

Posters

VIERNES 10 DE ABRIL DE 2015
SALA A

Moderadores: Elena Hierro Delgado, Paloma Alonso García

1. MUTACIÓN DF508 EN HETEROCIGOSIS. CUANDO LA CLÍNICA MANDA... Otero Vaccarello O, Sancho Gutiérrez R, González Escartín E, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ, De las Vecillas Sánchez L, Cueli del Campo L. *Unidad de Respiratorio Infantil. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción y objetivos. La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades genéticas más comunes en la población caucásica, con un patrón de herencia autosómica recesiva. Es la consecuencia de la aparición de mutaciones en el gen CFTR que codifica una proteína asociada a la conductibilidad transmembrana. Esta proteína constituye un canal de cloro y su alteración provoca perturbaciones en el transporte de agua y otros iones. La FQ es un trastorno multisistémico que afecta especialmente al crecimiento, el aparato respiratorio y digestivo. Actualmente disponemos del cribado neonatal, en el que se mide en dos muestras consecutivas los niveles de tripsina inmunoreactiva (TIR). Se presenta en caso de un niño, con cribado neonatal negativo para fibrosis quística, que ante la persistencia de síntomas se amplía el estudio genético, siendo diagnosticado finalmente de FQ.

Métodos. Lactante de 1 mes de vida, acude a consulta de respiratorio infantil para realización de test de cloro en sudor, remitido desde centro metabólico, por TIR alteradas. Presenta cloro en sudor ligeramente elevados en varias determinaciones por lo que se solicita estudio genético detectándose mutación delta F508 en heterocigosis. Presenta infecciones respiratorias de repetición desde el primer mes de vida, con aislamiento de gérmenes habituales en lavado nasofaríngeo y precisando ciclos de antibióticos mensuales. Durante su evolución llega a precisar

dos ingresos hospitalarios por infección respiratoria y tratamiento con corticoides y agonistas B2 inhalados. Buen crecimiento ponderoestatural, no patología a otros niveles. Se repite cloro en sudor en varias ocasiones, nunca llegando a superar los 70 mmol/L, pero ante la clínica respiratoria persistente se solicita estudio genético ampliado de FQ.

Resultados. Se realiza estudio molecular de CFTR mediante amplificación por PCR y secuenciación automática, detectándose mutación en Leu206Trp y DF508, confirmándose por tanto el diagnóstico de fibrosis quística.

Conclusiones. El cribado neonatal de FQ mediante análisis de la TIR puede tener falsos positivos. Ante un resultado alterado debe confirmarse el diagnóstico mediante prueba de cloro en sudor y test genético. Aunque la mutación más frecuente es la DF508, hay otras mutaciones, que pueden dar lugar a fenotipos más leves de la enfermedad, y que debemos buscar si la sospecha clínica es alta.

2. CRISIS DE ASMA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA CON APARICIÓN DE FUGA AÉREA. González García LG, Medina Villanueva A, Rey Galán C, Díaz Simal L, Vivanco Allende A, Mayordomo Colunga J. *UCI Pediátrica. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El asma es una de las enfermedades crónicas con mayor prevalencia en la edad pediátrica. La mayor parte de las agudizaciones pueden ser tratadas a nivel ambulatorio. En pocas ocasiones se requiere ingreso en unidades de cuidados intensivos pediátricos, cuando esto sucede se estima que menos del 2% de los pacientes requieren conexión a ventilación mecánica invasiva (VMI). A continuación se presenta el caso de un varón con crisis asmática asociada a fuga aérea que precisó VMI.

Resumen del caso. Paciente varón de 12 años de edad, asmático conocido desde los 2 años, sin tratamiento de mantenimiento,



Figura 1. Radiografía de tórax. (Poster 2)

con antecedente de púrpura trombocitopénica idiopática desde el año previo; no resuelta pese a 6 meses de tratamiento con prednisona oral. Reacción anafiláctica a metilprednisolona. Presenta infección respiratoria por rinovirus y crisis asmática moderada, por lo que ingresa en planta de hospitalización; en tratamiento con corticoides intravenosos y salbutamol nebulizado. A las 24 horas de ingreso empeora de forma súbita, con aparición de enfisema subcutáneo a nivel cervical y aumento del trabajo respiratorio. Se traslada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos y se conecta a ventilación mecánica no invasiva (VMNI). A las 2 horas del inicio de la VMNI presenta un empeoramiento llamativo, con tórax silente, aumento de volumen del enfisema subcutáneo de hasta dos centímetros con extensión a nivel torácico y acidosis respiratoria (pH 7.10, CO₂ 98.8 mmHg). La radiografía de tórax (Fig. 1) y la tomografía computarizada (TC) mostraron la presencia de enfisema subcutáneo laterocervical, supraclavicular y en pared costal así como importante neumomediastino. El paciente precisó conexión a ventilación mecánica invasiva (VMI) durante 6 días, nebulización continua con salbutamol y corticoterapia intravenosa. Además, debido a la hiperinsuflación dinámica, presentó compromiso hemodinámico por lo que precisó soporte inotrópico con dopamina durante los tres primeros días. Tras la extubación, evolución satisfactoria, persistiendo los signos de enfisema subcutáneo a la semana del ingreso, con resolución posterior. Cinco meses después del episodio se encuentra asintomático.

Conclusiones/Comentarios. El enfisema subcutáneo y el neumomediastino son complicaciones raras del estatus asmático que cuando se presentan debe hacernos prever un posible empeoramiento brusco del paciente. En caso aquí descrito concurren estas dos raras complicaciones conllevando un deterioro significativo del paciente e insuficiencia respiratoria aguda.

3. TOS CRÓNICA COMO MANIFESTACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO ENDOBRONQUIAL. Sancho Gutiérrez R, González Escartín E, Planelles Asensio MI, Otero Vaccarello O, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. *Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La tos es el síntoma respiratorio más frecuente en la edad pediátrica estando en la mayoría de las ocasiones relacionada con infecciones de vía aérea superior. Aunque parezca un motivo de consulta banal, el diagnóstico diferencial es amplio por lo que es fundamental una buena historia clínica y exploración física para orientar el diagnóstico.

Resumen del caso. Varón de 3 años sin antecedentes de interés que es remitido a consulta por presentar desde hace 3 meses tos en accesos además de varias infecciones respiratorias febriles. Siempre en la auscultación crepitantes en base izquierda. No respuesta eficaz a tratamientos antibióticos, mucolíticos, ni broncodilatadores. Relacionan comienzo de los síntomas con episodio de atragantamiento con pieza de bolígrafo, Rx de tórax en ese momento normal. Se solicita en consulta radiografía de tórax en inspiración-espирación forzada en la que se objetiva atrapamiento aéreo en hemitórax izquierdo. Se completa estudio con TAC pulmonar que confirma la presencia de cuerpo extraño en bronquio principal izquierdo. Se remite a Hospital de Referencia donde se realiza broncoscopia flexible y rígida sin objetivar cuerpo extraño en vía aérea. Horas antes de la prueba el paciente estuvo ingresado por agravamiento de la tos por lo que existe sospecha de paso del cuerpo extraño a vía digestiva. Tras el procedimiento, el paciente se encuentra asintomático con auscultación normal y radiografía de tórax sin hallazgos patológicos.

Conclusiones/comentarios. Los episodios de aspiración de cuerpo extraño son frecuentes en los niños, siendo más comunes en lactantes y preadolescentes. Solo se consulta en el momento agudo el 30% de los episodios, por lo que en la mayoría de las ocasiones el diagnóstico es tardío manifestándose en forma de tos crónica, infecciones respiratorias de repetición o sibilancias. La utilidad de la radiografía de tórax depende de la localización del cuerpo extraño, de su tamaño y de la colaboración del paciente y puede ser normal hasta en 1/3 de los casos por lo que ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño estaría indicada la realización de fibrobroncoscopia flexible.

4. ESTRIDOR ESPIRATORIO EN LACTANTE CON BRONQUIOLITIS. García Aparicio C, Zoido Garrote E, Guevara Caviedes LN, Puerta Pérez P, Oulego Erroz I, Menéndez Arias C, Muñoz Lozón A, Hierro Delgado E. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La bronquiolitis inducida por virus es la primera causa de infección respiratoria aguda en menores de 2 años. Se estima una incidencia anual del 10% con una tasa de ingreso entre 2-5% que está en aumento en los últimos años. Se presenta con taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, hipoventilación, sibilancias y estertores crepitantes. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Aunque la mayoría tienen buen pronóstico, en ocasiones pueden complicarse y se hace necesario el uso de pruebas complementarias. El virus respiratorio sincitial (VRS) es el agente causante principal y el implicado en la mayoría de los casos que precisan hospitalización seguido de rinovirus, parainfluenza, metapneumovirus, adenovirus, coronavirus y bocavirus.

Resumen del caso. Lactante de 23 meses de edad ingresado por infección respiratoria con broncoespasmo e hipoxemia con sibilancias y buena respuesta a tratamiento broncodilatador nebulizado y corticoterapia oral. A las 48 horas comienza con estridor espiratorio sin sibilancias acompañado de fiebre, dificultad respiratoria severa y afectación del estado general. Ante la sospecha de obstrucción de la vía respiratoria superior, se le administra dexametasona y adrenalina nebulizada con mejoría parcial. Se realiza una radiografía cervical y de tórax donde se observa una consolidación y pérdida de volumen del LSI con desplazamiento de la tráquea y del mediastino hacia ese lado asociado a neumomediastino. Ante la sospecha de neumonía necrotizante, se inicia antibioterapia intravenosa con cefotaxima y clindamicina pese a que los reactantes de fase aguda son negativos y se traslada a UCIP para monitorización. La ecografía torácica no evidencia derrame significativo y el TC torácico muestra atelectasia y obstrucción del bronquio principal izquierdo acompañado de consolidación perihiliar derecha que sugieren tuberculosis con diseminación broncogena. Se realiza un PPD, quantiferón en sangre y se recogen muestras de aspirado gastrodueodenal que resultan negativas. Evoluciona favorablemente con desaparición del estridor a las 48 horas y disminución del trabajo respiratorio a los 4 días. La radiografía de control a los 7 días fue normal. La PCR de virus respiratorios solicitada al ingreso fue finalmente positiva para Bocavirus y Rinovirus.

Conclusiones/Comentarios. El espectro clínico de las infecciones respiratorias virales es muy variado. Las lesiones pulmonares con atelectasia y enfisema mediastínico han sido descritas en las infecciones severas por virus incluido el Bocavirus. Nuestro caso presentó Bocavirus y Rinovirus positivos en el análisis virológico por PCR de exudado nasofaríngeo. El disponer de un diagnóstico virológico ampliado de forma rápida mediante técnicas de PCR podría en ocasiones evitar la realización de pruebas y tratamientos innecesarios en pacientes con infecciones virales graves que pueden confundirse con otros cuadros clínicos.

5. NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO EN PACIENTE PEDIÁTRICO. Ariza Sánchez ML, Cabanillas Boto M, Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Rojo Fernández I, Fernández Alonso JE, Cantero Tejedor MT, Andrés de Llano JM. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. El neumomediastino espontáneo es una patología poco frecuente, típica de varones adultos jóvenes, que se presenta en muy raras ocasiones en población pediátrica. Se produce en situaciones que aumentan el gradiente de presión alveolo-intersticial, dando lugar al escape de aire a la región mediastínica, sin existir traumatismo previo o patología pulmonar de base. Las situaciones que más comúnmente lo desencadenan son exacerbaciones asmáticas, infecciones del tracto respiratorio, vómitos, accesos de tos, esfuerzos intensos... La clínica más frecuente es el dolor torácico agudo, siendo muy característicos el enfisema subcutáneo y el signo de Hamman. El diagnóstico clínico se confirma mediante radiografía de tórax y la evolución suele ser favorable.

Resumen del caso. Varón de 12 años presenta dolor en región latero-cervical y supraclavicular izquierdas y en tercio superior del esternón, de 72 horas de evolución, más intenso con la inspiración profunda y con la tos. Asocia sensación de plenitud en la región superior del tórax y náuseas, con algún vómito aislado. No disnea. No dificultad respiratoria. No mareo, ni palpitaciones. No traumatismo previo. Refiere presentar cuatro días antes cuadro gripal de 48 horas de evolución con mejoría posterior. Antecedentes personales a destacar: embarazo, parto y periodo neonatal normales. No bronquitis de repetición. No ingresos ni intervenciones quirúrgicas previas. Deportista. Exploración física: Fcard: 103



Figura 1 (Poster 5).

pm. SatO₂: 100%. Fresp: 25 resp/min. No signos de dificultad respiratoria. ACP: Normal. Inflamación con crepitación y dolor a la palpación en región latero cervical y supraclavicular izquierdas. No signo de Hamman. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: Radiografía anteroposterior y lateral de tórax: enfisema subcutáneo en región cervical y ambas regiones supraclaviculares (Fig. 1). Mínimo neumomediastino. ECG: Normal. Evolución: Ingresa con analgesia y oxigenoterapia en gafas nasales durante las primeras 24 horas, con buena evolución y alta a las 48 horas. A los 6 días control clínico y radiológico normales.

Conclusiones/Comentarios. El neumomediastino espontáneo es una entidad muy infrecuente en pediatría y de evolución generalmente favorable, sin embargo, es importante tenerla en cuenta ya que forma parte del diagnóstico diferencial del dolor torácico agudo, sobre todo en pacientes con antecedentes de crisis asmática o infección respiratoria previa.

6. OSTEOMIELITIS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE TUBERCULOSIS MILIAR. Cueli del Campo L, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, García Barcenilla R, García Alfaro D, Arbona Jiménez C, García García FJ. *Servicio de Pediatría. Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La tuberculosis osteoarticular suele ocurrir por diseminación hematógena a partir de un foco primario pulmonar. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes. Afecta conjuntamente al hueso y a la articulación, siendo las localizaciones favoritas la columna (mal de Pott), cadera y rodilla.

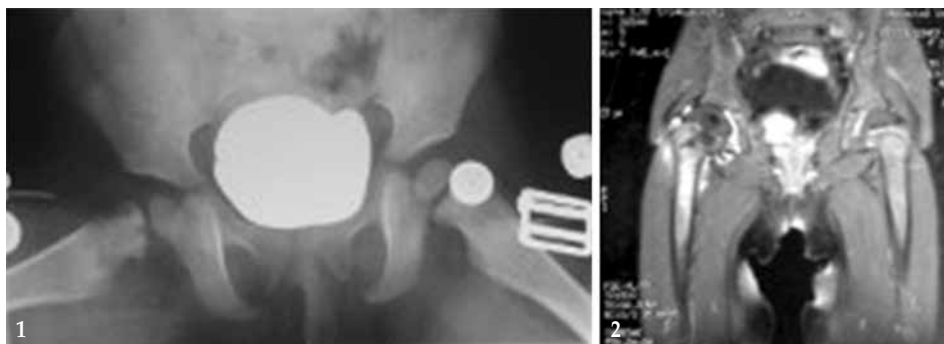
Resumen del caso. Niña de 23 meses con cojera derecha de 5 meses de evolución. A la exploración presenta limitación a la abducción y a la rotación interna de la cadera derecha. No signos inflamatorios locales en cadera, muslo o rodilla. Hemograma normal, con VSG 49 mm/h. El estudio radiológico confirmó el diagnóstico de osteomielitis proximal del fémur derecho con

derrame articular en cadera derecha. La artrocentesis obtuvo líquido seropurulento, con Gram y cultivos negativos. Se pauta antibioterapia empírica con Cefotaxima durante dos semanas, continuado de Amoxicilina-clavulánico oral. Al mes la exploración física es normal, con misma cifra de VSG 49 mm/h, por lo que se mantiene el antibiótico dos semanas más. 5 días tras finalizar el antibiótico acude a urgencias por fiebre alta de 9 días y clínica respiratoria. En la placa de tórax se objetiva un patrón intersticial con hilios pulmonares aumentados y derrame pericárdico asociado, compatible con TBC. Mantoux 15x15 cm. El aspirado gástrico fue Zhiel positivo, así como la PCR para el bacilo de Koch. Se instauró triple terapia (Isoniazida, Pirazinamida y Etambutol). Tres meses más tarde la paciente acusa mayor cojera y en la radiografía se evidencia una fractura de cuello de fémur. Preciso inmovilización con yeso pelvipédico y posteriormente férula en anillas, con buena evolución a corto y a largo plazo. No presenta limitaciones de movilidad ni dismetrías. (Figs. 1 y 2)

Conclusiones/Comentarios. En un niño el dolor de cadera debe plantear diagnóstico diferencial con enfermedad de Perthes, displasia de cadera o epifisiolisis. La elevación de reactantes de fase aguda y la radiología orientarán hacia una artritis u osteomielitis. La coexistencia con tuberculosis pulmonar y extrapulmonar, la irregular respuesta a antibióticos, y la mejoría con tuberculostáticos señalaron al *Mycobacterium tuberculosis* como agente causal de nuestro caso.

7. TUBERCULOSIS GANGLIONAR MEDIASTINICA EN UN NIÑO CUYO CASO INDICE ES UN ADULTO CON DIAGNÓSTICO INICIAL DE NEUMONÍA. Pérez Belmonte E, Linares Borges A, Álvarez Álvarez C, Guerra Díez JL, Sancho Gutiérrez R, Cabero Pérez MJ. *Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La tuberculosis (TB) sigue siendo un importante problema sanitario a escala mundial. En España en el año



Figuras 1 y 2 (Poster 6).



Figura 1 (Poster 7). Caso índice. 1^{er} ingreso.



Figura 2 (Poster 7). Caso índice. 2^o ingreso.



Figura 3 (Poster 7). Niño.

2012 se notificaron 6019 casos, con una tasa de incidencia de 13,04/100 000 habitantes. El número de casos en menores de 15 años fue 379 (6,3% del total), con una tasa de incidencia de 5,4/100 000 habitantes. EL 85% de los brotes tienen lugar en el seno familiar y el número medio es de 2,5 casos/brote. La baciloscopia fue positiva en el 42% de los casos y en el 35% fueron positivas baciloscopia y cultivo.

