de síntomas hasta diagnóstico de 90 (rango 60-120). Antecedentes reumáticos en 50% (1). No se registró fiebre en ningún caso. Promedio de PCR 40 mg/L y VSG 62 mm.

Microbiología negativa en todos los casos. Las dos pacientes fueron tratadas inicialmente con antibioterapia sin respuesta, posteriormente con AINES y bifosfonatos, requiriendo un caso inicio de tratamiento biológico con Adalimumab por persistencia de clínica. Recurrencia de episodios, con mediana de 4.5 brotes (rango 3-6).

Conclusiones. No siempre que un paciente pediátrico presente un cuadro de osteomielitis esta será de causa infecciosa. En nuestra serie las OM infecciosas presentaron predilección por sexo masculino, su diagnóstico fue precoz, con niveles más altos de reactantes de fase aguda y respondieron bien a antibioterapia, sin presentar recurrencias. En cambio, los casos de OM de causa autoinflamatoria fueron más frecuentes en mujeres, presentaron importante demora diagnóstica y menores valores de reactantes de fase aguda, la antibioterapia no fue eficaz, por lo que precisaron tratamientos específicos, presentando brotes periódicos de la enfermedad.

LINFADENITIS POR TOXOPLASMOSIS AGUDA ADQUIRIDA. Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Cabanillas Boto M, Ariza Sánchez ML, Serena Gómez G, Rojo Fernández I, de la Torre Santos SI. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. La toxoplasmosis es una zoonosis causada por *Toxoplasma gondii*. La infección aguda adquirida en inmunocompetentes es asintomática hasta en el 80-90% de los casos, autolimitada y benigna. En la forma sintomática, la linfadenitis es la manera más frecuente de presentación. La resolución puede ser lenta durante semanas e incluso meses.

Resumen del caso. Varón de 11 años. Antecedente de hipertensión intracraneal benigna a los 4 años de edad, adenoamigdalectomía, no otros antecedentes personales ni familiares de interés. Acude a nuestra consulta derivado por su pediatra de atención primaria para estudio de cuadro adenopático, sobretodo en región axilar derecha de 3 meses de evolución. Las adenopatías no son dolorosas y no ha presentado sintomatología alguna. En la exploración física, nos encontramos adenopatías laterocervicales móviles, rodaderas, no dolorosas, subcentimétricas, de similares características en región inguinal. En axila derecha se palpan dos adenopatías de mayor tamaño, de 2x2 centímetros, no dolorosas, no adheridas No visceromegalias. Se realiza hemograma, bioquímica general y velocidad de sedimentación, normales. Prueba de Mantoux negativa. Radiografía tórax normal. En ecografía se evidencian adenopatías axilares de 2 cm de diámetro de aspecto inflamatorio. Fondo de ojo normal. Serología para *Brucella*, Tularemia, virus de

Epstein-Barr negativas. IgG para citomegalovirus positiva, IgM negativa. Serología para toxoplasma: IgM positiva, IgG positiva alta. En estudio inicial por su pediatra anticuerpos IgG para toxoplasma negativos, no se analizó IgM. A las 3 semanas de la consulta IgM positiva e IgG positiva alta. Se espaciaron controles a los dos meses con valores de anticuerpos IgM e IgG positivos, menores a los previos, no siendo necesarios controles periódicos una vez realizado el diagnóstico de toxoplasmosis aguda.

Conclusiones. Ante un cuadro de adenopatías, sobre todo de larga evolución, debemos tener en cuenta el diagnóstico de infección por *Toxoplasma*. En inmunocompetentes la evolución suele ser autolimitada y no precisa tratamiento, las complicaciones aparecen en inmunocomprometidos y afectación fetal. La seroconversión de anticuerpos IgG, el dato serológico más seguro, no es fácil de detectar. Los anticuerpos IgM tienen una duración de hasta 2 años, lo que puede llegar al diagnóstico erróneo de infección aguda.

ABSCESO CEREBRAL POR *STREPTOCOCCUS INTERMEDIUS* SECUNDARIO A SINUSITIS FRONTO ETMOIDAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. Gacimartín Valle P, Pérez España A, Mombiedro Arizmendi MC, Marugán de Miguelsanz M, Melero González A, Matías del Pozo V, Bahillo Curieses P, Vázquez Martín S. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El absceso cerebral (AC) es una entidad infrecuente en la edad pediátrica. Su morbimortalidad ha disminuido debido a la detección precoz del mismo mediante técnicas neurroradiológicas avanzadas y al mayor uso de antibioterapia de amplio espectro. Entre los microorganismos responsables de AC en niños se encuentran aquellos que colonizan cavidad oral y vías respiratorias superiores. El *Streptococcus intermedius* pertenece a la flora microaerófila comensal de la boca y es responsable de la formación de AC en un escaso porcentaje de los casos descritos en la literatura. Constituye un hallazgo excepcional en pacientes inmunocompetentes, por lo que resulta interesante la comunicación de nuestro caso.

Caso clínico. Mujer de 13 años sin antecedentes de interés. Presenta cefalea y fiebre elevada de varios días de evolución con exploración compatible con sinusitis aguda, por lo que recibe ciclo de 10 días de amoxicilina-clavulánico. A pesar de ello muestra empeoramiento clínico por lo que se completa estudio con TC craneal siendo patente la ocupación de seno frontal y etmoidal por material purulento sin alteraciones del parénquima cerebral. Se pauta azitromicina

a dosis altas alcanzando mejoría parcial de los síntomas. Un mes después reconsulta por cefalea hemicraneal derecha con vómitos aislados que le despierta por la noche y no cede con analgesia habitual. Durante la anamnesis realiza un episodio consistente en mirada fija y desconexión del medio con pérdida de control de esfínteres y clonías de mano derecha. En la exploración neurológica se objetiva conducta impulsiva e irritable, signos meníngeos, limitación a la mirada superior y papiledema bilateral. Se realiza RM cerebral que muestra absceso cerebral frontal derecho de 43 x 38 mm que desplaza línea media con efecto masa sobre estructuras adyacentes y colapso parcial de VI par craneal bilateral. Se realiza drenaje del mismo por parte del servicio de Neurocirugía, enviándose muestra a microbiología. Se inicia antibioterapia endovenosa empírica con vancomicina, ceftriaxona y metronidazol, corticoterapia y tratamiento con levetiracetam. En el cultivo de la muestra observan crecimiento de *Streptococcus intermedius* sensible a antibioterapia recibida. La paciente presenta mejoría clínico-radiológica progresiva, permitiendo iniciar antibioterapia oral y retirada de corticoides. Es dada de alta a los 30 días de ingreso, presentando remisión de la cefalea, estabilización del estado anímico y desaparición de paresia de VI par, mostrándose afebril durante todo el ingreso y sin presentar nuevas crisis.

Comentario. Se debe sospechar la existencia de absceso cerebral en un paciente diagnosticado previamente de sinusopatía cuando la fiebre se prolongara a pesar de un adecuado tratamiento antibiótico y/o presentara cefalea de características orgánicas, con el fin de realizar un diagnóstico y tratamiento precoces evitando las posibles secuelas y mejorando la supervivencia.

HERPES ZOSTER EN LACTANTE INMUNOCOMPETENTE CON ANTECEDENTE MATERNO DE VARICELA DURANTE LA GESTACIÓN. Fernández Provencio V, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Pino Vázquez MA, González García H, Álvarez Guisasola FJ. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Introducción. El Herpes-Zoster (HZ) suele ser secundario a una reactivación del Virus Varicela-Zoster, que se ha mantenido latente en ganglios de nervios sensitivos. En niños su aparición es poco frecuente, salvo en casos de pacientes inmunodeprimidos, siendo muy rara su presentación como consecuencia de una varicela materna durante la gestación. A diferencia de lo que ocurre en adultos, cuando se manifiesta en la infancia suele presentar un curso clínico benigno con escasas complicaciones.