Resumen del caso. Niño de 11 años remitido desde su centro de salud por Mantoux positivo y hallazgos sugestivos de adenopatías hiliares. Asintomático. Analítica y aspirado gastroduodenal normales. Ecografía mediastínica: ganglios paratraqueales mayores de 10 mm. Caso índice: familiar de 16 años que convive durante 1 semana en la misma habitación del niño en los primeros 15 días del alta hospitalaria por “Neumonía” habiendo sido tratado con claritromicina con aparente buena evolución. Analítica normal, cultivos de esputo negativos e imagen radiográfica sugestiva de neumonía durante el primer ingreso. Reingresa por cuadro febril y sudoración 3 semanas constatándose persistencia de condensación con lesión compatible con caverna. En esputo bacilos ácido-alcohol resistentes, aislándose *Mycobacterium tuberculosis complex* sensible a rifampicina, isoniazida y etambutol. (Figs. 1, 2 y 3)

Conclusiones/Comentarios. Alrededor del 30-40% de los adultos diagnosticados como caso índice transmiten la enfermedad aún con esputo negativo. La enfermedad suele ser con mayor frecuencia asintomática con respecto a los adultos y predominan las formas extrapulmonares, sobre todo la forma ganglionar. Teniendo en cuenta que el período de incubación de la enfermedad puede durar de semanas a meses y que los síntomas clínicos de la TB no son específicos de la enfermedad, debe existir una sospecha clínica de la TB para evitar que el diagnóstico pueda demorarse. El estudio de contactos elevarían el índice de sospecha clínica y permitiría un diagnóstico precoz.

8. ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS EN EL TRATAMIENTO DE ADENITIS POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS: REVISIÓN DE 4 CASOS CLÍNICOS. Revilla Orías MD, Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Galvés Criado R, Andrés Andrés AG. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Objetivos. Describir las características clinicopatológicas de las adenitis por Micobacterias No Tuberculosas (MNT) y evaluar las opciones terapéuticas realizadas.

Material y Métodos. Revisión retrospectiva de historias clínicas de niños con adenitis por MNT seguidos en la consulta de Infectología pediátrica en nuestro centro entre los años 2013 y 2014. Criterios de inclusión: reacción en cadena de la polimerasa o cultivo positivo, anatomía patológica compatible con infección micobacteriana, mantoux menor de 15 mm, radiografía de tórax normal, ausencia de contacto tuberculoso, y exclusión de otras causas de adenitis granulomatosa. Se analizaron: edad, sexo, características de la adenopatía, exámenes complementarios realizados, actitud terapéutica y evolución.

Resultados. Se detectaron 4 casos de adenitis por MNT, en niñas con edades entre 2 y 6 años (mediana, 24 meses). 4/4 habían recibido tratamiento antibiótico previo (amoxicilina, amoxicilina-clavulánico, clindamicina), ante la sospecha de adenitis bacteriana. No referían sintomatología aparte de una adenopatía no dolorosa, y fiebre al inicio del cuadro en un caso. El tamaño medio de la adenopatía principal fue de 2 cm. El hemograma, la bioquímica y la radiografía de tórax no mostrarán ningún dato de interés y la ecografía fue inespecífica en 4/4. La muestra para histopatología se realizó por PAAF (3/4) y en todas se describieron granulomas con necrosis microabcesos y fibrosis. En uno de los casos fistulización espontánea. El Mantoux fue superior a 5 mm (2/4) y el cultivo positivo en 1/4 casos para *Mycobacterium avium*. La presencia de bacilos ácido

alcohol resistentes no se constató en ningún caso. Los pacientes recibieron tratamientos diferentes: 1/4 recibió tratamiento médico (claritromicina y ciprofloxacino) durante 3 meses con buena respuesta. 1/4 casos se trató con exéresis total que fue curativa y otro con exéresis parcial y tratamiento médico posterior (Azitromicina y Rifampicina) que se mantuvo tres meses y actualmente se encuentra asintomática. En un caso la actitud fue expectante sin tratamiento con seguimiento durante nueve meses y evolución favorable.

Comentarios. En las últimas dos décadas se ha producido un aumento en el número de adenitis por MNT en nuestro medio. La exéresis completa del ganglio afectado se considera actualmente el tratamiento de elección según las últimas recomendaciones de la sociedad de Infectología Pediátrica. No obstante, hay publicaciones recientes que plantean otras alternativas terapéuticas y hasta la fecha no existe unanimidad entre profesionales sobre la mejor opción terapéutica.

9. NEUMOPATÍA RESTRICTIVA EN PACIENTE CON PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. Otero Vaccarello O, Sancho Gutiérrez R, García, González Escartín E Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. *Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia y es debida al depósito de inmunocomplejos IgA que se depositan en pequeños vasos. Sus manifestaciones principales son a nivel cutáneo, digestivo y renal. La afectación del tracto respiratorio es habitual en algunos tipos de vasculitis, especialmente en las ANCA positivo, sin embargo es infrecuente en la PSH.

Resumen del caso. Niña de 9 años remitida a la consulta de Respiratorio Infantil por tos crónica persistente de 2 años de evolución. Como antecedentes destaca episodio de Púrpura de Schönlein-Henoch a los 7 años de vida (2012). Refiere, tras episodio de infección respiratoria de vías altas tos diurna, apenas nocturna, que también se desencadena con ejercicio, sin acompañarse de disnea. No roncopatía. No rinorrea habitual. No sintomatología de rinitis alérgica. El estudio de tos inicial completo, incluido Mantoux es negativo. Inicialmente se orienta como infección respiratoria y se trata con dexametasona oral y amoxicilina clavulánico con mejoría parcial, pero posteriormente reaparece la tos diurna, escasa y autolimitada, relacionada con el ejercicio. Prueba de esfuerzo negativa. Presenta espirometrías con disminución progresiva de la capacidad vital forzada (FVC) y del FEV1, compatibles con patrón restrictivo. Es valorada por Cardiología Infantil, descartando hipertensión pulmonar y patología cardiovascular.

Se realiza un TCAR pulmonar que resulta normal. Se intenta tratamiento con fluticasona y salmeterol inhalados con mínima mejoría clínica y apenas variación espirométrica, persistiendo un patrón restrictivo. En abril de 2014 presenta 2º brote de púrpura de Schönlein-Henoch, y en agosto el tercero, por lo que es derivada a Reumatología. En el estudio inmunológico tanto los ANCA, ANA y anti-mieloperoxidasa resultan negativos. Ante la persistencia de los brotes se inicia tratamiento con prednisona y azatriopina, consiguiendo control del brote. Actualmente se mantiene libre de tos pero persiste disnea ante esfuerzos moderados.

Conclusiones/Comentarios. La afectación del tracto respiratorio es frecuente en algunos tipos de vasculitis, pero no así en la PSH. Es necesario, por tanto, una orientación clínica y diagnóstica precoz ya que con tratamiento adecuado el pronóstico puede mejorar.

10. COMPLICACIONES PULMONARES EN LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES. Sancho Gutiérrez R, González Escartín E, Otero Vaccarello O, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. *Unidad de Neumología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción y objetivos. El término enfermedad de células falciformes describe un grupo de alteraciones caracterizadas por episodios intermitentes de oclusión vascular que causan disfunción orgánica. La mortalidad de esta enfermedad ha disminuido lo que ha supuesto un aumento de complicaciones tanto agudas como crónicas. Las complicaciones pulmonares ocurren frecuentemente y son la causa más común de mortalidad.

Métodos. Entre las complicaciones pulmonares agudas destacan neumonías por microorganismos encapsulados, tromboembolismo pulmonar de médula ósea y el síndrome torácico agudo (STA). El STA se define como la aparición de un nuevo infiltrado pulmonar acompañado de fiebre y síntomas respiratorios siendo una complicación frecuente y factor de riesgo de mortalidad en la edad adulta. No existen datos de laboratorio ni pruebas de imagen patognomónicas de esta enfermedad aunque el lavado broncoalveolar podría ayudar al diagnóstico. El manejo consiste en oxigenoterapia, antibioterapia, hidratación y analgesia. En pacientes con episodios recurrentes de STA se puede valorar tratamiento con hidroxiurea o trasplante de médula ósea.

Resultados. La patología respiratoria recurrente y persistente predispone al desarrollo de complicaciones crónicas. La hipertensión arterial pulmonar aparece en el 30-50% de los pacientes pudiendo desarrollar fallo ventricular derecho. La

clínica es inespecífica pero se puede presentar en forma de muerte súbita en gente joven relacionada con el ejercicio físico. Otras complicaciones crónicas son la hiperreactividad bronquial, desaturación nocturna y SAHS obstructivo.

Conclusiones. Como seguimiento de estos pacientes se recomienda estudio espirométrico, pulsioximetría basal anual, pulsioximetría nocturna si clínica de SAHS y ecocardiografía bianual a partir de los 8 años o antes en niños sintomáticos para valorar y prevenir las complicaciones cardiovasculares.

11. SÍNDROME TORÁCICO AGUDO EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES. Sancho Gutiérrez R, González Escartín E, Otero Vaccarello O, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. *Unidad de Neumología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La drepanocitosis se manifiesta como episodios intermitentes de oclusión vascular produciendo disfunción en diferentes órganos. La mortalidad ha disminuido en los últimos años, produciéndose como consecuencia un aumento de las complicaciones tanto agudas como crónicas, siendo las pulmonares las más frecuentes.

Resumen del caso. Varón de 17 años de origen dominicano con diagnóstico de drepanocitosis al año de vida remitido desde hematología para valoración neumológica. Presenta desde los 11 años hasta 6 ingresos por dificultad respiratoria y dolor costal, con diagnóstico de neumonía en varias localizaciones y síndrome torácico agudo. Exploración física basal: Sat 93-94%, crepitantes bibasales y esplenomegalia. Resto normal. Espirometría no valorable por mala técnica. Radiografías de tórax consecutivas: acuñaamiento vertebral, infiltrados en diferentes localizaciones. Ecocardiograma normal

Conclusiones/Comentarios. Las manifestaciones pulmonares en la drepanocitosis tienen un manejo específico. Entre las complicaciones pulmonares agudas destacan neumonías por microorganismos encapsulados, tromboembolismo pulmonar de médula ósea y el síndrome torácico agudo (STA) que se define como la aparición de un nuevo infiltrado pulmonar acompañado de fiebre y síntomas respiratorios. El manejo consiste en oxigenoterapia, antibioterapia, hidratación y analgesia. En cuanto a las complicaciones crónicas, la hipertensión arterial pulmonar aparece en el 30-50% de los pacientes pudiendo desarrollar fallo ventricular derecho. Otras complicaciones son la hiperreactividad bronquial, desaturación nocturna y SAHS obstructivo. Como seguimiento de estos pacientes se recomienda espirometría en cada consulta, pulsioximetría nocturna si clínica de SAHS y ecocardiografía bianual a partir de los 8 años o antes en niños sintomáticos.

VIERNES 10 DE ABRIL DE 2015

SALA B

*Moderadores: Laura Regueras Santos,
Cristina Rodríguez del Corral*

1. PÚRPURA FULMINANS NEONATAL Y SHOCK SÉPTICO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE DÉFICIT DE PROTEÍNA C. Muñoz Ramírez N, Matías del Pozo V, Alonso Jiménez T, Figueroa Ospina LM, Ortega Vicente E, Rellán Rodríguez S, Benito Gutiérrez M, De La Huerga López A. *Servicios de Neonatología, Pediatría y UCI Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La púrpura fulminans neonatal es la forma típica de presentación de los déficits graves de proteínas C y S anticoagulantes, trombofilias primarias más frecuentes en pediatría. El diagnóstico de sospecha debe realizarse ante la aparición de lesiones equimóticas y purpúricas generalizadas, que pueden evolucionar hacia necrosis cutánea así como importantes secuelas.

Resumen del caso. Recién nacido prematuro de 34 semanas de edad gestacional, que el 4º día de vida presenta clínica de sepsis grave. AF: Madre diabética tipo 1A e hipotiroidismo autoinmune. Trombopenia durante el embarazo. AP: Embarazo gemelar bicorial, biamniótico mediante FIV. Cesárea a las 34 semanas de EG por falta de progresión del parto con rotura prematura de membranas del 1º gemelo. Cultivo de *E. agalactiae* desconocido, tratada con ampicilina y eritromicina intraparto. 1º gemelo. Apgar al nacimiento 5/9. Rea tipo 3. Ingresa por prematuridad, recibe antibioterapia con ampicilina y gentamicina. El 4º día de vida presenta febrícula, taquicardia mantenida y signos de mala perfusión periférica con lesiones purpúricas generalizadas. Análisis sanguíneo con leucopenia y trombopenia, acidosis láctica y aumento de reactantes de fase aguda (PCR 47,6 mg/L). Se extraen cultivos microbiológicos y se administra cefotaxima. En las siguientes horas presenta shock séptico grave con fallo multiorgánico, que precisa perfusión de dopamina y dobutamina. Coagulopatía con prolongación del TP, INR y TTPA, administrándose dosis extra de vitamina K, así como varias transfusiones de PFC y plaquetas. En control ecográfico presenta hemorragia intraventricular grado I. Tras crecimiento de *S. warnerii* en hemocultivo se sustituye antibioterapia por meropenem y vancomicina con buena evolución. Resto de cultivos estériles. Tras el antecedente de púrpura fulminans neonatal, y varios meses después del episodio se solicita estudio ampliado de coagulación encontrándose déficit de proteína C. Tanto los padres como el hermano gemelo tienen niveles normales de proteína C.

Conclusiones/Comentarios. El déficit de proteína C es una de las trombofilias primarias más prevalentes. El diagnóstico temprano permite establecer profilaxis anticoagulante en situaciones de riesgo trombótico como cirugías, inmovilizaciones, etc. En nuestro caso, dado que el paciente presenta un déficit de proteína C moderado, el shock séptico actuó como factor protrombótico desencadenante de las manifestaciones clínicas, permitiendo el diagnóstico.

2. SANGRADO PROLONGADO TRAS PUNCIÓN EN RECIÉN NACIDO: DEBUT DE HEMOFILIA B. Pérez España A, de la Huerga López A, Muñoz Ramírez N, H González García, Hernanz Sanz JL, Bahillo Curieses P, Rellán Rodríguez S, Matías del Pozo V. *Sección Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria caracterizada por la deficiencia funcional o cuantitativa del factor VIII (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B). El 30% de todos los casos de hemofilia se produce en ausencia de una historia familiar positiva pudiendo pasar desapercibida al nacer. Además, las manifestaciones clínicas de la hemofilia en el periodo neonatal son poco frecuentes (15-33% de todos los casos) y en algunos casos pueden ser graves (hemorragia cerebral). Presentamos el caso clínico de un recién nacido que presento un sangrado persistente tras punción como primera manifestación clínica de hemofilia B.

Resumen del caso. Recién nacido a término (38 semanas) pequeño para su edad gestacional (2.520 g) que ingresa al nacimiento por hipoglucemia y riesgo de síndrome de abstinencia. Antecedentes familiares: Madre consumidora de drogas (heroína y metadona), VHC positivo. No trastornos de la coagulación conocidos en la familia. Antecedentes obstétricos: Embarazo controlado. Consumo de drogas durante embarazo. Diabetes gestacional en tratamiento con dieta. Tensión arterial en límite alto. Serologías Rubeola inmune, VHC positivo, resto negativas. Antecedentes perinatales: Apgar 6/9. Reanimación con presión positiva, pH cordón 7.29. Administrada profilaxis oculo-hemorrágica al nacimiento. Exploración física a su ingreso normal. El tercer día de vida se evidencia un sangrado persistente en el punto de punción en talón para la realización de *screening* metabólico. No otros signos de sangrado. Realizada analítica de sangre con coagulación (Hemograma: hemoglobina 20.4 g/dl, hematocrito 58%, plaquetas 174.000, leucocitos 14.750 (L 27%, M 6%, N 63%) Bioquímica: bilirrubina 14.3 g/dl, GOT 65 U/L, resto de parámetros normales. Coagulación: INR 1,26, TTPA 109, ratio TTPA 3.32, TP 15.6, IP 70%). Se repite control de coagulación confirmándose coagulopatía. Se realiza determinación

de factores de coagulación: cuantificación del Factor IX: 1%, diagnosticándose de hemofilia B severa. Se realiza estudio de la madre siendo este normal. Presenta buena evolución clínica sin otros signos de sangrado.

Conclusiones/Comentarios. La hemofilia debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial en las alteraciones hemorrágicas del recién nacido, incluso sin la existencia de antecedentes familiares. La primera manifestación de la hemofilia en el periodo neonatal puede ser un sangrado prolongado en puntos de punción. El diagnóstico precoz es importante porque en las hemofilias graves neonatales existe un riesgo elevado de sangrado intracraneal y extracraneal que puede comprometer la vida del paciente.

3. CIANOSIS NEONATAL, UN CASO DIFERENTE. Zoido Garrote E, García Aparicio C, Guevara Caviedes N, Puerta Pérez P, Rodríguez Blanco S, Fernández Miaja M, Moro de Faes G, Gálvez Criado R. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La cianosis es un motivo de ingreso frecuente en Neonatología cuya importancia radica en que sugiere disminución del contenido de oxígeno en la sangre e inadecuada entrega del mismo a los tejidos. Sus causas más comunes son pulmonares, cardiovasculares, neurológicas o infecciosas, por lo que deben ser en las primeras en el diagnóstico diferencial. Presentamos el caso de un prematuro tardío que inicia cianosis progresiva durante su estancia en Nuestra Unidad, sin evidenciarse ninguna de las anteriores causas como origen del cuadro.

Caso clínico. Se trata de un varón, segundo gemelo, procedente de un embarazo controlado, con ecografías y serologías antenatales normales. Parto eutócico a las 36 semanas de vida sin incidencias ni riesgo infeccioso. Peso al nacimiento de 1990 g, motivo por el que ingresa en la Unidad de Neonatología. Progresivamente adquiere una coloración cianótica-parduzca y comienza a requerir oxigenoterapia para una aceptable saturación de oxígeno. Se descarta patología cardíaca, pulmonar, metabólica e infecciosa. En una extracción analítica se constata coloración de la sangre, muy oscura, casi negra, por lo que se realiza una cooximetría, detectándose una metahemoglobinemina del 63.3%, confirmada en laboratorio; por lo que se inicia tratamiento con azul de metileno 1% a 1mg/kg y ácido ascórbico a 500 mg/día; con respuesta satisfactoria, descendiendo la MetaHb al 4.9%. Tras 6 días de tratamiento se deja el ácido ascórbico a dosis de mantenimiento (200 mg/día). A los 20 días de vida fue dado de alta, con una MetaHb de 0.6%; en controles ambulatorios posteriores presenta cifras similares y el desarrollo pondero-estatural y psicomotor es adecuado.

Comentarios. La Metahemoglobinemia es una causa infrecuente de cianosis en el recién nacido y lactante. Se caracteriza por aumento de la MetaHb en el organismo; sustancia que se produce fisiológicamente en pequeñas cantidades (es <1% del total de la Hb), por oxidación del hierro ferroso a férrico; su aumento refleja un desequilibrio entre la oxidación y la reducción del grupo Hemo de la Hb y dificulta el transporte y entrega de oxígeno a los tejidos. Ante la sospecha debemos pedir una cooximetría, siendo característico gases arteriales con presión y porcentaje de saturación de oxígeno normal acompañados de saturación por pulsioximetría baja. El tratamiento se hace con azul de metileno 1 a 2 mg/kg; otros tratamientos serían ácido ascórbico, terapia con oxígeno hiperbárico o exanguinotransfusión. Su origen puede ser congénito o adquirido, se han descrito menos de 100 casos congénitos en la literatura. En nuestro caso aún no hemos podido confirmar el origen, pese a descartar por estudio genético molecular déficit de MetaHb reductasa, alteración de las Hb F, Hb A2, en los genes HBG, HBA2, HBA1, y α -Talasemia.

4. NEUTROPENIA NEONATAL ALOINMUNE. Mena Huarte MJ¹, Pérez Gutiérrez ME¹, Torres Aguilar L¹, Fernández Fernández E², Crespo Valderrábano L¹, Puente Montes S¹, Vegas Álvarez AM¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Hematología. Hospital Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La neutropenia es el descenso en la cifra de neutrófilos por debajo de los 1500/microlitro, clasificándose según el conteo en leve, moderada o intensa, determinando así el riesgo potencial de infección grave. La neutropenia puede ser debida a alteraciones en la producción de los neutrófilos, destrucción periférica de los mismos o combinación de ambas.

Resumen del caso. Recién nacido diagnosticada de neutropenia durante el periodo neonatal inmediato, en el contexto de un distress respiratorio que precisó ingreso en la Unidad de Neonatología. En controles analíticos seriados durante su estancia hospitalaria persiste la neutropenia, a pesar de antibioterapia intravenosa y cultivos negativos. La paciente es derivada a nuestro Servicio de Pediatría con 16 días de vida para seguimiento y estudio. Durante este tiempo se mantiene estable clínicamente, asintomática, afebril, con buena tolerancia. En los antecedentes familiares destaca que la madre fue diagnosticada de neutropenia durante el embarazo; padre, sano. En colaboración con el Servicio de Hematología de nuestro hospital se realiza un estudio fenotípico y genotípico de neutrófilos de los padres y de nuestra paciente. En dicho estudio se encuentra una incompatibilidad en el genotipo granulocitario HNA 1 y HNA 3 entre la madre y la hija. Se detectan auto-anticuerpos de

tipo IgG fijados a los neutrófilos maternos y del recién nacido. Nuestra paciente permanece asintomática durante el seguimiento en consulta, con recuperación progresiva de los valores de neutrófilos hasta la normalización 5 meses después.

Conclusiones/Comentarios. La neutropenia neonatal aloinmune se produce por el paso transplacentario de inmunoglobulinas de tipo IgG dirigidas contra antígenos de la superficie de los neutrófilos del lactante, que al unirse a éstos producen su destrucción. El sistema que con mayor frecuencia se ve implicado es el NA1 y NA2, detectándose en el suero de la madre y del recién nacido anticuerpos antineutrófilos específicos frente a este sistema. Los RN afectados presentan neutropenia desde el momento del nacimiento, presentando diferente severidad según el grado de destrucción, y con una duración de 2 a 4 semanas. Clínicamente pueden permanecer asintomáticos hasta la recuperación de las cifras de neutrófilos o desarrollar graves infecciones. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante la detección del anticuerpo en suero materno. El tratamiento depende del grado de neutropenia y el estado clínico del paciente.

5. AFTAS DE BEDNAR: CUANDO LA LACTANCIA RESULTA TRAUMÁTICA. Hedrera Fernández A, González Martín LM, Vegas Álvarez AM, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La orofaringe, por sus características anatómicas, es un área de difícil visualización durante la exploración física del neonato, por lo que algunas entidades en esta localización pueden pasar despercebidas para el clínico. El objetivo de este trabajo es ofrecer, a partir de un caso clínico, información e imágenes de una entidad frecuente y escasamente conocida, en gran parte por la ausencia de material iconográfico al respecto.

Resumen del caso. Recién nacida a término de peso adecuado para su edad gestacional, sin antecedentes patológicos, alimentada con lactancia materna exclusiva, que acude a urgencias pediátricas a los cinco días de vida por referir sus padres irritabilidad, episodios de llanto cada vez más frecuentes, sin rechazo de tomas ni fiebre. A la exploración física, se visualizan dos úlceras simétricas en la región de transición de paladar duro a paladar blando, de un diámetro mayor de 1,5 cm, con un centro claro blanquecino y un halo eritematoso. No otras lesiones cutáneo-mucosas objetivables, ni ningún otro hallazgo patológico en la exploración física. Inicialmente, se sospecha una infección fúngica y se indica tratamiento con nistatina, revisando a la paciente de forma programada a las 12 horas: la simetría de las lesiones y la comparación de las mismas con la iconografía disponible en la literatura, llevan al diagnóstico de úlceras trau-

máticas de Bednar, secundarias a los traumatismos del pezón en el paladar durante el mecanismo de succión. Se instruyó a la familia en la técnica adecuada de lactancia materna, evitando la posición horizontal del neonato. La paciente fue revisada al mes, constatándose la desaparición completa de las lesiones ulcerativas, lo cual apoya el diagnóstico comentado.

Conclusiones/Comentarios. Las aftas de Bednar son ulceraciones simétricas, con un área central blanquecina de fibrina y un halo eritematoso, que aparecen en la zona de transición entre el paladar duro y blando, a nivel de las eminencias pterigoideas. Son secundarias a un traumatismo a ese nivel: succión del pezón o la tetina durante la lactancia, succión del pulgar, cuerpos extraños o escaldadura. La clínica habitual de presentación es irritabilidad y crisis de llanto coincidente con las tomas (Tricarico, 2012). Descritas ya en 1850 por Bednar, las úlceras traumáticas son más frecuentes de lo que se cree. La acción traumática del pezón o la tetina y la posición horizontal del neonato durante la lactancia son los dos factores principales que favorecen la aparición de estas úlceras (Pedra, 1996). Asimismo, se ha descrito que son más frecuentes en lactancia artificial (Nebgen, 2010). La actitud terapéutica debe limitarse a indicar a la madre una adecuada técnica de lactancia y, si fuera preciso, analgesia con paracetamol. Las aftas de Bednar regresan al desaparecer el desencadenante traumático. Su conocimiento puede evitar exploraciones complementarias y tratamientos innecesarios.

6. WOLFF PARKINSON WHITE NEONATAL. Planelles Asensio. MI, Alegría Echaury. J, Alegría Echaury. E, Pérez Santos. AB, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT. *Neonatología y Cardiología Infantil. S. de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia supraventricular (TSV) es la taquiarritmia más frecuente en la infancia. Una cuarta parte es secundaria al síndrome de Wolff Parkinson-White (WPW): síndrome de pre-excitación en el que una vía accesoria (haz de Kent) conecta de forma anómala las aurículas con los ventrículos. El espectro clínico es variable. Puede cursar de forma asintomática o generar arritmias desde la época fetal. Además, éstos pacientes presentan un riesgo aumentado de muerte súbita.

Resumen del caso. A continuación, describimos tres casos que requirieron ingreso en nuestra unidad de Neonatología durante el pasado año.

Caso 1: Neonato de 25 ddiv, sin antecedentes de interés, que consulta por rechazo de tomas e irritabilidad. Presenta regular estado general, cutis marmorata y hepatomegalia. Se monitoriza y se objetiva TSV a 250 lpm, que cede con una dosis de adenosina ev. La ecocardiografía (ECOCCG) muestra un corazón

estructuralmente normal, con disfunción sistólica leve. El electrocardiograma (ECG) basal es compatible con WPW, por lo que se inicia tratamiento profiláctico con flecainida oral (2 mg/kg/día, en 2 dosis), sin presentar nuevos episodios.

Caso 2: RNAT, PAEG. Embarazo controlado sin incidencias. Avisan a paritorio porque se encuentra hipotónico y con escaso llanto. Al minuto de vida, a la auscultación destaca taquicardia. Se objetiva TSV a 260 lpm que cede de forma espontánea a los 7 min. ECOCCG: CIV muscular pequeña, sin otras anomalías. El ECG basal es compatible con WPW por lo que se inicia tratamiento con flecainida oral (3 mg/kg/día) sin repetir nuevos episodios.

Caso 3: RNAT, PAEG. En la ecografía prenatal de la semana 32 se objetiva TSV a 240-260 lpm, sin hidrops. El corazón no muestra anomalías estructurales. Se prescribe tratamiento materno con digoxina oral revirtiendo a ritmo sinusal hasta el final del embarazo. Tras el nacimiento se evidencia WPW en el ECG, iniciando tratamiento con flecainida oral (2 mg/kg/día) sin presentar episodios.

Conclusiones/Comentarios. El síndrome de WPW se presenta más frecuentemente en pacientes con corazón estructuralmente sano, pero siempre debemos realizar un ECOCCG para descartar anomalías. La adenosina es el fármaco de elección para yugular las TSV en pacientes hemodinámicamente estables. Los antiarrítmicos del grupo Ic, lo son para prevenir recurrencias. En nuestros pacientes la flecainida resultó eficaz incluso a dosis bajas. La evolución clínica, hasta el momento, ha sido buena.

7. TETRALOGÍA DE FALLOT CON AGENESIA DE LA VÁLVULA PULMONAR. Fernández Morán M¹, Fernández Aracama J¹, Ibáñez Fernández A¹, Juncedo Antuña S², Loro Palacios ML¹, Segura Ramírez DK¹, Suárez Rodríguez M¹, Fernández Colomer B¹. ¹Servicio Pediatría, ²Servicio Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La Tetralogía de Fallot "clásica" se caracteriza por estenosis infundibular pulmonar, comunicación inter-ventricular, dextraposición de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. La Agenesia de la válvula pulmonar es una cardiopatía congénita infrecuente, muy rara aisladamente (< 1/200.000), supone el 3-5% de las T. de Fallot (5-10% CC). En ocasiones está asociada a cuadros sindrómicos (Catch-22, CHARGE, Duane). Presentemos el caso de un con diagnóstico final de Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar cuyo manejo respiratorio fue muy complicado.

Resumen del caso. Pretérmino de 35+2 semanas, procedente de una gestación sin incidencias con ecografías prenatales normales. Preciso reanimación tipo III con una FiO₂ máxima del 60%,

es durante la misma cuando descubrimos un llamativo soplo. Ingresó en Neonatología por distrés respiratorio, hipoxemia y el soplo cardiaco. En la radiografía de tórax se observaba un corazón en zueco, e imágenes de hipersinsuflación pulmonar. Las necesidades de oxígeno fueron aumentando desde el principio del (hasta el 100%), por lo que se decide intubación y conexión a ventilación invasiva; ante la sospecha de hipertensión pulmonar asociada se añadió óxido nítrico. Ante la sospecha de cardiopatía congénita se realizó un ecocardiograma, diagnóstico de Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar, observándose una arteria pulmonar muy dilatada. Esta condición requiere una corrección al nacimiento, ya que tiene una alta mortalidad. Se optimizó tratamiento hemodinámico con soporte inotrópico y prostaglandinas sin mejoría. Presentó un empeoramiento clínico con hipoxemia refractaria, observando en el control radiográfico un neumotórax bilateral a tensión que se drenó. Continuó muy inestable, finalmente no se consiguió estabilizarle no pudiendo trasladarlo a un centro de referencia. No respondió a las maniobras de RCP avanzada y el paciente falleció. En el estudio de la necropsia se observó un pulmón izquierdo hipoplásico y un enfisema lobar congénito en el izquierdo.

Conclusiones/Comentarios. La Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar es un cardiopatía congénita rara, que produce un importante compromiso respiratorio ya que tiene dilatación de ventrículo derecho y arteria pulmonar; esto produce compresión traqueo-bronquial, hipoplasia traqueo-bronquial y necesidad de soporte ventilatorio, siendo la causa de mayor. Esta entidad ya rara de por sí puede asociarse a otra también infrecuente como es el enfisema lobar congénito, que puede ser causado por una obstrucción extrínseca sobre los bronquios por las arterias pulmonares dilatadas, como en nuestro caso.

8. DOBLE ARCO AÓRTICO. REPERCUSIÓN CLÍNICA EN UN LACTANTE. Alegría Echaury J¹, Alegría Echaury E¹, Pérez Santos AB¹, Planelles Asensio MI¹, Fernández Suárez N¹, Escudero Martín MT², Viadero Ubierna MT¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Cardiología Infantil; ²Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El doble arco aórtico se desarrolla cuando la porción distal del cuarto arco aórtico derecho no involuciona y se une con el izquierdo en la aorta torácica descendente, quedando la tráquea y el esófago entre el arco aórtico derecho e izquierdo. La forma más común es aquel donde el arco derecho (en posición posterior) es dominante. El arco izquierdo domina en el 20% de los pacientes y son de igual tamaño en el 5%. Este tipo de defecto raramente se asocia con defectos intracardiacos, pero cuando se presenta, la tetralogía de Fallot es la más frecuente.

Resumen del caso. Presentamos el caso de un recién nacido con alteración de ecografías prenatales con diagnóstico en ecografía de segundo trimestre de doble arco aórtico. Madre de 21 años sin antecedentes de interés. Embarazo controlado con ecografías prenatales en las que se observa doble arco aórtico sin otras anomalías cardiacas asociadas. Amniocentesis 46 XY. Parto en semana 37+5 mediante ventosa sin incidencias. Peso al nacimiento: 2980 gramos. Ingresado durante 48 horas en Unidad de Neonatología donde se realiza ecocardiografía postnatal observando imagen de bifurcación de aorta a nivel del arco con 2 arcos aórticos de similar tamaño sin gradiente en aorta descendente ni signos de coartación. Permanece estable desde el punto de vista hemodinámico con TA normales en las 4 extremidades y estable desde el punto de vista respiratorio sin precisar soporte y sin signos de distrés. Toma y tolera adecuadamente durante su ingreso sin regurgitaciones ni clínica de disfagia. Ante la ausencia de sintomatología, se decide alta a las 48 horas con seguimiento en consultas externas de Cardiología Infantil. Seguimiento en consulta, permaneciendo asintomático sin clínica digestiva ni respiratoria hasta aproximadamente los 40 días de vida, que comienza, de forma intermitente inicialmente y posteriormente con todas las tomas, con clínica de atragantamiento con las tomas y sensación de dificultad respiratoria con eritrosis facial sin cianosis. Remitido a hospital de referencia para valoración y realización de prueba de imagen, se confirma compromiso de vía aérea superior por tamaño de doble arco por lo que se decide IQ y sección del arco aórtico izquierdo, permaneciendo el arco derecho. Buena evolución posterior hasta la actualidad, permaneciendo asintomático sin clínica digestiva ni respiratoria y sin datos actuales de coartación

Conclusiones/Comentarios. 1) En el doble arco aórtico, la sintomatología tanto respiratoria como digestiva se presentan entre el nacimiento y los 6 meses de vida, siendo la anomalía que produce la compresión aérea más severa en los pacientes de menor edad. 2) Habitualmente, se requieren pruebas de imagen adicionales a la radiografía de tórax y ecocardiograma (esofagograma con bario, RMN o TAC) para mayor definición de las estructuras cuando éste produce clínica. 3) El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pacientes con anillo vascular y síntomas por compresión. La reparación temprana y apropiada evita complicaciones posteriores como daño traqueal, bronquial o esofágico significativo o muerte súbita.

9. MANEJO DEL BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS. Rodríguez Alonso M, Pérez Santaolalla E, Martínez Díaz S, Aja García G, Parejo Díaz P, García Fernández J, Salgado Aranda R, Martín González FJ. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El bloqueo auriculoventricular (BAV) es la conducción anormal del impulso eléctrico auricular a los ventrículos. Origina desde retraso en la velocidad de conducción hasta ausencia de conducción. Puede ocurrir en cardiopatía congénita (condición intrínseca a la malformación o postquirúrgico) o en ausencia de ella. Puede ser congénito (generalmente secundario a exposición intrauterina a anticuerpos maternos anti-Ro y/o anti-La) o adquirido (secundario a patología inflamatoria, iatrogenia, enfermedades degenerativas, tumores intracardiacos, alteraciones hormonales, iónicas o fármacos). La clínica es variable desde ausencia de síntomas hasta muerte súbita. El método diagnóstico es el ECG. El tratamiento es la estimulación cardiaca permanente y su indicación depende del grado de bloqueo, síntomas, función ventricular y características del paciente. Es importante descartar causas tratables en casos de BAV secundario.

Presentación del caso. *Caso 1:* Niña de 13 años con antecedente de asma alérgico y de esfuerzo que presenta dolor torácico preesternal opresivo de 12 horas de evolución, fatigabilidad y somnolencia desde siempre con aumento progresivo en el último mes. En ECG se objetiva BAV completo con QRS estrecho y frecuencia ventricular 45 lpm. No presenta cardiopatía estructural ni disfunción ventricular. En ECG-Holter presenta BAV completo, FC mínima de 29 lpm, media de 42 y máxima de 78. En ergometría persiste bloqueo AV completo con aceptable respuesta cronotropa (FC 111 lpm, 54% de máxima prevista). Se descartan causas secundarias. Ante la persistencia del BAV, la baja frecuencia ventricular y la sintomatología de la paciente, se coloca marcapasos endovenoso DDD. Presenta mejoría clínica con normalización de régimen de vida.

Caso 2: niño de 15 meses con diagnóstico de BAV 2º grado 2:1 en ECG realizado por bradicardia. Se descarta cardiopatía estructural, disfunción ventricular y causas secundarias. ANAs maternos inicialmente negativos, en analítica posterior presenta ANA patrón moteado 1/160. En Holteres seriados presenta bloqueo AV 2º grado 2:1 y ocasionalmente BAV avanzado durante el sueño.

Permanece asintomático sin repercusión hemodinámica. Se mantiene actitud expectante con controles cardiológicos periódicos.

Conclusiones. El bloqueo AV pediátrica es una entidad infrecuente con gran trascendencia clínica, las decisiones adoptadas tendrán impacto durante toda su vida. La mayoría de los pacientes pediátricos con BAV completo necesitarán estimulación permanente pero hay que pensar en sus complicaciones y limitaciones (efecto del crecimiento sobre los cables, múltiples recambios del generador, riesgo de disfunción ventricular y escasez de sistemas infantiles) y elegir el momento adecuado. La estimulación cardiaca permanente mejora la calidad de vida de pacientes sintomáticos.

10. TAQUICARDIA AURICULAR ECTÓPICA. EXPERIENCIA EN NUESTRA UNIDAD. de Pedro del Valle S, Plata Izquierdo B, García-Cuenllas L. *Servicio de Pediatría. Unidad de Cardiología infantil. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. La taquicardia auricular ectópica es una causa infrecuente de taquicardia supraventricular característicamente pediátrica. Habitualmente asintomática, suele detectarse de manera mayoritaria en revisiones rutinarias. Ofrece una fase de calentamiento dependiente de catecolaminas con ondas p uniformes e intervalo PR alargado. Existirá bloqueo AV variable si la taquicardia es incesante. Es frecuente en este tipo de arritmias que la resolución espontánea o la respuesta al tratamiento médico empeore con la edad del niño. De esta forma está descrito el cese de la taquicardia de forma espontánea hasta en un 78% de los niños menores de 3 años, en comparación con el 16% de escolares o adolescentes. Suelen necesitar más de un fármaco antiarrítmico para el control y no es infrecuente plantear la ablación en los niños más mayores dada la refractariedad a los fármacos.