Caso clínico. Niña de 9 meses que acudió a Urgencias por exantema doloroso en tronco de 72 horas de evolución, sin asociar otros síntomas. No contacto reciente con personas afectas de procesos infecto-contagiosos. No guardaría. Nunca había presentado ninguna lesión cutánea. Como único antecedente a destacar la madre refirió haber pasado infección por varicela durante el segundo trimestre de gestación, que fue tratada de forma sintomática. Ecografías prenatales normales. Parto y período neonatal sin incidencias. A la exploración presentó lesiones vesiculosas agrupadas sobre base eritematosa en costado derecho, irradiadas hacia atrás, siguiendo un dermatoma, sin pasar la línea media. El diagnóstico clínico y microbiológico fue compatible con HZ. Se pautó tratamiento con solución antiséptica secante y analgesia. Se realizó posteriormente un estudio inmunológico que resultó normal. Evolución favorable, con lesiones en fase de costra en una semana y sin presentar secuelas.

Comentario. Aunque la incidencia de varicela durante la gestación es inferior a 0,7 casos/1.000 embarazos, su aparición puede asociar tanto complicaciones fetales como postnatales. Como se comprueba en nuestro caso, los hijos de madres que presentaron varicela durante la gestación pueden padecer un HZ en los primeros años de vida, que suele cursar sin complicaciones. También se han descrito en la literatura casos de HZ similares al de nuestra paciente secundarios a vacunación por varicela.

SÍNDROME DE GITELMAN EN UNA NIÑA QUE CONSULTA POR ARTRITIS. Míguez Martín L, Higelmo Gómez H, Fernández Martínez B, Barrio Traspaderne E, Gómez González B, González García J, Moreno Pavón B, Pérez Méndez C. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. El síndrome de Gitelman, está causado por mutaciones inactivantes del gen SLC12A3 que codifica el cotransportador sodio-cloro sensible a tiazidas del túbulo contorneado distal. Se caracteriza por alcalosis metabólica, normotensión, hipopotasemia, hipomagnesemia e hipocalciuria. Es más frecuente en la etnia gitana. Cursa de manera asintomática y se suele diagnosticar como hallazgo casual en la edad adulta.

Caso clínico. Niña de cinco años de edad de etnia gitana, que consultó por monoartritis de rodilla izquierda que le impedía la deambulación en el contexto de un proceso cataral afebril. Sin antecedentes de interés, salvo dos ingresos previos por síndrome febril y vómitos (tres años de edad) y pielonefritis (cuatro años de edad). Historia familiar de uro-

litiasis en la madre durante el embarazo. Exploración física anodina exceptuando ligera inflamación y discreto dolor a la palpación en rodilla izquierda. Tensión arterial normal. Se solicitó estudio de imagen que fue normal y analítica, que no mostró hallazgos significativos salvo la presencia de hipopotasemia (2,2 mEq/L) y alcalosis metabólica (pH 7,47, HCO₃ 32,3 mmol/L). Ingresó para tratamiento antiinflamatorio y fluidoterapia. Revisando la historia clínica, la paciente ya había presentado hipopotasemia en sus ingresos previos (2,4 mEq/L y 2,5 mEq/L respectivamente); un control realizado tras su primer ingreso fue normal (4,1 mEq/L). Tras confirmarse la hipopotasemia se amplían estudios, sugestivos de síndrome de Gitelman (hipopotasemia, alcalosis metabólica, normotensión, hipomagnesemia, potasio alto en orina e hipocalciuria). Resolución de su artritis en 48 horas con reposo y tratamiento antiinflamatorio y normalización de su ionograma. Dos meses después del alta, valores de potasio levemente disminuidos (3,4 mEq/L); la niña ha presentado dos nuevos brotes de artritis transitoria, uno en rodilla y otro en muñeca.