Métodos. Presentamos 4 casos diagnosticados a distintas edades y con evolución muy heterogénea. (Tabla I).

TABLA I (Poster 10).

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad	11 años	2 años	2 meses	12 años
Diagnóstico	Consulta por otro motivo	Consulta por otro motivo	Revisión rutinaria	Clínica atribuible
Clínica	Asintomático	Palpitaciones		
Electrocardiograma	FA150 lpm. Conducción 1:1	FA 215 lpm. FV 135lpm	Bloqueo AV variable. FV 150 lpm	FC 135 lpm
Ecocardiograma	No repercusión			
Tratamiento	Flecainida	Digoxina y Flecainida		
Otros	Sotalol	Sotalol		
Evolución	Ablación (foco VPSI) no eficaz. Atenolol	Reaparece. Propranolol	Cede definitivamente a los 9 meses	Ablación (base orejuela derecha) eficaz

Conclusiones. Tal y como aparece en la bibliografía, la evolución de nuestros 3 pacientes ha sido mejor en relación a la edad de aparición de la arritmia. Aunque en los más pequeños pueden existir dudas sobre si realmente han cedido de forma espontánea o en respuesta a la medicación, está claro que, como en nuestro caso 3, la taquicardia suele ser de corta evolución. Esta regla no se ha cumplido en el caso 2, que aunque menor de 3 años y con una respuesta buena a la biterapia, la taquicardia ha reaparecido tiempo después en relación a procesos infecciosos. En el caso 1 y 4, el planteamiento de la ablación se realizó poco tiempo después del diagnóstico.

11. MANEJO DE LAS ARRITMIAS EN PEDIATRÍA: DESDE LA ADENOSINA HASTA LA CARDIOVERSIÓN ELÉCTRICA. González Álvarez CE¹, Díaz Simal L¹, Fernández Barrio B², Vivanco Allende A¹, Concha Torre A¹, Rey Galán C¹, García González N¹, Díaz Zabala M¹. ¹Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, ²Sección de Cardiología Infantil. Área de Gestión de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Las arritmias en la edad pediátrica pueden suponer una urgencia vital y poner en peligro la vida del paciente. Además de ser poco frecuentes, en niños pequeños en los que la sintomatología es inespecífica, su diagnóstico puede ser difícil. A continuación, presentamos dos casos del manejo médico y eléctrico de las arritmias.

Resumen del caso. *Caso 1:* varón de 21 meses que acude por irritabilidad y decaimiento. Antecedentes personales: diagnosticado tres meses de taquicardia supraventricular, que precisó ingreso en UCIP. Actualmente recibe tratamiento con flecainida oral (3,3 mg/kg/día). Se realiza ECG donde se observa taquicardia de QRS estrecho a 270 lpm compatible con taquicardia supraventricular. Al ingreso se encuentra clínicamente estable por lo que se administra una dosis de adenosina intravenosa (0,2 mg/kg) con remisión de la taquicardia, permaneciendo en ritmo sinusal a 120 lpm.

Caso 2: varón de 14 años que refiere palpitaciones y dolor torácico de inicio súbito. Antecedentes personales: intervenido de Tetralogía de Fallot en periodo de lactante. Posteriormente presentó estenosis de arteria pulmonar izquierda y CIA tipo ostium secundum de las que fue operado. ECG basal con bloqueo completo de rama derecha. No recibe tratamiento farmacológico. Se realiza ECG que muestra taquicardia de QRS ancho a 280 lpm. Inicialmente estable, se administran 3 dosis de adenosina intravenosa (6-12 mg) y posteriormente amiodarona en perfusión continua (5 mcg/kg/min), con discreto descenso de la frecuencia cardiaca. Empeoramiento clínico, presentando crisis convulsiva, hipotensión y mala perfusión periférica. Se realiza

cardioversión eléctrica (100 J) bajo sedoanalgesia, revirtiendo la taquicardia a ritmo sinusal de 80 lpm, y mejoría progresiva del estado hemodinámico.

Conclusiones/Comentarios. El tratamiento de las arritmias está determinado por la situación clínica del paciente. Se puede intentar tratamiento médico en todos aquellos que estén estables, realizando cardioversión eléctrica cuando la situación cambie. El diagnóstico y la administración de tratamiento de forma precoz son esenciales para su manejo.

VIERNES 10 DE ABRIL DE 2015
SALA C

Moderadores: Cristina Rodríguez Fernández,
Antonina Rubio Cabañas

1. INFECCIONES OSTEOARTICULARES: CUÁNDO PENSAR EN ELLO Y CÓMO PODEMOS TRATARLO. Aparicio Casares H, Méndez Sánchez A, Pascual Pérez AI, Rodríguez García L, Moya Dionisio V, Alonso Álvarez MA. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La osteomielitis y la espondilodiscitis son procesos inflamatorios óseo-articulares, generalmente de etiología infecciosa, siendo *S. aureus* el germen predominante. La clínica en general es insidiosa: suele aparecer dolor e inmovilidad, y en el caso de afectación de la columna vertebral, rechazo de la marcha, bipedestación y sedestación, además la fiebre no siempre está presente y cuando lo hace suele ser de bajo grado.

Resumen del caso. *Caso 1:* Paciente varón de 2 años, que presenta cojera de miembro inferior izquierdo de 5-6 semanas de evolución, sin antecedente traumático, que no mejora a pesar de reposo y tratamiento antiinflamatorio. Se realizaron ecografías y radiografías que no mostraron alteración y en la analítica sanguínea mostró Velocidad de Sedimentación Globular (VSG) de 80 mm con Proteína C Reactiva (PCR) normal. Ingresó en Hospital de tercer nivel, donde se confirma el diagnóstico de osteomielitis astragalina a través de gammagrafía y RM. Recibe tratamiento con Cloxacilina IV durante 4 días, presentando mejoría clínica progresiva y con disminución de VSG a los 14 días hasta 23 mm. En su domicilio, completa 3 semanas de tratamiento con Cloxacilina oral. La RM de control 6 semanas después fue normal.

Caso 2: Paciente varón de 2 años de edad que presenta dolor abdominal tipo cólico de 7 días de evolución, con dolor lumbar y rechazo a la deambulación y la sedestación. Ingresó en Hospital de tercer nivel, donde se realiza analítica sanguínea, que muestra VSG de 18 mm y PCR 1,9 mg/dL. A través de radiografía, gammagrafía y RM de columna lumbar, se confirma

espondilodiscitis a nivel de L1-L2. Recibe tratamiento antibiótico con Cloxacilina y Cefuroxima IV durante 10 días, con mejoría clínica. En el control analítico posterior presenta VSG 15 mm y PCR 0,2 mg/dL. En su domicilio continua tratamiento oral con Cloxacilina y Cefuroxima axetilo, hasta completar 4 semanas. La RM a los 4 meses es normal.

Conclusiones/Comentarios. Hay que pensar en la posibilidad de infección osteoarticular ante la presencia de dolor de larga evolución, especialmente si se acompaña de fiebre. El tratamiento antibiótico intravenoso debe cubrir el *Staphylococcus aureus*. Deben completarse 4-6 semanas. Puede utilizarse la PCR para monitorizar el tratamiento y valorar el paso a antibioterapia oral. La cirugía debe reservarse para los casos más complicados.

2. MIOSITIS AGUDA BENIGNA EN LA INFANCIA: LA IMPORTANCIA DE UN CORRECTO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. Urbaneja Rodríguez E¹, Velasco Vicente JV², Garrote Molpeceres R¹, González García H¹, Pino Vázquez MA¹, Alonso Jiménez T¹, Álvarez Guisasaola FJ¹. ¹Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Valladolid. ²Centro de Salud San Pablo, Valladolid.

Introducción. La miositis aguda benigna es una complicación secundaria a infecciones víricas frecuentes de invierno y primavera. Constituye una entidad clínica poco reconocida, a pesar de presentar unos síntomas muy característicos. Un adecuado reconocimiento de esta patología puede evitar exploraciones complementarias innecesarias y tratamientos agresivos.

Resumen del caso. Niña de 9 años remitida desde su centro de salud por debilidad brusca para deambulación. *Antecedentes:* Adoptada. Madre biológica VIH positiva. Se desconocen resto de antecedentes familiares. Cuadro de infección respiratoria los días previos, con pico febril aislado. No ejercicio físico intenso ni traumatismo asociado. *Exploración física:* Entra caminando con dificultad, de puntillas y con las piernas rígidas. No articulaciones limitadas, dolorosas ni tumefactas. Dolor intenso a la palpación de gemelos y muslos. Tono, fuerza y sensibilidad conservados. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. No lesiones cutáneas. Orofaringe hiperémica. Resto normal. *Estudios complementarios:* Series roja, blanca y plaquetaria normales. CPK 221 U/L. GOT, LDH y aldolasa normales. PCR 1,2 mg/L. VGS 18 mm. Sistemático y sedimento de orina negativos. Estudio inmunológico (ANA, complemento e inmunoglobulinas) sin alteraciones. Frotis faríngeo negativo. Serologías víricas no compatibles con infección aguda. *Evolución y tratamiento:* Ante la sospecha de miositis aguda de probable etiología viral, se pautó tratamiento antiinflamatorio y reposo. A la semana normalización de CPK, con mejoría progresiva de los síntomas hasta su desaparición completa a las 2-3 semanas del inicio del cuadro.

Conclusiones. Frente a un niño con antecedentes de infección respiratoria, que presenta dificultad brusca para la deambulación, con marcha de puntillas y elevación de CPK (no muy llamativa en nuestro caso), debemos pensar en miositis aguda benigna. Su etiología es vírica y presenta una evolución favorable con tratamiento sintomático. No obstante, deberemos hacer un correcto diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden debutar con clínica similar: Enfermedades reumatólogicas (Artritis Idiopática Juvenil y miositis inflamatorias); neurológicas (síndrome de Guillain-Barré y distrofias musculares); hemato-oncológicas (procesos malignos o trombosis venosa profunda); infecciones osteoarticulares y fracturas.

3. MALFORMACIÓN VASCULAR COMO CAUSA DE DOLOR E IMPOTENCIA FUNCIONAL EN EXTREMIDAD INFERIOR. Barrio Traspaderne E¹, Fernández Menéndez JM¹, Meana Morís AR², Reimunde Seoane E², Gómez González B¹, García González V¹, Rodríguez Rodríguez M¹, Fernández Martínez B¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias).

Introducción. Las malformaciones venosas están presentes desde el nacimiento y aumentan de tamaño simultáneamente al crecimiento del niño. La clínica depende de la localización y la gran mayoría se encuentran en una sola extremidad de manera unilateral. Pueden ser asintomáticas o llegar a causar dolor y tumefacción que generalmente se exacerba con el ejercicio. Deben tenerse en cuenta como posible causa de dolor e impotencia funcional en extremidad inferior.

Resumen del caso. Niño de 6 años derivado a la consulta de Reumatología Pediátrica por episodios recurrentes de dolor en borde inferior interno del retropié izquierdo de 18 meses de evolución. Sin antecedentes personales de interés. Abuelo paterno diagnosticado de artritis reumatoide. Previamente había sido valorado en Traumatología, donde sospechan enfermedad de Köhler, sin hallar alteraciones en la radiología simple. En la exploración física se aprecia un mínimo aumento de volumen en zona central de la planta del pie izquierdo, sin dolor a la palpación ni otra sintomatología. En el análisis de sangre no se objetivan alteraciones en los reactantes inflamatorios, factores de complemento, factor reumatoide ni inmunoglobulinas. El HLA B27 y ANA resultan negativos. La revisión oftalmológica descartó uveítis. Se decide realizar una resonancia magnética ante la falta de hallazgos en las pruebas iniciales. En ella se detecta una malformación vascular profunda predominantemente venosa aunque de características mixtas (venosa y linfática). En la actualidad está en seguimiento en la consulta de Cirugía Vascular con controles evolutivos anuales.

Conclusiones/Comentarios. Dentro del dolor crónico y episódico del pie en la edad pediátrica es importante realizar un diagnóstico diferencial entre la patología de etiología traumática con tratamiento ortopédico y otras causas de dolor e impotencia funcional mucho menos frecuentes como pueden ser algunas enfermedades reumáticas. Las malformaciones vasculares podrían ser un hallazgo casual visible en la resonancia magnética cuando los estudios iniciales descartan otras causas. La mayoría no precisa tratamiento aunque es recomendable un control de la evolución. Solo en aquellos casos muy sintomáticos se valorará la intervención quirúrgica.

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES LÍTICAS ÓSEAS: A PROPÓSITO DE UN CASO. Bermúdez Hormigo I¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Jiménez Jiménez P¹, Garrote Molpeceres R¹, González García H¹, Alonso Jiménez T¹, Álvarez Guisasaola FJ¹, Plata García M². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las lesiones líticas óseas pueden deberse a diferentes etiologías: Tumores benignos (quiste óseo, condroblastoma, granuloma eosinófilo y displasia fibrosa) o malignos (osteosarcoma, sarcoma de Ewing y metástasis), infecciones (osteomielitis) y malformaciones. Para llegar a un correcto diagnóstico diferencial, debemos tener en cuenta factores como la edad del niño, localización de lesión, características radiológicas, síntomas asociados y alteraciones analíticas. Cuando con estos datos no podemos asegurar un diagnóstico, la realización de biopsia es la técnica de elección.

Resumen del caso. Niña de 2 años 9 meses derivada desde Traumatología para estudio de lesión lítica en metáfisis distal de peroné izquierdo. *Antecedentes:* Traumatismo sobre tobillo izquierdo hace un mes, al caerse encima una televisión. Acudió a Urgencias donde fue diagnosticada de esguince de tobillo y se pautaron reposo y antiinflamatorios. Por persistencia de dolor, acudió de nuevo a Urgencias 5 días después y se colocó férula durante 20 días, sin evidenciar lesiones radiográficas. Al retirar férula y realizar radiografía de control se observó lesión lítica, que no visualizó previamente. *Exploración física:* Tobillo izquierdo limitado para flexo-extensión completa, no doloroso ni tumefacto. Resto normal. *Estudios complementarios:* Analítica sanguínea: Hemograma y bioquímica sin alteraciones. PCR 3 mg/L. VSG 30 mm. Hemocultivo: Negativo. Radiografía: Lesión lítica metafisaria en peroné izquierdo, con reacción perióstica asociada. Radiografía craneal: Normal. Gammagrafía ósea: Captación inespecífica a dicho nivel. RM: Confirma lesión lítica con bordes escleróticos bien definidos, que capta contraste y presenta lesión central con tejido de granulación, y reacción perióstica lami-

nar. Ante la imposibilidad de descartar con seguridad patología maligna, se realizó biopsia de la lesión. Resultado: Osteomielitis subaguda con absceso de Brodie en metáfisis distal de peroné izquierdo. *Evolución:* Desde aparición de lesión en prueba de imagen, ante la posibilidad de infección, se inició Cefuroxima oral que se mantuvo durante 30 días. Mejoría progresiva de lesión lítica en radiografías posteriores.

Conclusiones. En ocasiones, las infecciones osteoarticulares pueden presentar antecedente traumático y no asociar clínica sistémica ni alteraciones radiográficas en fases iniciales, lo que dificulta y demora su diagnóstico. En casos evolucionados pueden dar lugar a formas subagudas, formándose en metáfisis de huesos largos un absceso de Brodie, manifestándose como lesión lítica que exigirá un diagnóstico diferencial con patologías malignas.

5. DOLOR OSTEOARTICULAR RECURRENTE. Domínguez Sánchez P, Moro De Faes, Rodríguez Blanco S, Muñoz Lozón A, Revilla Orias D, Reguera Bernardino J, Galvez Criado R. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El dolor osteoarticular es un motivo de asistencia frecuente en pediatría, representando hasta el 6% de las consultas en niños mayores de 3 años. Su etiología varía con la edad y, a pesar de que la tasa de recurrencias es alta, la mayoría de estos procesos son benignos. La anamnesis y la exploración física son las herramientas básicas para orientar el diagnóstico.

Resumen del caso. Niña de 11 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a Urgencias por episodios de dolor recurrentes en hombro y clavícula izquierda de 4 años de evolución, asociando deformidad en zona media clavicular en los últimos 7 días. Niegan traumatismo o proceso infeccioso. En la exploración física se objetiva tumoración, deformidad y dolor a la palpación en 1/3 medio de clavícula izquierda, sin crepitación ni resalte óseo; impotencia funcional para elevación y abducción del hombro izquierdo. Ingresa realizando hemograma, bioquímica con reactantes de fase aguda, estudio de autoinmunidad, Mantoux, radiografía, ecografía, gammagrafía y resonancia magnética de hombro izquierdo siendo todo normal, por lo que es dada de alta con el diagnóstico de hombro izquierdo doloroso, tratamiento con AINEs y remitida a la Consulta de Reumatología Infantil; desde dónde, dada la persistencia del limitación dolorosa en las consultas realizadas a los dos y cuatro meses, se remite a Centro de Referencia, donde revisando la RMN, se encuentran datos compatibles con osteomielitis multifocal crónica recurrente (OMCR), que es confirmada con biopsia. Recibe tratamiento con pamidronato con clara mejoría del dolor.

Conclusiones/Comentarios. La OMCR es una entidad relativamente rara, pero en la que debemos pensar. Se trata de una enfermedad inflamatoria no piógena de los huesos, que sigue un curso insidioso con múltiples exacerbaciones y remisiones. Lo más frecuentemente afectado son las metáfisis de los huesos tubulares seguido de la extremidad medial de la clavícula. Las pruebas de imagen permiten establecer el diagnóstico y determinar la localización y extensión de las lesiones. Sin embargo, el diagnóstico es de exclusión y se basa en los criterios de King y col. Los bifosfonatos son la clave del tratamiento y el pronóstico es bueno.

6. DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO EN NIÑOS: ¿EXISTE SIEMPRE CAUSA ORGÁNICA? Domínguez Sánchez P, Reguera Bernardino J, Rodríguez Blanco S, Muñoz Lozón A, Revilla Orias D, Moro De Faes G, Galvez Criado R. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El dolor músculo-esquelético (DME) es muy frecuente en niños (10-20%). La mayoría de las veces se trata de un proceso benigno, pero puede ser una manifestación de una enfermedad sistémica, por lo que es importante hacer un adecuado diagnóstico diferencial.

Resumen del caso. Niño de 11 años con episodios recurrentes de dolor osteoarticular de cadera izquierda de 6 años de evolución, etiquetados como secundarios al crecimiento. Consulta recientemente por exacerbación de la sintomatología en los últimos dos días que le impide la deambulación, motivo por el que ingresa para estudio. No refieren traumatismos ni procesos infecciosos. En la exploración se objetiva limitación a la flexo-extensión y rotación de cadera izquierda y dolor a la palpación en articulación sacroilíaca. En la radiografía existe una asimetría entre las sincondrosis isquiopubiana, informada como una variante de la normalidad denominada osteonecrosis de Van Neck, completándose estudio con gammagrafía y resonancia magnética que apoyaron dicho diagnóstico. Se completa el estudio con hemograma, bioquímica con reactantes de fase aguda, estudio de autoinmunidad, serologías, Mantoux, cultivos y ecografía siendo todo normal. El paciente mejora con tratamiento antiinflamatorio y es dado de alta con seguimiento en consulta de Reumatología Infantil, ingresando 3 meses más tarde por nuevo episodio de dolor incapacitante; revisando las imágenes en centro de referencia las encuentran compatibles con una fractura de estrés en las sincondrosis isquiopubiana izquierda, por lo que se repite resonancia magnética que resulta completamente normal en este caso; realizándose un diagnóstico de sospecha de Síndrome de Amplificación del Dolor (SAD) e iniciándose tratamiento con bifosfonatos con buena respuesta.

Conclusiones/Comentarios. El SAD es la correspondencia en niños de la fibromialgia del adulto. Es una entidad poco conocida pero no infrecuente. Se caracteriza por la presencia de DME difuso de origen no articular que cursa con astenia, alteraciones del sueño y rigidez matutina. El diagnóstico se basa en el cumplimiento de una serie de criterios mayores y menores y es fundamental la exclusión de otras patologías. Es un proceso benigno, pero de curso crónico por lo que puede repercutir en la calidad de vida del niño y de la familia. El tratamiento es multidisciplinar y tiene como objetivo hacer comprender a los padres y al niño que el proceso es benigno para evitar así nuevas consultas y exploraciones innecesarias. En la actualidad se están empleado antidepressivos tricíclicos con diferente éxito y bifosfonatos.

7. LUMBALGIA PERSISTENTE CON UN DIAGNÓSTICO INESPERADO. García Aparicio C, Zoido Garrote E, Puerta Pérez P, Guevara Caviedes LN, Revilla Orias D, Rodríguez Blanco S, Reguera Bernardino J, Rodríguez Fernández LM. *Servicio de pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La histiocitosis de células de Langerhans del hueso es un proceso poco frecuente de etiología desconocida. La incidencia es de 2:1.000.000 niños/año, con un pico entre los 5-10 años de edad. Se presenta como una lesión ósea solitaria, con predilección por los huesos planos del cráneo, seguido de las costillas, pelvis, huesos largos, mandíbula y vértebras. Puede apreciarse una masa palpable, pero el dolor es la manifestación más importante llegando a poder condicionar impotencia funcional, dependiendo de su localización. En ocasiones se observan fracturas patológicas y datos de compresión neurológica si la afección vertebral así lo condiciona. El diagnóstico diferencial pasa por la histopatología de forma obligada, ya que incluye múltiples procesos patológicos, entre ellos neoplasias, infecciones y otros tumores benignos del hueso.

Resumen del caso. Presentamos una niña de 5 años de edad, que acude en 4 ocasiones a Urgencias por lumbalgia de 3 semanas de evolución. En la anamnesis se recoge una caída sobre las nalgas desde su propia altura. En la exploración presenta hiperlordosis lumbar con dolor a la palpación de las apófisis espinosas, dificultad para la flexión del tronco y adopta una postura en trípode a la sedestación. Se le realiza una analítica sanguínea completa, un hemocultivo, una prueba de tuberculina y un sistemático y sedimento de orina que resultan normales, así como también es informada como normal una primera radiografía de la zona. Recibe tratamiento empírico con cefuroxima ante la sospecha inicial de discitis sin observarse mejoría clínica.

La gammagrafía ósea muestra 1 foco de hipocaptación a nivel del cuerpo vertebral de L3 sin signos de discitis, por lo que se suspende la antibioterapia. Posteriormente se solicita nueva radiografía y RMN encontrándose una fractura-acuñaamiento vertebral y disminución del espacio del disco intervertebral de L3. Ante estos hallazgos, dada la edad y sin poder descartar patología tumoral se plantea granuloma eosinófilo (HCL) como primera posibilidad y se envía a un centro de referencia de Ortopedia y Traumatología infantil para valoración (Hospital Niño Jesús).

Conclusiones/Comentarios. No hay consenso en cuanto al tratamiento del granuloma eosinofílico del hueso cuando no afecta a la órbita, mastoides o hueso temporal. Las estrategias incluyen observación, resección quirúrgica, radioterapia, corticoterapia intralesional y quimioterapia. Dada la frecuencia de resolución espontánea, incluso en las lesiones espinales se debe ser lo más conservador posible, como es nuestro caso que fue tratado con corsé rígido con buena evolución.

8. PARÁLISIS FACIAL EN LA INFANCIA: NUESTRA EXPERIENCIA. Guevara Caviedes N, Puerta Pérez P, García Aparicio C, Zoido Garrote E, Muñoz Lozón A, Revilla Orías D, Andrés Andrés A, Muñiz Fontán M. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La parálisis facial es el déficit motor parcial o completo de la musculatura de la cara, por afectación del nervio facial en cualquier tramo de su recorrido. Su incidencia en menores de 10 años es de 2,7/100000 y de 10,1/100000 en niños de 10 a 20 años. Puede ser de causa congénita, infecciosa, neoplásica, traumática o idiopática. Es importante distinguir entre parálisis central y periférica, pues de ello depende la necesidad de pruebas de imagen, tratamiento y pronóstico.

Objetivo. Analizar los casos de parálisis facial valorados en urgencias y en hospitalización.

Método. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con parálisis facial del 1 de enero de 2014 al de 31 diciembre de 2014 en el hospital universitario de León. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, antecedentes personales y previos de parálisis, infecciones concomitantes, antecedentes de traumatismo, tipo de parálisis, pruebas complementarias, duración, tratamiento.

Resultados. Se registraron 11 casos de parálisis facial, 3 precisaron ingreso hospitalario. El 64% fueron mujeres. Mediana de edad de 7 años (rango: 6 m; 12 a). Una paciente (afecta de drepanocitosis) presentó un episodio previo de parálisis facial y otra 3. 2 presentaban OMA, uno bronquiolitis (parainfluenza 3) y otra herpes zoster auricular ipsilateral (recibió manejo

con aciclovir+ prednisona). 2 tuvieron un TCE leve 48 horas previas y uno un traumatismo severo. Todos los casos presentaron parálisis periférica. Uno de los casos presentaba asociada parálisis contralateral del IX Y XII par craneal no diagnosticada previamente. Se realizó estudio serológico en tres pacientes, uno VEB positivo. Realizado TAC craneal en tres pacientes (dos con sospecha de parálisis central y otro por TCE severo) encontrándose: una OMA, un quiste subaracnoideo pontocerebeloso y un hematoma intraparenquimatoso. El 90% de los casos recibió tratamiento con prednisona/prednisolona, mediana de duración 7 días (rango: 3, 21). La mediana de remisión total fue de 12 días (rango 3, 70).

Comentarios. La parálisis facial periférica idiopática es la más frecuente en pediatría, sin embargo en nuestra serie se encontraron factores causales en 8/11 casos. El diagnóstico es clínico y de exclusión. Es necesario un interrogatorio completo y una exploración neurológica detallada, donde conste la no afectación de otros pares craneales y la ausencia de otros signos de focalidad neurológica. El beneficio de los corticoides es controvertido. La recuperación en algunos niños se prolongó más de lo habitual según la literatura, independientemente del tratamiento esteroideo.

9. SIRINGOMIELIA, A PROPÓSITO DE UN CASO. Pérez Gordón J¹, Marco de Lucas E², de la Rubia Fernández L¹, Barbarin Echarri S¹, Vega Santa-Cruz B¹, Ruiz Castellano N¹, Caunedo Jiménez M¹. ¹Unidad de Hospitalización Pediátrica, Servicio Pediatría; ²Unidad de Neurorradiología, Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La siringomielia es una enfermedad crónica de carácter progresivo consistente en la formación de una cavitación quística (LCR) en la médula espinal denominado syrinx. Suele presentarse en la región cervical desde donde puede extenderse craneocaudalmente. Incidencia de 8.4 casos/año/100.000 habitantes. Suele asociarse a las malformaciones de Chiari (90% a Chiari I). Se origina por obstrucción del espacio subaracnoideo que secundariamente genera la formación y elongación del syrinx. La clínica es muy variable y fluctuante pudiendo comenzar de manera brusca tras un evento desencadenante: hiperextensión del cuello, traumatismo cervical o Valsalva. Las manifestaciones clínicas pueden derivar de la alteración del flujo de LCR (cefalea y cervicalgias), de la compresión de la médula/bulbo (debilidad, espasticidad, parestesias/disestesias, síntomas vegetativos y escoliosis) o dar lugar a un síndrome centromedular. El diagnóstico de confirmación es mediante neuroimagen (RMN). No existe consenso acerca del tratamiento de elección, pero el manejo consiste en un tratamiento etiológico



Figuras 1, 2 y 3 (Poster 9).

mediante abordaje neuroquirúrgico, así como de las complicaciones asociadas.

Resumen del caso. Niña de 10 años sin antecedentes de interés salvo escoliosis dorsolumbar derecha en tratamiento con corsé. Acude a urgencias por traumatismo craneoencefálico occipital tras caída de su altura con llanto inmediato y sensación de parálisis de extremidades superiores (EESS) sin pérdida de consciencia. Tras el traumatismo presenta parestesias e hiperestesias de EEES por lo que ingresa para observación siendo dada de alta a las 24 horas asintomática y con radiografías de cráneo y cervicales normales. Reacude por sensación que describe como “hormigueo” en flexura de codo derecho, cervicalgia que le impide desarrollar su actividad normal y disestesias con el lavado de manos y con el peinado. Reingresa presentando una exploración física y neurológica normal salvo su escoliosis, dolor en apófisis espinosas C4-C5 y a la movilización cervical derecha. Se realiza RMN que objetiva dilatación del conducto endimeario en todo el cordón medular asociado a Chiari I sin hidrocefalia. Dados estos hallazgos se realizan potenciales evocados de extremidades con alteración corticoespinal en las superiores y desorganización somatosensorial en las inferiores. (Figs. 1, 2 y 3).

Conclusiones/Comentarios. La siringomielia es una enfermedad infrecuente que genera deterioro neurológico progresivo con clínica variable y fluctuante. Suele ir asociada a malformaciones de Chiari. Es difícil que la clínica y la extensión regresen. El diagnóstico de confirmación es la RMN. El tratamiento de elección es etiológico (abordaje neuroquirúrgico) con pronóstico variable. Es importante una anamnesis y exploración física detallada ante alteraciones sensitivo-motoras para llegar al diagnóstico correcto con la ayuda de pruebas complementarias.

10. ENFERMEDAD MÚSCULO-OJO-CEREBRO: UNA RARA CAUSA DE HIPOTONÍA NEONATAL. Hedrera Fernández A¹, Cancho Candela R¹, Infante López ME¹, Garrote Adrados JA², Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Genética, Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La distrofia muscular congénita (DMC) de Santavuori o enfermedad músculo-ojo-cerebro (MIM 613150) es un trastorno autosómico recesivo que cursa con malformaciones cerebrales y oculares características, déficit cognitivo, distrofia muscular congénita, y, por lo general, muerte en los primeros años de vida secundaria a infecciones respiratorias. Esta DMC se encuentra dentro del espectro fenotípico de alteraciones causadas por glicosilación defectuosa de DAG1, conocidos colectivamente como “dístroglicanopatías” (van Reeuwijk et al., 2005), de los cuales la forma más severa es la enfermedad de Walker-Warburg, en la que están implicados diversos genes.

Resumen del caso. Recién nacido a término, hijo de padres consanguíneos, sanos, y con hermano varón sano, procedente de gestación controlada y parto eutócico, que nace con Apgar 7/9. Ingresa en Neonatología a las 24 horas de vida por hipotonía generalizada severa con llanto débil e hipomimia. Elevación de creatinina-cinasa hasta 32.325U/L con estabilización posterior en torno a 5000 U/L una semana después. RMN cerebral en la que se apreciaron hipogénesia de vermis cerebeloso, dilatación ventricular leve, y tenues imágenes de hiperintensidad en sustancia blanca. No alteraciones de desarrollo cortical. Ecocardiograma y ECG normales. Biopsia muscular no realizada por deseo expreso parental, por lo que se planteó estudio etiológico mediante panel de secuenciación masivo de DMC, con hallazgo de variante previamente no descrita en homocigosis en gen POMT2 c.1727G>A (p.Gly576Asp) en exón 17. A los 8

meses inició episodios de mioclonias en rachas motivadas por ruidos o cambios posturales con correlato con descargas generalizadas punta-onda a 2-3 Hz en el registro EEG, por lo que se diagnosticó de epilepsia generalizada mioclónica refleja. Tratamiento inefectivo con levetiracetam, efectivo pero mal tolerado con ácido valproico, consiguiendo finalmente control de crisis y tolerancia con fenobarbital. El paciente presenta estrabismo a expensas de endotropia izquierda.

Conclusiones/Comentarios. De entre las causas de hipotonía neonatal, las distroglicanopatías son causas raras. La enfermedad músculo-ojo-cerebro debe sospecharse en casos de hipotonía neonatal con asociación de alteraciones cerebrales y oculares. Las actuales técnicas de genética molecular, y en particular la disponibilidad de paneles de secuenciación masiva, han cambiado la forma de diagnóstico de las DMC y otras enfermedades musculares, evitando a menudo la realización de biopsia muscular. El rechazo por parte de la familia de dicha técnica diagnóstica fue, a fin de cuentas, la mejor decisión para poder llegar a un diagnóstico del cuadro mediante las pruebas genéticas.

11. DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS DE DÉFICIT DE VITAMINA B12 CON DIFERENTE ETIOLOGÍA. Palacios Sánchez M, Garde Basas J, Ruiz Castellano N, Vazquez Canal R, Alegría Echauri J, Pérez Santos AB, González-Lamuño Leguina D, García Calatayud S. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El déficit de vitamina B12 (B12) es infrecuente en la infancia, y cuando aparece, suele ser secundario a déficit materno en lactantes amamantados. Más raramente, puede ser debido a causas gastrointestinales que limitan su absorción o errores congénitos en el metabolismo de la B12. Presentamos 3 casos de déficit de B12 de distinta etiología.

Resumen del caso. *Caso 1:* Varón sin antecedentes de interés, alimentado con lactancia materna exclusiva, que ingresa a los 5 meses por regresión psicomotora, estancamiento ponderal y convulsiones recientes. Madre con hipotiroidismo autoinmune. EEG, Ecografía y RM craneal normales. Analítica: anemia macrocítica, normocrómica, niveles disminuidos de hierro, Albúmina, colesterol, Vit A y B12 y Ac Fólico y Homocisteína elevados. Con sospecha de clínica secundaria a déficit de B12 iniciamos suplementos. El estudio materno muestra anemia macrocítica, disminución de B12, Homocisteína elevada y Ac anti-células parietales y anti-FI positivos, confirmándose por gastroscopia gastritis crónica atrófica. Ac anti-células parietales y FI en niño y leche materna negativos. Mejoría progresiva, recuperando los hitos del desarrollo. Niveles de B12 normales incluso tras suspender el tratamiento.

Caso 2: Niño de 10 años con inestabilidad/dificultad para la marcha de 2 semanas de evolución. Antecedentes de prematuridad y enterocolitis necrotizante neonatal, con resección de ileon terminal y colon. Exploración neurológica: deambulación inestable, pies caídos, clonus aquileo bilateral, ROT exaltados, Romberg positivo y alteración en sensibilidad profunda posicional y vibratoria. Analítica: anemia microcítica, colesterol, hierro, prealbúmina y B12 disminuidos, Ac fólico elevado. EMG y potenciales evocados neurosensoriales: afectación cordonal posterior, neuropatía sensitiva y axonal en piernas. RMN cerebral: hiperseñal en cordones posteriores de la médula cervical/dorsal probablemente relacionado con degeneración combinada subaguda. Ante síndrome espino-cerebelosos secundario al déficit de B12, se inicia y mantiene tratamiento con B12 IM con buena evolución.

Caso 3: Lactante sin antecedentes de interés, alimentado con lactancia mixta, ingresado al mes de vida por estancamiento ponderal y rechazo de las tomas. Analítica: anemia macrocítica, B12 y Ac fólico normales. Estudio metabólico: elevación de Ac metilmalónico en orina y Homocisteína en sangre. Diagnosticado de Aciduria Metilmalónica con homocisteinemia, iniciamos tratamiento con HidroxicoBALAMINA intramuscular y fórmula hipoproteica, con mejoría progresiva.

Conclusiones/Comentarios. Ante pacientes con clínica neurológica, es importante considerar y solicitar niveles de B12 para detectar un posible déficit, incluyendo niveles de homocisteína. La clínica predominante es hematológica y neurológica, con trastornos en la alimentación y regresión psicomotora. El diagnóstico y tratamiento precoces pueden evitar complicaciones y secuelas. Los ECM son una causa infrecuente de déficit de B12.

SÁBADO 11 DE ABRIL DE 2015 SALA A

Moderadores: Cristina Menéndez Arias, Carmen Torres Hinojal

1. ALERGIA A IBUPROFENO COMO CASO CLÍNICO. Gómez González B, Álvarez Caro F, Barrio Traspaderne E, García González V, González García J, Fernández Martínez B, Moreno Pavón B, García Díaz MF. *Hospital de Cabueñes (Gijón).*

Introducción. Si bien la hipersensibilidad a AINES, más concretamente a ibuprofeno, es poco frecuente en niños, debe ser tenida en cuenta ante una sintomatología alérgica en relación con la ingesta de los mismos. Presentamos el caso clínico de un niño de 13 años que acude por presentar dos episodios con clínica alérgica, uno de ellos tras la ingesta confirmada de ibuprofeno.



Figura 1 (Poster 1).