Comentario. La presencia de hipopotasemia recurrente debe hacernos sospechar la existencia de un trastorno subyacente, especialmente en niños de etnia gitana. El síndrome de Gitelman puede cursar con condrocalcinosis por depósitos de pirofosfato cálcico aunque se describe sobre todo en pacientes de edad avanzada. El tratamiento con suplementos de magnesio puede prevenir la aparición de esta complicación articular.

SÍNDROME DE BARTER PRENATAL TIPO 2. A PROPÓSITO DE UN CASO. Álvarez González D¹, Míguez Martín L¹, Higelmo Gómez H¹, Sancho Gutiérrez R². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. ²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El Sd. de Bartter tipo 2 es una tubulopatía hereditaria AR por defecto del canal ROMK por mutación del gen KCNJ1, que genera deterioro en la secreción de K⁺ en el asa de Henle y túbulo colector, produciendo alcalosis hipokalémica grave. Clínicamente produce polihidramnios, parto prematuro e hipercalcemia grave con nefrocalcinosis temprana. Puede ocasionar retraso mental, prevenible con diagnóstico y tratamiento precoz. Previo a la alcalosis hipokalémica típica, se puede producir hiperkalemia transitoria y acidosis. El riesgo de recurrencia en otros embarazos es de hasta un 25%.

Caso clínico. Describimos 2 embarazos de una mujer de 35 años, sin antecedentes de interés. 1^a gestación: Poli-

hidramnios que precisa amniocentesis evacuadora. Tratada en el embarazo con tocolíticos, indometacina y realizada maduración pulmonar. Cesárea urgente por SPBF a las 30+5 semanas. Nace mujer con peso 1.590 g. EF normal salvo distrés respiratorio. A las 12 hdv se detecta K^+ 8,10 mmol/L, sin aparente repercusión hemodinámica. A las 36 hdv empeora el estado general, objetivándose arritmia ventricular con ausencia de ondas P, T picudas y QRS anchos, y acidosis metabólica. Ante cuadro de hiperpotasemia con grave repercusión sobre el ritmo cardiaco se inicia tratamiento con gluconato cálcico, furosemida e insulina. Con sospecha inicial de hiperplasia suprarrenal congénita inicianos actocortina y sobrecarga salina. A pesar de las medidas farmacológicas encaminadas a disminuir K^+ y a mejorar la situación de bajo gasto cardiaco, empeora progresivamente, falleciendo a las 48 hdv por parada cardiorespiratoria. 2^o gestación tras un año: En semana 20+2 polihidramnios grave. Precisa amniocentesis evacuadora de hasta 4 L en 5 ocasiones. Dada la posibilidad de que el RN anterior tuviese una tubulopatía renal hereditaria y que se repitiese el cuadro en el embarazo actual, se envía muestra a laboratorio externo para estudiar hiperprostaglandinismos E2. Se realiza estudio genético con diagnóstico prenatal de Sd. de Bartter tipo 2. Parto inducido a las 33+5 semanas. Peso 2.230 g. Presenta poliuria inmediata. Inicialmente se realiza una reposición i.v. del total de la diuresis. Al 4^o ddv una vez normalizada la hiperpotasemia inicial, se inicia tratamiento con indometacina. Se da de alta a los 52 ddv, continuando en domicilio con Indometacina, controlando la diuresis con pesado de pañales y reponiendo pérdidas con lactancia materna y sueros glucosalinos. No requiere suplementos de K^+ . Excelente evolución. Nunca ha requerido ingresos. Actualmente continúa con Indometacina.

Conclusiones. Los pacientes con mutaciones en el canal ROMK son muy sensibles a la Indometacina, lo que puede justificar la gravedad del cuadro clínico en el primer embarazo (polihidramnios prematuridad, IR no oligúrica). Dada la posibilidad de recurrencia de este síndrome, ha de considerarse a la hora de manejar la siguiente gestación. El tratamiento ha de ir encaminado a reponer las pérdidas hidrosalinas y a tratar la hiperpotasemia inicial si produce clínica. Cuando se normalice el K^+ , se debe iniciar Indometacina.

TUBULOPATÍAS PRIMARIAS EN LA INFANCIA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO TERCIARIO. Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, González García H, Pino Vázquez MA, Álvarez Guisasola FJ. *Servicio de Pediatría, Unidad de*

Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las tubulopatías constituyen una patología infrecuente en la infancia, formando un grupo heterogéneo de entidades asociadas a anomalías funcionales del túbulo renal, evolucionando, en algunos casos, al desarrollo de enfermedad renal crónica. Pueden distinguirse en primarias (con carácter genético/hereditario) y secundarias (adquiridas por toxicidad medicamentosa o asociadas a otras enfermedades). Conocer las manifestaciones clínicas con las que debutan puede ayudarnos a diagnosticarlas de forma precoz.

Material/Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de las características clínico-epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de los niños ≤ 14 años diagnosticados de tubulopatía primaria en nuestro centro en los últimos 15 años. Revisión de historias clínicas.

Resultados. Se diagnosticaron 10 pacientes, 7(70%) mujeres y 3 (30%) varones. Grupo etario al diagnóstico: 6 (60%) escolares, 4 (40%) lactantes. Antecedentes familiares de tubulopatía: 2 pacientes (20%). Sintomatología al debut: 8 (80%) alteraciones hidroelectrolíticas y del metabolismo ácido-base/deshidrataciones, 8 (80%) síntomas digestivos, 6 (60%) avidez por la sal, 5 (50%) mialgias y calambres, 3 (30%) crisis convulsivas, 2 (20%) poliuria/polidipsia, 1 (10%) abdominalgia y nefrocalcinosis ecográfica. Tras efectuar analítica sanguínea, estudio de orina de 24 h, gasometría venosa y ecografía renal se diagnosticaron 2 pacientes afectados de trastornos en el túbulo proximal (2 hipouricemias renales), 2 pacientes afectados de tubulopatías localizadas en el asa de Henle (1 síndrome de Bartter tipo II y 1 hipomagnesemia con hipercalciuria y nefrocalcinosis) y 6 pacientes con una tubulopatía localizada en los túbulos distal y colector (6 casos de síndrome de Gittelman, todos de etnia gitana). Estudio genético positivo en todos los casos, con hallazgo de las alteraciones genéticas más frecuentemente descritas asociadas a cada una de esas entidades. Tras establecer tratamiento sintomático y específico para cada una de las entidades se consiguió la remisión de la clínica que motivó el ingreso. 7 pacientes (70%) han ingresado de forma recurrente por desbalances hidroelectrolíticos en relación con procesos gastrointestinales. Desarrollo de nefrocalcinosis con empeoramiento progresivo del filtrado glomerular en los dos pacientes afectados de tubulopatía del asa de Henle, sin llegar a precisar técnicas de depuración extrarrenal.

Conclusiones. Es importante efectuar un estudio de función renal en todo paciente con alteraciones iónicas recurrentes puesto que pueden asociarse a la presencia de tubulopatías.

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA NEONATAL EN EL PACIENTE CRÍTICO. Jiménez Jiménez AP, Garrote Molperez R, Urbaneja Rodríguez E, Fernández Provencio V, Rodríguez Bodero S, Pino Vázquez MA, González García H. *Servicio de Pediatría. Unidad de Nefrología infantil. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La insuficiencia renal aguda neonatal (IRA-N) cursa con una reducción brusca de la capacidad renal para la regulación del volumen y composición urinaria. Su incidencia en el neonato crítico varía del 3 al 20%. Su etiología es multifactorial, pudiendo asociarse a asfixia, deshidratación o sepsis entre otros, condiciones frecuentes en este tipo de pacientes, por lo que es de interés su conocimiento y tratamiento precoz.

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de las características clínico-epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de los neonatos críticos afectados de IRA-N en nuestro hospital en los últimos 5 años.