Resumen del caso. Niño de 13 años, con historia de rinitis alérgica perenne y buena tolerancia reciente de paracetamol, que acude a la consulta por presentar dos episodios de edema palpebral e hiperemia conjuntival, el primero de ellos sin recordar posibles desencadenantes y el segundo en posible relación con ingesta de ibuprofeno (Fig. 1). Se realiza un prick test a neuroalergenos que resulta positivo para *Dermatophagoides pternoyssidus* (10 mm), *Dermatophagoides faringe* (8 mm) y perro (5 mm) y negativo para ibuprofeno (60 mg/ml) (0 mm). Se programa para prueba exposición controlada a ibuprofeno administrando dosis crecientes del mismo. A los diez minutos de la ingesta de 320 mg, presenta habones faciales y angioedema palpebral bilateral. No presenta dificultad respiratoria ni otra sintomatología acompañante. Resolución de la sintomatología tras administración de dexclorfaniramina y prednisolona oral. Dada la edad del paciente, la alergia a ácaros, y la sintomatología presentada tras ingesta de ibuprofeno consistente en afectación predominantemente palpebral, sugiere una reacción de hipersensibilidad tipo II al mismo, de características de intolerancia, por lo que dada la frecuente reacción cruzada con el resto de AINES no recomendamos el uso de analgésicos no esteroideos; recomendando alternativas como corticoides, colchicina o paracetamol a dosis inferiores a 650 mg/dosis, en caso de precisar su uso bien antitérmico, analgésico o antiinflamatorio.

Conclusiones/Comentarios. Aunque la hipersensibilidad a ibuprofeno es poco frecuente en niños, debe ser tenida en cuenta especialmente en pacientes adolescentes con antecedentes de alergia a neuroalergenos espacialmente ácaros. La prueba de exposición controlada al mismo establece el diagnóstico, teniendo las pruebas epicutáneas un limitado valor. Dado el carácter no selectivo de este tipo de reacciones es recomendable evitar AINES de otros grupos farmacológicos.



Figura 1 (Poster 2).

2. SÍNDROME DE POLAND, SEGUIMIENTO MULTIDISCIPLINAR. Otero Vaccarello O, Sancho Gutiérrez R, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ, Vázquez Canal R, Merayo Fernández L, González Escartín E, Cueli del Campo L. *Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El Síndrome de Poland es una alteración congénita poco frecuente y de carácter esporádico. Se caracteriza por ausencia o hipoplasia del músculo pectoral; hipoplasia o aplasia de glándula mamaria, pezón, costillas o cartílagos, y malformaciones de la mano. Es más frecuente en varones y con mayor frecuencia se afecta el lado derecho. La etiopatogenia no está clara, durante la etapa embrionaria ha sido sugerida una interrupción del flujo sanguíneo de la arteria subclavia, en la sexta semana de gestación. La recurrencia familiar es excepcional. El diagnóstico se realiza en base a la presencia de aplasia o hipoplasia del músculo pectoral mayor y al menos una anomalía asociada en extremidad superior ipsilateral.

Resumen del caso. Recién nacido varón, de 41 semanas de gestación y peso adecuado, sin antecedentes familiares ni obstétricos de interés. Ecografías prenatales normales. No consumo de tóxicos durante el embarazo. No antecedentes de infección. En planta de maternidad se objetiva focomielia de extremidad superior derecha y sospecha de luxación de muñeca derecha. Desde nacimiento realiza programa de fisioterapia y porta

ortosis antebrachiodigital para mantener posición neutral de la muñeca. Con la evolución se observa asimetría torácica, con hipoplasia de la musculatura de hemitórax anterior derecho. (Fig. 1) Se realiza ecografía torácica confirmándose ausencia de los músculos pectorales derechos, diagnosticándose de Síndrome de Poland. Tras el diagnóstico es valorado por Cardiología Infantil, con corazón estructuralmente normal y situs solitus. Es valorado también por Respiratorio Infantil, con pruebas funcionales normales. Actualmente continúa programa de rehabilitación y está siendo valorado en la Unidad de referencia de Mano congénita y amputados, con buena evolución, consiguiendo una buena función e integración de la extremidad superior derecha.

Conclusiones/Comentarios. Es importante la implicación de un equipo multidisciplinario para su manejo y rehabilitación, así como la valoración completa para descartar malformaciones asociadas. En nuestro caso no se ha objetivado ninguna noxa que haya podido intervenir en el periodo embrionario, y tampoco otras malformaciones asociadas.

3. HIPERTERMIA EPISÓDICA SIN FOCO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. Moreno Vicente-Arche BM, Hernández Villarreal AC, Valladares Díaz AI, Castrillo Bustamante S, García del Saz MN, Garrote Molpeceres R, Domínguez Bernal E. *Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La fiebre de más de 8 días de duración sin causa aparente en niños suele deberse a una patología común pero de presentación atípica. La mayoría se debe a infecciones y a conectivopatías (artritis idiopática juvenil, LES) pero existen otras etiologías menos frecuentes como enfermedades malignas, síndromes autoinflamatorios, displasia ectodérmica o diabetes insípida, entre otras.

Resumen del caso. Niño de 14 meses de edad que ingresa por cuadro febril de 10 días de evolución a pesar de 8 días de tratamiento antibiótico por OMA. Tras 24 horas afebril inicia nuevamente fiebre hasta 40°C, asociando decaimiento y disminución de la tolerancia oral. Exploración física: destaca fenotipo peculiar (pelo ralo, fino y escaso, dos brotes dentarios de aspecto cónico y raíz nasal ancha) y exantema micropapular en tronco. AP: ingresado al nacimiento por CIR y para despistaje de lupus (negativo), desarrollando hipoglucemias y apareciendo irritabilidad y rechazo de las tomas; ha presentado otros episodios de hipertermia sin foco. AF: LES en madre, familiares por parte de rama paterna con fenotipo similar e intolerancia al calor (padre, 3 tíos y abuela). Se realizan pruebas complementarias según protocolo de síndrome febril sin foco, todas dentro de la normalidad, y se inicia antibioterapia empírica. Al 6º día de ingreso inicia febrícula que mantiene al alta. Ante la presencia de

episodios previos de hipertermia e intolerancia al calor, hipohidrosis y fotofobia se amplía estudio. Tras descartar otras causas de hipertermia y ante la sospecha clínica de displasia ectodérmica se solicita estudio genético, confirmándose la mutación en el gen EDAR (variante c.1259G>A) que confirma la enfermedad. En la evolución posterior ha destacado la presencia de retraso del lenguaje y episodios de priapismo, datos no descritos hasta el momento en relación con esta enfermedad.

Conclusiones. Presentamos un caso de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (DEH). De esta enfermedad se conocen 3 genes implicados (EDA, EDAR, EDARADD). Existen 3 patrones de herencia: AD (síntomas leves), AR y ligada a X (95% casos). Clínicamente presenta alteraciones en el pelo, los dientes y la sudoración. En la infancia aparecen episodios de irritabilidad e hipertermia por intolerancia al calor. El RN presenta piel fácilmente despegable y en la infancia ésta se vuelve seca, fina y brillante, apareciendo hiperpigmentación y arrugas periorbitarias. El diagnóstico es clínico. El estudio genético confirma el diagnóstico, identifica a los portadores y ayuda a asesorar a los padres.

4. ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI A PROPÓSITO DE UN CASO. Javaloyes G¹, del Olmo M¹, Cabanillas M¹, Ariza ML¹, Arango, Laura², Juárez Á², Rojo I¹. ¹Departamento de Pediatría, ²Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario de Palencia. Hospital Río Carrión.

Introducción. La erupción variceliforme de Kaposi (EVK) fue descrita en 1887 por Kaposi, haciendo referencia a una erupción vesiculosa con umbilicación central de las lesiones que posteriormente pasan a pápula y a costra. Se trata de una infección cutánea vírica, que suele complicar patologías cutáneas previas, especialmente la dermatitis atópica. El diagnóstico es clínico y el tratamiento aciclovir.

Resumen del caso. Varón de 8 años con antecedentes personales de parto a los 8 meses, periodo perinatal sin incidencias, calendario vacunal completo más antirrotavirus. Dermatitis atópica (DA). Ingresado a los 5 años por ataxia aguda de posible origen vírico, sin otros antecedentes de interés. Consulta por lesiones cutáneas sobreinfectadas en zona retroauricular y latero cervical izquierda, dolorosas que comprometen la movilidad del cuello. No se acompañaban de prurito, fiebre, artralgias ni otra sintomatología gastrointestinal, respiratoria o genitourinaria. Refería leve supuración amarillenta el día previo al ingreso. El paciente tiene DA que se ha visto exacerbada en los últimos 20 días por situación de estrés por lo que le habían pautado en otro centro corticoide oral y tópico. A la exploración destaca lesiones eccematosas



Figura 1 (Poster 4). Imagen de las lesiones al ingreso (A) y 48 horas tras inicio de tratamiento con aciclovir (B).

con alguna lesión vesiculosa sobre base eritematosa que se intercalaban con lesiones en fase de costra, en zona anterolateral cervical izquierda, y una limitación a la rotación del cuello hacia la derecha (Fig. 1). El resto de la exploración no evidenció hallazgos patológicos. Se realiza hemograma y bioquímica dentro de la normalidad, y cultivo de exudado cutáneo que resultó positivo a *S. aureus*. La serología (IgM e IgG) para VHSI y VHSII resultó negativa al ingreso, positivizando la IgG VHSI a las 4 semanas. Se solicitó interconsulta a dermatología quien tras evaluar al paciente le diagnosticó de DA complicada con EVK y añadió al tratamiento de amoxiclavulánico iv, aciclovir y mupirocina tópica, con una respuesta excelente desde las 24 horas de tratamiento, dando el alta a los 5 días del ingreso con resolución completa del cuadro.

Conclusiones/Comentarios. La EVK, también conocida como eczema vaccinatum o herpeticum, suele producirse por el VHSI aunque hay otros posibles agentes como VHSII o coxsackie 16. Hay que sospecharla en los pacientes con una erupción vesiculosa de rápida aparición, principalmente en niños con dermatitis atópica especialmente si sigue tratamiento corticoideo, ya que es una complicación potencialmente grave relativamente frecuente (3% de los niños menores de 5 años con dermatitis atópica) con un tratamiento específico y eficaz.

5. MASTOCITOSIS CUTÁNEA, UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA. Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Gálvez Criado R, Revilla Orias MD, Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Puerta Pérez MP, Andrés Andrés AG. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

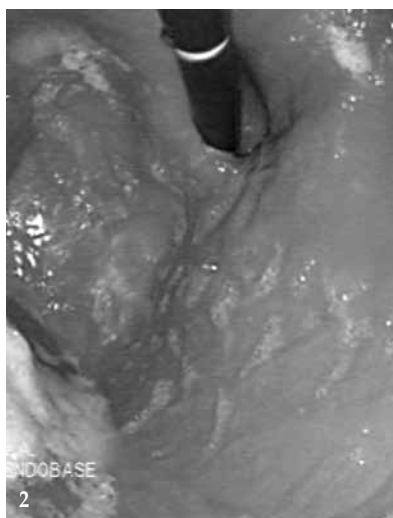
Introducción. La mastocitosis engloba un conjunto de enfermedades caracterizadas por acúmulo de mastocitos en la piel (formas cutáneas, predominantes en la infancia) con o sin afectación de otros órganos o sistemas (formas sistémicas). Las manifestaciones dependerán de la infiltración de los tejidos por

los mastocitos y de los síntomas generales derivados de la liberación de mediadores acumulados en sus gránulos de secreción. Las formas clínicas más frecuentes son la urticaria pigmentosa y el mastocitoma solitario. El diagnóstico es clínico, siendo el signo de Darier patognomónico. Hay que descartar alteraciones hematológicas y determinar los niveles de tripsina. El pronóstico en las formas iniciadas en la infancia es bueno, involucionando la mayoría. El tratamiento se basa en evitar situaciones o sustancias inductoras de la degranulación de los mastocitos y antihistamínicos H1 y H2 cuando hay sintomatología.

Resumen de los casos. *Caso 1:* Varón de 2 años que desde los 15 días de vida presenta máculas difusas marrón violáceo anaranjadas no pruriginosas de 0,3-0,5cm inicialmente en tronco con extensión posterior a extremidades. Signo Darier positivo. Respetan cara, plantas y palmas. No asocia clínica digestiva ni respiratoria. No alteraciones hematológicas, niveles de tripsina normales. En tratamiento con dexclorfeniramina y crema de cromoglicato al 0,21%.

Caso 2: Varón de 3 años que desde los 2 meses de vida presenta 3 pápulas amarillo marrónáceas localizadas en extremidades y espalda. Signo Darier positivo. Respetan cara, palmas y plantas. No asocia clínica digestiva ni respiratoria. Niveles de tripsina dentro de la normalidad. No tratamiento.

Comentarios. La mastocitosis en el adulto y en el niño se comporta como dos entidades diferentes. En la infancia predomina la afectación cutánea. La biopsia de piel no siempre es necesaria para el diagnóstico. Si no hay alteración de sangre periférica ni organomegalias no es necesaria la biopsia de médula ósea. Los niveles de tripsina persistentemente elevados se relacionan con evolución sistémica de la enfermedad. Al ser la Mastocitosis una enfermedad rara y heterogénea, es poco frecuente que los pediatras posean la experiencia suficiente para enfocar de forma adecuada su diagnóstico y tratamiento. Es importante conocer los fármacos y situaciones que favorecen la degranulación de los mastocitos para evitarlos, ya que ésta es la base del tratamiento.



Figuras 1 y 2 (Poster 6).

6. MALFORMACIÓN DE CHIARI Y REFLUJO GASTROESOFÁGICO: DOS CAUSAS SIMULTÁNEAS DE VÓMITOS. Hedra Fernández A, Vegas Álvarez AM, Cancho Candela R, Crespo Valderrábano L, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El vómito es una entidad frecuente en el paciente pediátrico, dadas algunas características que lo facilitan, como la inmadurez de los mecanismos reguladores, la incompetencia del esfínter esofágico inferior o un peristaltismo poco coordinado. Con frecuencia los vómitos forman parte de un complejo sintomático y no suelen revestir gravedad. En otras ocasiones, por ejemplo cuando persisten en el tiempo, pueden ser manifestación clínica de un proceso potencialmente grave. Presentamos un caso clínico en el que coexisten dos causas simultáneas de vómitos.

Resumen del caso. Paciente de 13 años, sin antecedentes patológicos, que presenta desde hace seis meses episodios de cefalea frecuente episódica, sensación nauseosa y vómitos, de predominio matutino. Refiere localización de la cefalea frontal y occipital y mayor intensidad con la maniobra de Valsalva. Mejora con analgesia convencional. No presenta síncope ni debilidad en extremidades superiores. Ante la sospecha clínica, se solicita TAC craneal que revela aumento de tamaño del cuarto ventrículo y RMN cerebral con ectopia de amígdalas cerebelosas en la unión craneocervical de 2 cm, sin alteraciones bulbomedulares, en relación con malformación de Chiari tipo 1 (Fig. 1). Es intervenida de esta entidad en unidad de referencia, con buena evolución. Asimismo refería inicialmente dificultad ocasional para deglución y sensación de plenitud postprandial rápida acompañada de leve pérdida ponderal. Test de ureasa negativo. Análisis sanguínea normal. pH-metría de 24 horas con un índice de reflujo del 6% (reflujo gastroesofágico leve) y endoscopia digestiva alta con

hallazgo macroscópico de hernia hiatal por deslizamiento (Fig. 2) y hallazgo anatomopatológico de eosinofilia (> 20 eosinófilos por campo de gran aumento) en tercio distal esofágico. Se pautó tratamiento con omeprazol, domperidona y dieta de exclusión a alimentos con alergia comprobada (legumbres, frutos secos, cacahuete, mostaza y soja) con control parcial de los síntomas. Tras 8 semanas de tratamiento se realiza endoscopia de control normal (tercio distal esofágico sin infiltración eosinofílica) por lo que se reduce la dosis de omeprazol y ante la buena evolución clínica se suspende tras 4 meses de tratamiento. Actualmente asintomática, con buena evolución.

Conclusiones/Comentarios. La presencia de un síntoma como son los vómitos requiere aclarar todas las causas posibles ya que en ocasiones como en este caso, pueden coexistir. La malformación de Chiari consiste en una elongación y desplazamiento caudal del cerebelo a través del agujero occipital que en algunos casos cursa con compresión medular provocando cefalea de predominio matutino, náuseas y vómitos y en ocasiones debilidad en extremidades superiores. En estos casos sintomáticos debe valorarse el tratamiento quirúrgico. Por otra parte, el reflujo gastroesofágico es una causa habitual de náuseas y vómitos en la infancia, que responde a tratamiento con inhibidores de la bomba de protones.

7. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA EN MALFORMACIÓN INTESTINAL. Lara Cardenas DC, Barnes Marañón S, Fernández García L, Montalvo Avalos C, Oviedo Gutiérrez M, Granell Suárez C. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La mal rotación intestinal es una patología poco frecuente con una incidencia de 1 de cada 6000

nacidos vivos aunque en algunas series alcanza incidencias hasta de 1 en cada 200. Se encuentra frecuentemente asociados a otras malformaciones gastrointestinales y del diafragma. Su presentación clínica puede deberse principalmente a isquemia aguda o a obstrucción intestinal, siendo los síntomas principales vómitos biliosos y dolor abdominal. Presentamos el caso de un lactante con diagnóstico de mal rotación intestinal, en quien para llegar a su diagnóstico se valoraron otras opciones diagnósticas a partir de la cual hicimos una revisión de los posibles diagnósticos diferenciales

Resumen del caso. Presentamos el caso de un lactante de 9 meses con cuadro de 5 horas de evolución de irritabilidad y vómitos con deterioro del estado general por lo cual es derivado a nuestro servicio de cirugía pediátrica; al ingreso encontramos un paciente postrado con episodios de irritabilidad; en la exploración física se observan signos de deshidratación, abdomen distendido aunque blando y depresible impresionando doloroso a la palpación difusa sin signos de irritación peritoneal; durante su ingreso en urgencias presenta una deposición sanguinolenta; ante la sospecha diagnóstica de invaginación intestinal se solicita ecografía en la que se evidencia distensión importante de asas de intestino delgado y líquido libre, sin observar colon ascendente ni válvula ileocecal y una imagen que parece corresponder con torsión de vasos mesentéricos. Ante esta sospecha es llevado a quirófano donde se realiza laparotomía exploratoria encontrando malrotación intestinal conciego en hipocondrio izquierdo e importantes adherencias que estrechan la superficie del meso. En el postoperatorio evoluciona satisfactoriamente reintroduciendo vía oral a las 48 horas y siendo dado de alta a los 3 días

Conclusiones/Comentarios. La malrotación intestinal es una patología poco frecuente permaneciendo asintomática en gran número de casos, siendo la presencia de estos una alta sospecha de complicación de la misma. Es un diagnóstico que debemos tener en cuenta ante un dolor abdominal en un paciente aunque no se encuentre entre los diagnósticos diferenciales más frecuentes.

8. OTRAS POSIBLES ETIOLOGÍAS DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. Palacios ML, Pérez B, Segura DK, Gutiérrez S, Alonso MA, Mayordomo J, Baeza M. *Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El dolor abdominal crónico (> 2-6 semanas) constituye un motivo frecuente de consulta en todos los ámbitos de la asistencia pediátrica. Un 15% de escolares experimentan dolor abdominal semanalmente. La etiología funcional es la más frecuente (90% de casos), pero suele asociar múltiples pruebas complementarias.

Resumen del caso. *Caso 1:* varón, 9 años que acude al servicio de Urgencias por febrícula vespertina diaria de un mes de evolución, asociando dolor abdominal cólico, que no le despierta por la noche. No cambios en el hábito intestinal, ingesta o pérdida de peso. Sin antecedentes personales de interés, no contacto con animales ni consumo de alimentos o agua no higienizados. Padre y hermana en tratamiento por *H. pylori*. Exploración física: normal. Pruebas complementarias: Hemograma normal. Proteína C reactiva: 2,5 mg/dl. VSG: 32 mm/H. Microbiología: coprocultivo y estudio de virus y parásitos en heces negativos. Quantiferon negativo. Serología: IgG e IgA positivas para *Yersinia*. Ecografía y Tomografía computarizada (TC) abdominal: engrosamiento importante de toda la pared del ileon. Rx fémur y pelvis y gammagrafía ósea normales, Calprotectina fecal: 1928 µg/g. Diagnóstico: ileitis por *Yersinia enterocolitica*, Tratamiento: Trimetoprim Sulfametoxazol.

Caso 2: mujer, 10 años, que acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal de 15 días de evolución en fosa iliaca derecha, sin fiebre, ni otra sintomatología, pero con pérdida ponderal, sin saber precisar cuánto. 5 días antes había sido diagnosticada de adenitis mesentérica. Exploración física: abdomen doloroso a la palpación profunda en fosa iliaca derecha, con ruidos intestinales presentes, defensa abdominal con Blumberg y Psoas positivos. Pruebas complementarias: Hemograma con linfocitosis. Bioquímica normal. Reactantes de fase aguda negativos. Serología de enfermedad celiaca y estudio de alergia normales. TC abdominal normal. Se solicita valoración psicológica dada la normalidad de pruebas, apareciendo posteriormente *Dientamoeba fragilis* en heces. Se inicia tratamiento con paramomicina oral.

Conclusiones/Comentarios. El dolor abdominal crónico en niños constituye un desafío diagnóstico y un reto para el uso racional de pruebas complementarias. A veces es preciso seguir el curso evolutivo, para evitar exploraciones costosas o cruentas. Algunas causas infecciosas menos comunes pueden ser más difíciles de detectar si no se piensa en ellas.

9. PSEUDOObSTRUCCIÓN INTESTINAL CRÓNICA IDIOPÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Alegría Echauri E, Alegría Echauri J, Palacios Sánchez M, Ruiz Castellano N, Garde Basas J, González Escartín E, García Calatayud S, Barbarin Echarri. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La pseudoobstrucción intestinal crónica idiopática (PICI) es un trastorno de la motilidad intestinal infrecuente caracterizado por episodios recurrentes que simulan obstrucciones mecánicas sin detectar obstrucción física ni causa al proceso. Se acompaña ocasionalmente de distensión, diarrea o estreñimiento intratables, malabsorción de nutrientes con pérdida de peso y malnutrición.

Resumen del caso. Presentamos a una niña de 3 años fruto de embarazo por FIV-ICSI con ecografías prenatales que evidencian asas intestinales dilatadas sugestivas de obstrucción intestinal. Tras parto inducido, a término, presenta en las primeras horas de vida un cuadro intestinal oclusivo, que precisa intervención quirúrgica a los 4 días de vida sin detectarse obstrucción mecánica pero con resección de conducto onfalomesentérico persistente. En el postoperatorio, persisten vómitos biliosos, se realizan Rx y ecografías de abdomen seriadas, con persistencia de dilatación de asas, y finalmente a los 14 días de vida se realiza una laparoscopia exploradora con liberación de bridas en la zona quirúrgica previa. Posteriormente en el periodo neonatal, tolera alimentación oral, pero presenta vómitos biliosos y lento ritmo intestinal intermitentes, por lo que se pauta Omeprazol y Domperidona, y soporte nutricional, sustituyendo posteriormente la Domperidona por Cisaprida con mejoría de la clínica. En el estudio de imagen intestinal mantiene distensión de asas intestinales con normoposicionamiento de asas de intestino delgado y colon. Estudio genético de Fibrosis Quística negativo. Seguida posteriormente en consultas, mantiene un regular estado nutricional y a los 2 años comienza con deposiciones diarreicas, discontinuas, asociadas a distensión abdominal. Con sospecha de sobrecrecimiento bacteriano recibe ciclos de metronidazol-cotrimoxazol y probióticos, con mejoría y recaídas posteriores. En controles analíticos se evidencia hipocolesterolemia, hipovitaminosis A-E, esteatorrea (12.3 g/24 horas y 25.7% grasa en peso seco), con elastasa pancreática fecal normal. En el tránsito intestinal mantiene imágenes de distensión abdominal de predominio en yeyuno con lentitud en la motilidad intestinal y válvula ileocecal prominente. En la actualidad recibe ciclos de antibióticos y suplementación con vitaminas liposolubles.

Conclusiones/Comentarios. En niños con cuadros obstructivos recurrentes de causa no filiada con estreñimiento o diarreas recurrentes debe sospecharse una PICI, especialmente si se acompañan de síntomas de sobrecrecimiento bacteriano e hipovitaminosis. Deben evitarse cirugías recurrentes innecesarias que pueden originar bridas que empeoren las obstrucciones. Muchos casos son incapacitantes con múltiples tratamientos mantenidos y solo en casos graves se ha propuesto enterectomía total o trasplante intestinal

10. COMPARATIVA DE LAS SENSIBILIDADES Y RESISTENCIAS ANTIBIÓTICAS DEL *H. PYLORI* ENTRE POBLACIÓN PEDIÁTRICA Y ADULTA. Palacios Sánchez M¹, González Escartín E¹, Garde Basas J¹, Ruiz Castellano N¹, Alegría Echauri E¹, Alegría Echauri J¹, Calvo Montes J², García Calatayud S¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción y objetivos. En la población pediátrica, el empleo de tetraciclinas y quinolonas está limitado, lo cual supone cambios en las pautas erradicadoras frente al *H. pylori* respecto a los adultos, siendo el Metronidazol o la Claritromicina, en combinación con la Amoxicilina y un inhibidor de la bomba de protones (IBP) los fármacos más frecuentemente empleados. En los últimos años, se está observando un aumento de las tasas de resistencias antibióticas en la población infantil, lo cual podría derivar en un cambio en el manejo terapéutico de dicha infección.

Métodos. Estudio retrospectivo y comparativo de los antibiogramas frente a *H. pylori* obtenidos de biopsias gástricas en pacientes menores y mayores de 16 años durante el periodo comprendido entre los años 2010-2014. Se analizan sensibilidades y resistencias frente a Amoxicilina, Claritromicina, Metronidazol, Tetraciclinas y Levofloxacino en ambos grupos. Análisis estadístico de los datos mediante el programa SPSS17.

Resultados. Se analizaron 23 antibiogramas en pacientes menores de 16 años (52.2% varones y 47.8% mujeres) y 395 en pacientes mayores de 16 años (51.6% varones y 48.4% mujeres). El estudio microbiológico en la población pediátrica mostró una sensibilidad del 100% a la Amoxicilina, 95.7% a Tetraciclinas, 91.3% a Levofloxacino, 72.7% a Metronidazol, y 60.9% a la Claritromicina, mientras que en la población adulta (mayores de 16 años), las sensibilidades fueron del 97% a la Amoxicilina y Tetraciclinas, 85.8% a Claritromicina, 81.8% a Levofloxacino y 62.8% a Metronidazol.

Conclusiones. Los perfiles de sensibilidad y resistencia a Amoxicilina, Tetraciclinas, Levofloxacino y Metronidazol son similares en ambos grupos de edad. Las resistencias a Claritromicina en el grupo pediátrico duplican las encontradas en el grupo de adultos (39.1% vs 18.1%). El aumento de resistencias frente a Claritromicina observado últimamente en población pediátrica pudiera ser debido al incremento en el uso de macrólidos en los últimos años

11. CORRELACIÓN DEL TEST DE UREASA EN ALIENTO Y SÍNTOMAS TRAS TRATAMIENTO FRENTE A *H. PYLORI* GUIADO POR ANTIBIOGRAMA EN POBLACIÓN INFANTIL. Palacios Sánchez M¹, Ruiz Castellanos N¹, Garde Basas J¹, González Escartín E¹, Alegría Echauri E¹, Alegría Echauri J¹, Calvo Montes J², García Calatayud S¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción y objetivos. El *H. pylori* está implicado en la patogenia de la gastritis crónica activa y la úlcera gastroduodenal. Su erradicación requiere esquemas de manejo múltiple

debido a su alta capacidad para generar resistencias. Es importante conocer las tasas de resistencias antibióticas en la población pediátrica de nuestra comunidad para valorar la pauta terapéutica más adecuada.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de los antibiogramas realizados a partir de biopsias gástricas obtenidas por endoscopia en pacientes menores de 16 años seguidos en consulta de Digestivo Infantil por epigastralgia entre los años 2010-2014. Análisis de datos mediante el programa SPSS17.

Resultados. Se analizaron 23 antibiogramas, el 52.2% correspondientes a varones y 47.8% a mujeres, con una edad media de 10,6 años. El 82.6% presentaron test de Ureasa positiva previa endoscopia, siendo negativa en un 4.3% y no realizado en el 13.3%. El estudio microbiológico, mostró una sensibilidad del 100% a la Amoxicilina, 95.7% a Tetraciclinas, 91.3% a Levofloxacino, 72.7% a Metronidazol, y un 60.9% a la Claritromicina, llamando la atención una resistencia de 39.1% a Claritromicina y un 27.3% al Metronidazol. El 47.8% de los pacientes recibió tratamiento con OCA (Omeprazol + Claritromicina + Amoxicilina), seguido de OMA (Omeprazol + Metronidazol + Amoxicilina) en un 26.1%, Omeprazol + Amoxicilina + Ciprofloxacino en un 13% y otras pautas en el 13% restante. La duración del tratamiento fue de 10 días en el 87% de los pacientes y de 14 días en el 13%. El test de ureasa post-tratamiento fue positivo en un 26.1% y negativo en un 60.9%, quedando pendiente en 3 pacientes en el momento del estudio. Un 67% de los pacientes con ureasa de control positiva presentaban persistencia de los síntomas, así como un 7.1% de los pacientes con Ureasa de control negativa.

Conclusiones. En nuestro medio, la resistencia a claritromicina en pacientes pediátricos es superior al 39%. En un tratamiento guiado por antibiograma, las tasas de erradicación

basadas en el test de Ureasa, son similares para claritromicina y para metronidazol. En un tercio de los pacientes con test de ureasa positivo tras tratamiento guiado por antibiograma desaparece la sintomatología.

SÁBADO 11 DE ABRIL DE 2015

SALA B

Moderadores: José Lorenzo Guerra Díez, Irene Casares Alonso

1. QUISTE DE INCLUSIÓN PERITONEAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. Cueli del Campo L, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, García Albalá A, Tardáguila Calvo AR, Fernández Jiménez I, De Diego García E. *Servicio de Pediatría, Servicio Cirugía Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El quiste de inclusión peritoneal, o mesotelioma quístico benigno, es una lesión del peritoneo abdominal, preferentemente pélvico, de incidencia muy escasa y etiología desconocida. En debate su origen neoplásico o reactivo, suele afectar a mujeres en edad reproductiva con antecedentes de cirugía pélvica, enfermedad pélvica inflamatoria o endometriosis. A pesar de su resección completa, la tasa de recurrencias asciende al 25-50% de los casos.

Resumen del caso. Presentamos el caso de una niña seguida en consultas de Cirugía Infantil por antecedente de teratoma sacrococcígeo intervenido en época de lactante. En controles ecográficos a partir de los 11 años y medio de edad se visualiza imagen quística paraovárica derecha de etiología no filiada por lo que se realiza RMN (Figs. 1 y 2). El estudio objetiva una masa quística rellena de líquido y tabicada, de paredes finas, de 13x10x8,5 cm, sin evidenciarse adenopatías ni otros hallazgos



Figuras 1 y 2 (Poster 1).

patológicos, sugestiva de quiste de inclusión peritoneal. Se procede a laparoscopia exploradora en la que se observa la masa descrita, multiloculada, adherida al peritoneo, que engloba todo el ovario derecho. En el mismo acto quirúrgico se pudo resear el quiste vía laparoscópica. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de quiste mesotelial simple. Posteriormente la paciente ha evolucionado favorablemente.

Conclusiones/Comentarios. Las lesiones quísticas pélvicas en la mujer son en su mayoría de origen ovárico. Dentro de las de origen no ovárico, el quiste de inclusión peritoneal es una entidad no maligna de etiología desconocida. El antecedente quirúrgico de nuestra paciente apoyaría las teorías que abogan por su origen en un daño en el peritoneo que origina una proliferación mesotelial anómala reactiva.

2. PROLACTINOMAS EN EDAD PEDIÁTRICA, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE RETRASO EN EL DESARROLLO PUBERAL. Muñoz Lozón A, Revilla Orías MD, Domínguez Sánchez P, Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Reguera Santos L, Quiroga González R, Díaz Moro A. *Complejo Asistencial Universitario de León*

Introducción. Los prolactinomas son adenomas hipofisarios. Representan menos del 4% de todos los tumores intracraneales en edad pediátrica. Aunque son procesos benignos, pueden afectar a estructuras vecinas y a la secreción hormonal hipofisaria. La anamnesis, la exploración física y el aumento sostenido de la prolactina darán el diagnóstico, aunque hay que descartar otras causas de hiperprolactinemia.

Resumen del caso. Niño de 14 años controlado en la consulta de endocrinología infantil con sobrepeso, sin haber iniciado desarrollo puberal y con estancamiento de la velocidad de crecimiento, no asociaba retraso madurativo óseo. Pronóstico de talla adecuado a patrón familiar. Como antecedentes personales: Criptorquidea tratada con Beta HCG, no tratamientos habituales. Antecedentes familiares: Desarrollo puberal referido como normal en ambos progenitores, talla diana 165 cm. En la exploración física talla en P3, -1,92DE; un IMC en Pc80; Tanner 1 (P2, Aa), testes en bolsas (2cc) y acantosis nigricans en el cuello. Se realiza analítica que detecta hipertrigliceridemia, índice HOMA de 5,04, aumento de la prolactina (103 ng/ml) con macroprolactina negativa, y niveles de FSH, LH y testosterona prepuberales. Función tiroidea normal. En analíticas posteriores persiste elevación de la prolactina (114 ng/ml), hiperandrogenismo y cariotipo 46 XY. Se realiza test de de Procrin (hipogonadismo hipogonadotropo) y test de estimulación de hormona de crecimiento con clonidina (déficit de GH). En resonancia magnética cerebral muestra una imagen nodular hipodensa

hipofisaria, compatible con microadenoma. Se diagnostica de microprolactinoma y se inicia tratamiento con Bromocriptina consiguiéndose una buena respuesta, disminución del tamaño tumoral, normalización de las cifras de prolactina e inicio del desarrollo puberal. Tras dos años de tratamiento se valorará su posible retirada.

Conclusiones/Comentarios. La hiperprolactinemia es una de las causas de retraso en el desarrollo puberal y debe descartarse en estos pacientes. Los prolactinomas son tumores muy raros en niños, su tratamiento es médico, con agonistas dopamínicos y la respuesta al tratamiento en este paciente fue muy favorable pero hasta el 10% de los pacientes pueden requerir cirugía o incluso radioterapia. Se deberán vigilar posibles recidivas tras retirada de tratamiento.

3. CASO CLÍNICO: RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR METÁSTATICO. Torres Montori A, Figueroa Ospina L, Paz Paya E, Alonso Jiménez T, González García H, Sánchez Abuín A, Álvarez Guisasaola FJ. *Unidad de Oncohematología Infantil. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico de Valladolid.*

Introducción. El rhabdomyosarcoma infantil es un tumor de tejido blando de origen musculo esquelético, representando aproximadamente un 3,5% de los casos en niños de 0 a 14 años y siendo su incidencia de 4,5 casos por millón de niños. Es generalmente curable con una terapia combinada, con una supervivencia global del 65% a los 5 años.

Resumen del caso. Niño de 15 meses, derivado desde el Hospital Río Hortega para estudio de una masa abdominal. Refiere la madre, tumoración abdominal pétea de 10 días de evolución de crecimiento progresivo, y dolorosa a la palpación. Afebril en todo momento, con tránsito gastrointestinal y apetito normal. Asociaba 3 semanas de dificultad en la conciliación del sueño. No tenía antecedentes familiares y personales de interés, salvo padres separados de procedencia búlgara. Adjuntaba en el ingreso ecografía y TAC abdominales evidenciándose masa voluminosa de 9 x 9 x 10 cm con afectación retroperitoneal y mesentérica rodeando estructuras vasculares, con compresión y desplazamiento de estructuras pélvicas, extensión en fosa inguinorrectal izquierda y adenopatías inguinales izquierdas. En la exploración física presentaba buen estado general, con leve palidez mucocutánea y palpación en fosa iliaca izquierda de masa de consistencia dura, adherida, levemente móvil, con dolor leve a la palpación, que se extendía pélvicamente hasta glúteo izquierdo. Se palpaban adenopatías inguinales de 1 cm, móviles, no adheridas. En la analítica al ingreso destacó anemia normocítica normocrómica (Hb: 10.4 g/dl) y ascenso de GOT 111 U/L y LDH 771 U/L. El estudio inmunológico, serologías

víricas (VEB, VIH, CMV y virus de hepatitis A-B-C) y marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, enolasa neuroespecífica, beta HCG) fueron normales. Estudio de las catecolaminas en sangre y plasma sin alteraciones. Resonancia magnética con contraste confirmando hallazgos anteriores de masa sólida de 11 x 9.6 x 5.6 cm, heterogénea, con degeneración quística y necrótica, sin infiltración de estructuras vecinas. Venas ilíacas con presencia de colaterales. Estudio gammagrafía con MIBG negativo. Se realiza cirugía de exéresis de masa y adenopatías paraórticas e inguinales, consiguiéndose la resección de casi todo el tumor, dejando en zona pararectal- isquiorrectal izquierda resto de tumoración. Biopsia compatible con rhabdomiocarcinoma alveolar. Adenopatías paraórticas e inguinales metastásicas. Posoperatorio y colocación de reservorio tipo porth-a-cath, sin incidencias. Se objetiva en exploración física movilidad reducida de la EII respecto a la contralateral, realizándose eco doppler normal; gammagrafía ósea y resonancia magnética con lesiones óseas y de partes blandas a nivel de metafisis proximal y distal de fémur y tibia izquierdas compatibles con lesiones metastásicas. Inicia tratamiento rehabilitador y quimioterapéutico según protocolo EpSSG RMS 2005, tratamiento intensivo en pacientes de muy alto riesgo con ciclos de Ifosfamida, Vincristina, Actinomicina D, y Doxorubicina. Desnutrición progresiva que requiere terapia nutricional de soporte, cuidados de soporte por complicaciones de la quimioterapia (mucositis grave y neutropenia grave) y asistencia social.