Resultados. Se constataron 11 (4,6%) casos de un total de 240 neonatos ingresados en la UCIN. La ratio varón/mujer fue de 10/1. El 63% (7) fueron prematuros, con una edad gestacional media de 26 semanas (26-28) y una mediana ponderal de 1.900 g (900-3.200). El motivo de ingreso fue la prematuridad en el 45% (5), prematuridad y distrés respiratorio en el 9% (1) o asociada a asfixia con neumotórax bilateral y enfisema subcutáneo en el 9% (1), depresión neonatal en el 9% (1), shock hipovolémico en el 9% (1), hidronefrosis con agenesia renal en el 9% (1) y sepsis precoz en el 9% (1). Edad media al diagnóstico: 2 días [rango: 0-13]. El 36% (4) fue diagnosticado en periodo prenatal de patología renal: 3 casos de hidronefrosis, asociando una de ellas agenesia renal y 1 caso de ureterohidronefrosis bilateral severa. La mediana de estancia hospitalaria fue de 19 días (4-100). Entre los síntomas asociados a la IRA-N se constató oliguria en el 100% (11), hipertensión arterial y edemas en el 36% (4). Valor mediano de creatinina plasmática máxima 2,1 mg/dl (1,5-2,5). En 5 (45,5%) detectamos anomalías ecográficas renales: en 2 pacientes (18%) ureterohidronefrosis bilateral, en otros 2 (18%) hiperecogenicidad cortical (sugere de necrosis) y en otro paciente (9%) riñón displásico multiquistico. Todos habían sido tratados con furosemida, inotrópicos y antibióticos asociados a nefrotoxicidad. A todos se les aplicó tratamiento de soporte, sin precisar medidas de depuración extrarrenal. El 45,5% (5) falleció por empeoramiento de su patología de base. En la actualidad, de los 6 supervivientes, el 50% (3) padece una insuficiencia renal crónica, asociando uno de ellos RVU bilateral grado IV.

Conclusiones. En nuestra serie, al igual que en la literatura, observamos una mayoría de IRA-N en pacientes prematuros. La mayoría de casos se debieron a factores de riesgo de enfermedad postnatal adquirida, ocasionando daño renal agudo prerrenal asociado a hipoperfusión o isquemia. Es fundamental conocer los factores de riesgo asociados al desarrollo de IRA-N, su prevención y tratarlos precozmente para mejorar su pronóstico renal y vital, evitando la evolución a daño renal crónico.

HIPOPOTASEMIA PROLONGADA TRAS PREPARACIÓN QUIRÚRGICA DIGESTIVA CON POLIETILENGLICOL. Fernández Provencio V¹, Gacimartín Valle P¹, Rodríguez Bodero S¹, Garrote Molperez R², Urbaneja Rodríguez E², Pino Vázquez MA³, Villa Francisco C³. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Nefrología Infantil, ³UCIP. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. En la literatura se describen diversas reacciones adversas ocasionadas por la preparación digestiva con Polietilenglicol previa a cirugías intestinales, tanto en adultos como en niños. Las más frecuentemente asociadas son reacciones de hipersensibilidad y alteraciones electrolíticas, descritas en mayor porcentaje de casos en relación con la administración de otros preparados que contienen fosfato y picosulfato/magnesio.

Caso clínico. Lactante mujer de 12 meses con antecedente de prematuridad y enterocolitis necrotizante, por lo que precisó efectuar resección quirúrgica de 20 cm de íleon terminal, portadora de ileostomía de descarga y en tratamiento con suplementos orales de sodio. Ingresó para cierre de ileostomía. Previo a la cirugía se efectuó control analítico sanguíneo con iones en plasma normales y preparación con irrigaciones con solución evacuante de Bohm®. Tras el cierre quirúrgico de la ileostomía, que cursó sin incidencias, ingresa en UCIP, donde se constata en las primeras horas de estancia, hipopotasemia (kaliemia mínima de 2,2 mEq/L) y aumento de pérdidas urinarias de potasio, con magnesemia normal. La paciente permaneció asintomática, precisando suplementos de potasio i.v. hasta un máximo de 5 mEq/kg/día y tratamiento concomitante con espironolactona. Normalización progresiva de la kaliemia, con descenso de las necesidades de suplementos del mismo, presentando normalización completa tras 5 días de ingreso.

Conclusiones. La potencial gravedad de las alteraciones hidroelectrolíticas producidas por las soluciones utilizadas en la preparación de cirugías digestivas y colonoscopias hace recomendable la realización sistemática de ionogramas pre-

vios y posteriores a su administración con objeto de corregir los desbalances electrolíticos que pueden ocasionar antes de que originen manifestaciones clínicas importantes que puedan suponer un riesgo vital. En este tipo de paciente se produce además un estímulo del eje Renina-Angiotensina-Aldosterona como consecuencia de la manipulación intestinal quirúrgica, lo que potencia el aumento de las pérdidas urinarias de potasio. Destacamos la peculiaridad del caso por la persistencia de hipokaliemia más allá de las 24-48 h descritas en pacientes adultos, donde habitualmente, tras 24 h de suplementación de potasio se normalizó la kaliemia.

NEFROTOXICIDAD FARMACOLÓGICA EN PEDIATRÍA. Fernández Provencio V, Gacimartín Valle P, Jiménez Jiménez P, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, González García H, Pino Vázquez MA, Álvarez Guisasaola FJ. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Diversos fármacos de uso común pediátrico pueden causar nefrotoxicidad, como los aminoglucósidos y el aciclovir. Su mecanismo lesional afecta principalmente al túbulo renal, pudiendo producir fallo renal agudo asociado o no a HTA y alteraciones hidroelectrolíticas. Por ello es fundamental en su prevención conocer este efecto secundario y vigilar la función renal de los pacientes tratados con estos medicamentos.

Caso clínico 1. Niña de 11 años con leve retraso psicomotor. Ingresa por síndrome confusional agudo en contexto de cuadro catarral. Tras punción lumbar, se inició tratamiento con aciclovir y cefotaxima iv a dosis habituales. 48 h tras

iniciar el tratamiento presenta empeoramiento de la función renal (creatinina pl: 2,25 mg/dl, urea pl: 70 mg/dl), sin asociar oliguria ni HTA. Tras ajustar dosis de aciclovir en función del filtrado glomerular y optimizar el estado de hidratación se constató descenso progresivo de las cifras de urea y creatinina, objetivando su normalización tras suspender tratamiento con aciclovir al descartar cuadro encefalítico por virus neurotrofos.

Caso clínico 2. Niña de 14 años afecta de encefalopatía severa no filiada. Ingresa por reagudización respiratoria secundaria a infección por *Pseudomonad aeruginosa* multirresistente. Se instaura soporte respiratorio con oxígeno terapia de alto flujo, antibioterapia con Piperacilina-Tazobactán y Tobramicina iv y aerosolterapia con salbutamol. En analíticas seriadas se objetiva, 72 h tras iniciar el tratamiento, hipopotasemia con cifras mínimas de 2,2 mEq/L, constatando una EFK elevada, sin clínica de insuficiencia renal. Tras completar dos semanas de tratamiento, se suspende antibioterapia, con descenso progresivo de las pérdidas urinarias, así como de las necesidades de suplementos iónicos y normalización de la kaliemia.

Conclusiones. La toxicidad renal inducida por estos medicamentos ocasiona un fallo renal no oligúrico secundario a la aparición de cristales medicamentosos que obstruyen la luz tubular. La presencia de un filtrado glomerular basal alterado facilita su aparición, estando igualmente descrito su desarrollo en relación con la administración concomitante con otros fármacos y con una velocidad de infusión endovenosa rápida. El daño renal suele revertir tras la suspensión farmacológica y la administración de una adecuada hidratación endovenosa, como ocurrió en nuestras pacientes.