Conclusiones/Comentarios. Son factores de mal pronóstico el tamaño mayor a 5 cm, la localización, la histología alveolar, el residuo quirúrgico macroscópico, los ganglios positivos y las metástasis. El enfoque del tratamiento multidisciplinar es imprescindible para conseguir una supervivencia y calidad de vida óptimas.

4. EL INFRECUENTE CASO DE UN RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO ORBITARIO EN UN NIÑO DE 12 AÑOS. Puerta Pérez MP¹, Guevara Caviedes LN¹, García Aparicio C¹, Zoido Garrote E¹, Domínguez Sánchez P¹, Ibáñez Ayuso P², Galán Risueño E², Fernández Fernández M¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El rhabdomiocarcinoma (RMS) es un tumor maligno con origen en las células musculares estriadas. Constituye el 3.5% de los casos de cáncer infantil entre los 0-14 años. Aunque su localización es diversa, son más frecuentes aquellos que se desarrollan en estructuras de cabeza y cuello, tracto genitourinario y extremidades. El RMS es el tumor maligno orbitario más frecuente en la población pediátrica.

Resumen del caso. Presentamos el caso de un niño de 12 años sin antecedentes personales de interés salvo dislipemia a

estudio. Consultó en urgencias por ptosis del párpado superior izquierdo, exoftalmos izquierdo y diplopia, con empeoramiento en los últimos 15 días. Bajo la sospecha de miositis de los músculos recto interno y recto superior del ojo izquierdo, se decidió ingreso para completar estudio y administración de corticoterapia y antibioterapia intravenosas. Se completó estudio con TC craneal y RM de órbitas y biopsia de órbita. Fue diagnosticado de RMS embrionario orbitario y se derivó a centro de referencia para tratamiento.

Conclusiones/Comentarios. Las manifestaciones clínicas más frecuentes del RMS orbitario son proptosis de rápida evolución y desplazamiento del globo ocular. La historia clínica es de gran ayuda para el diagnóstico diferencial apoyado en técnicas de imagen. Si bien, el diagnóstico definitivo lo otorga la biopsia con estudio anatómo-patológico, siendo el subtipo histológico más frecuente el RMS embrionario. Es esencial un enfoque multidisciplinar para su tratamiento. Los avances recientes en las técnicas oncológicas favorecen el manejo de esta entidad. La localización anatómica de tumor así como la rapidez de presentación de los síntomas y su histología, confieren al RMS orbitario un pronóstico generalmente favorable.

5. ALGO MÁS QUE APENDICITIS. Domínguez Sánchez P¹, Guevara Caviedes LN¹, Iglesias Blázquez C¹, Menéndez Arias C¹, Fernández Hernández S², Muñoz Lozón A¹, Revilla Orias D¹, Puerta Pérez MP¹. ¹Complejo Asistencial Universitario de León. ²Hospital de Cruces.

Introducción. Los tumores carcinoides son neoplasias de origen neuroendocrino, raras en la infancia. El tipo apendicular es tras el linfoma el tumor maligno intestinal más frecuente en esta edad. Del 36 al 45% de los casos se localiza en el apéndice. Menos frecuente es la localización en el intestino delgado (25%), el recto (16%) y el colon (6%).

Resumen del caso. Se han diagnosticado dos casos de tumor carcinóide en los últimos 5 años en nuestro hospital. El primero se trataba de una niña de 10 años, sin antecedentes de interés, intervenida de apendicitis aguda, siendo el estudio anatomopatológico de la muestra compatible con tumor neuroendocrino carcinóide de 0,4 cm de diámetro. Tenía antecedentes de apendicectomía en rama materna y paterna, además de cáncer de endometrio en la abuela materna. El segundo caso se trataba de un niño de 13 años sometido a apendicectomía por apendicitis aguda, observándose en la muestra de anatomía patológica tumor neuroendocrino de 0,6 cm de diámetro. Su padre estaba en estudio por vasculitis y polimiositis. En el primer paciente el tumor respetaba los márgenes quirúrgicos, mientras que en el segundo existía infiltración de la capa muscular, alcanzando

mesoapéndice. Ambos casos han permanecido asintomáticos desde la intervención, con controles analíticos de ácido hidroxindolacético en orina normales. En el segundo paciente además se solicitó cromogranina A, alfa-fetoproteína y enolasa en suero que fueron normales. Fue revisado durante 2 años por cirugía y actualmente se encuentra en seguimiento por medicina interna de nuestro hospital por presentar esplenomegalia y P-ANCA positivo.

Conclusiones/Comentarios. Los tumores carcinoides proceden de células neuroendocrinas de cualquier parte de organismo, siendo más prevalentes en el tubo digestivo, páncreas y bronquios. Existe cierta predominancia femenina (3:1). El síndrome carcinoide caracterizado por rubefacción de cara y tronco, diarrea, broncoespasmo y disnea es excepcional en pediatría. Los tumores carcinoides apendiculares suelen ser asintomáticos y se diagnostican de forma incidental al estudiar la pieza quirúrgica resecada por apendicitis aguda. La mayoría son distales y miden menos de 1 cm de diámetro; en estos casos la apendicectomía es suficiente. En cambio si son mayores de 2 cm se deberá realizar hemicolectomía derecha más linfadenectomía. En los tumores entre 1 y 2 cm el tratamiento debe ser individualizado. En caso de invasión mesoapendicular es recomendable efectuar también hemicolectomía derecha. Raramente metastatizan y el pronóstico es bueno con una supervivencia a los 5 años de 71 a 100%.

6. GLIOMA DE VÍAS ÓPTICAS DE LARGA EVOLUCIÓN. Figueroa Ospina L, Torres Montori A, Ortega Vicente E, Muñoz Ramírez N, Urbaneja Rodríguez E, Alonso Jiménez T, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. *Servicio Hemato-oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Valladolid.*

Introducción. Los tumores del SNC son los tumores sólidos más frecuentes en la edad pediátrica, de estos los gliomas representan aproximadamente el 46-70%.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 3 años 11 meses que consulta por un cuadro de inicio a los 18 meses de edad consistente en disminución de la agudeza visual y alteración de la motricidad fina. Empeoramiento de la sintomatología en el último año, aparición de movimientos anormales en el miembro superior izquierdo, asociando disminución de la fuerza del mismo, y extensión persistente de los dedos de la mano. Valorado en la consulta de Oftalmología (3 años): fondo de ojo y electrorretinograma normal, agudeza visual de 0.1 en ambos ojos, sin embargo no fue posible completar el estudio de los potenciales visuales evocados, por lo cual los resultados no fueron concluyentes. A la exploración física destaca un movimiento disquinético persistente de la mano izquierda y estrabismo y dificultad para la mirada inferior externa del ojo izquierdo, sin

clara paresia del IV ni del VI pares craneales. Con esta sintomatología se solicitó una RMN cerebral, evidenciándose una tumoración que afecta ambos nervios ópticos intracraneales, región quiasmática, cintillas ópticas, núcleos geniculados laterales y porción inicial de radiaciones ópticas, compatible con glioma bilateral de la vía óptica y posibles hamartomas a nivel de los ganglios de la base. Se amplía el estudio inicial, con una espectroscopia y un estudio de perfusión/difusión revelando como primera opción diagnóstica un posible astrocitoma pilocítico, sin poder descartar un glioma de alto grado. Se realiza una biopsia por estereotaxia, con una histología compatible con un astrocitoma de bajo grado. Se realiza genética para NFT tipo 1, siendo esta negativa. Tras completar estudio se inicia tratamiento según protocolo SIOP-LGG 2004, con Vincristina y Carboplatino, actualmente en fase de inducción.

Conclusiones. Lo gliomas de bajo grado suelen tener un comportamiento indolente, por lo cual la sintomatología puede presentarse meses o años después del inicio de la lesión, en relación con la localización. Se clasifican según su apariencia histopatológica, presentando cada uno un comportamiento biológico diferente; sin embargo no siempre es posible realizar una biopsia y en dichos casos se dispone de técnicas de imagen que permiten realizar una orientación diagnóstica. La base del tratamiento es la cirugía, sin embargo esta no siempre es posible, dejando como terapia alternativa la quimioterapia y/o radioterapia. Dependiendo del grado de afectación, dado que son tumores de bajo grado, en pacientes asintomáticos se valorará el manejo expectante.

7. TUMOR CEREBRAL CONGÉNITO DE DIAGNÓSTICO PRENATAL. Ortega Vicente E, Figueroa Ospina LM, Muñoz Ramírez N, de la Huerza López A, Vázquez Martín S, Matías del Pozo V, Miñambres Rodríguez M, Bahillo Curieses P. *Servicio de Pediatría. Sección de Neonatología y Neuropediatria. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Los tumores cerebrales de origen congénito son una entidad rara; suponen el 0,5-1,5% de todas las neoplasias del sistema nervioso central en el niño, detectándose en su mayoría de forma incidental durante el tercer trimestre de gestación mediante ecografía fetal rutinaria o programada por hallazgo de macrocefalia, polihidramnios o hipomotilidad fetal. Generalmente se muestran como masas heterogéneas de gran tamaño y localización supratentorial asociadas a hidrocefalia, y deben diferenciarse de quistes aracnoideos, malformaciones vasculares, infartos o hemorragias cerebrales extensas. La ecografía sigue siendo el procedimiento de cribado fundamental completándose la información del origen, extensión y localización

tumoral precisa mediante resonancia cerebral fetal-neonatal. Los teratomas son la estirpe histológica más frecuente entre los tumores congénitos (30%-50%) y la que confiere peor pronóstico de supervivencia (7,8%).

Caso clínico. Presentamos el caso de un recién nacido con diagnóstico prenatal de tumor cerebral congénito. Antecedentes: Madre de 43 años, secundípara, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Aborto previo tras accidente de tráfico. Embarazo controlado. Serologías negativas. Ecografías normales hasta la semana 37 en que se detecta malformación cerebral con hidrocefalia con gran cavidad líquida única englobando un cerebro rudimentario. Cesárea a las 38 semanas por trabajo de parto. Apgar 9/10. No precisa reanimación. Exploración física: Peso 3.430 g (P75) Talla 50 cm (P50-75) Perímetro cefálico 44 cm (>P99), fontanelas amplias con suturas dehiscentes y ojos en puesta de sol. Exploración neurológica normal con buen tono, reactivo a estímulos y con reflejos arcaicos presentes. No presenta otras malformaciones asociadas. Se ingresa en la unidad de neonatología donde permanece asintomático, con constantes normales, adecuada tolerancia por boca, y sin presentar episodios convulsivos. Se confirmó mediante ecografía y resonancia magnética cerebrales una gran tumoración intraxial supratentorial de contornos multilobulados, heterogénea con áreas quísticas-necróticas, de hemorragia y calcificación que provoca gran efecto masa y desestructuración del parénquima, sugerente de tumor teratoide-rabdoide. Es valorado por Neurocirugía que descarta la posibilidad de tratamiento quirúrgico. El niño comienza con dificultad respiratoria progresiva a los 15 días de vida falleciendo el día 18. No autorizada necropsia.

Discusión. Nuestro caso coincide ampliamente con los descritos en la literatura; el hallazgo sorprendente en la semana 37 de una gran masa heterogénea localizada a nivel supratentorial con hidrocefalia masiva asociada pone de manifiesto el rápido crecimiento de los teratomas congénitos, la dificultad para establecer su origen y la limitación actual para un tratamiento efectivo y precoz.

8. TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA (TIP) DE PRESENTACIÓN PRECOZ. Barbarin Echarri S¹, Vega Santa-Cruz B¹, Pérez Gordón J¹, López Duarte M², de la Rubia Fernández L¹, Pereira Bezanilla E¹. ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La trombocitopenia inmune primaria es una enfermedad que consiste en una disminución aislada de la cifra de plaquetas por debajo de 100.000, en ausencia de una causa desencadenante. Es una entidad relativamente frecuente en Pediatría sobre todo en el grupo de edad comprendido entre

1-10 años. Las exploraciones adicionales están indicadas solo en pacientes con clínica atípica o que no responden adecuadamente al tratamiento.

Resumen del caso. Presentamos el caso de un lactante de 3 meses que tuvo un hematoma en región centrotorácica 5 días antes del ingreso, con resolución espontánea, y micropetequias en piernas las últimas de 72 horas. Afebril y sin otra clínica asociada. Antecedentes personales y familiares sin interés. No consumo de fármacos durante el embarazo. En la exploración física, presenta exantema micropetequial en piernas con alguna lesión satélite en tronco, hematomas en rodilla izquierda, brazo derecho y zona de compresión braquial tras analítica, asociando enantema en paladar blando. Resto de exploración normal, incluido aparato locomotor. No sangrado a otros niveles. Inicialmente se realiza hemograma con plaquetopenia de 6.000 con volumen adecuado y bioquímica con perfil hepático normales. Durante su ingreso se completa estudio con perfil de hierro, proteinograma, inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias, estudio de conectivopatías, serologías y coagulación completa con estudio de Von Willebrand, que resultaron normales. En aspirado de médula ósea se observa hiperplasia megacariocítica. Respecto a la madre, se realiza estudio que es normal. Se realiza pauta de tratamiento con dos dosis de Gammaglobulina (1gr/kg) separadas entre sí 24 horas sin efectos adversos, con ascenso inicial del número de plaquetas a 45.000 elementos (respuesta parcial). En control a las 72 horas presenta descenso hasta 11.000 sin aparición de clínica. Al alta tiene 30.000 plaquetas. En seguimiento posterior durante 6 meses, mantiene cifras estables con una respuesta completa sin nuevas manifestaciones clínicas.

Conclusiones/Comentarios. 1) El caso expuesto es excepcional debido a la edad atípicamente temprana del paciente para la presentación de esta patología. 2) Si bien en este momento es difícil asegurar que se trate de una TIP y no secundaria, ya que aún no ha transcurrido un año desde el debut de la patología, la evolución inicial de la misma orienta hacia un cuadro primario por exclusión de otros. 3) Inicialmente planteó importantes dudas diagnósticas que requirieron la realización de pruebas complementarias para descartar otros diagnósticos. 4) Si bien los controles del lactante hasta el momento actual resultan satisfactorios, éste requerirá un seguimiento estrecho a medio y largo plazo para vigilar la aparición de otra sintomatología.

9. DACTILITIS AMPOLLOSA DISTAL POR *S.PYOGENES*. A PROPOSITO DE UN CASO. Linares Borges A, Leonardo Cabello M, Pérez Belmonte E, Sancho Gutiérrez R, Álvarez Álvarez D, Otero Vacarello O, Cabero Pérez MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.



Figuras 1, 2 y 3 (Poster 9).

Introducción. La dactilitis ampollosa distal es una infección ampollosa superficial de los pulpejos de los dedos, ocasionada por el estreptococo del grupo A y por el *Staphylococcus aureus*. El diagnóstico es clínico. Se afecta el pulgar principalmente; con lesiones únicas o múltiples, de contenido acuoso o purulento. Provocan dolor en el dedo afecto. En el proceso de curación ocasiona descamación del pulpejo.

Resumen del caso. Niño de 14 meses de edad que acude al Servicio de Urgencias de Pediatría por presentar fiebre los tres días anteriores hasta 39°C y una lesión ampollosa de 2 cm en la falange distal del primer dedo del pie derecho en la zona plantar con eritema perilesional las 24 horas anteriores (Figs. 1, 2 y 3). No antecedentes de traumatismo o síntomas generales. La semana anterior había presentado una faringoamigdalitis con cultivo positivo a *Streptococcus pyogenes* tratado desde hacía 48 horas con amoxicilina por vía oral (50 mg/kg/día). En el Servicio de Urgencias se realizó hemograma con fórmula normal. PCR de 1,9 mg/dL. Test rápido de detección de *Streptococcus* negativo en líquido de la lesión. A su ingreso se pauta amoxicilina-clavulánico endovenosa a 100 mg/kg/día y se realiza desbridación de la ampolla previo bloqueo con anestesia local, y curas con mupirocina. Evoluciona favorablemente y es dado de alta al 10 día de tratamiento.

Conclusiones/Comentarios. Conviene recordar la existencia de este proceso y su relación con este germen y la necesidad de tratamiento sistémico y desbridación por evitar la evolución y extensión paranoquial.

10. ENFERMEDAD DE LYME: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO. Aparicio Casares H, Rodríguez de la Rúa Fernández V, Moya Dionisio V, Pascual Pérez AI, Rodríguez García L, Méndez Sánchez A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La enfermedad de Lyme es una patología infecciosa producida por *Borrelia burgdorferi*, una espiroqueta gram negativa, transmitida por garrapatas del género Ixodes. Se caracteriza por la presencia de manifestaciones cutáneas y sistémicas, que evolucionan en varias fases durante meses o años: etapas circunscrita, diseminada y persistente. La lesión más característica, perteneciente a la etapa circunscrita, es el eritema migratorio. En España la garrapata transmisora de la enfermedad puede encontrarse en Galicia, Asturias, Cantabria, País Vasco, Castilla-León y La Rioja.

Resumen del caso. Paciente varón de 10 años que consulta en el centro de salud por presentar un eritema rectangular de 5x2,5 cm tras la picadura de una garrapata. No presenta fiebre ni otra clínica asociada. A los 14 días, consulta de nuevo por aumento del tamaño de la lesión, que es de 14x4 cm, más blanco en el centro y con borde rojo activo. Presenta un punto negro y endurecimiento a la palpación en la zona de la picadura. Se realiza hemograma y bioquímica, que resultan normales y se remite al paciente a Dermatología por sospecha de enfermedad de Lyme, donde confirman dicho diagnóstico. Ante esta situación, se decide iniciar tratamiento antibiótico con Amoxicilina, previa extracción de serología para *Borrelia*, que tiene un resultado negativo. La antibioterapia se mantiene durante 14 días. La lesión cutánea desaparece y el paciente no desarrolla ninguna otra clínica posteriormente.

Conclusiones/Comentarios. Presentamos este caso para resaltar la importancia de pensar en la posibilidad de una enfermedad de Lyme ante la aparición de una pápula eritematosa en torno a la picadura de una garrapata, que se extiende de forma centrífuga a lo largo de los días, hasta formar una placa. La realización de estudios serológicos no es necesaria en el caso de pacientes con exantema compatible con eritema migratorio, especialmente si viven o han estado en zonas endémicas. Además, no distingue entre infección activa o exposición previa y

existen reacciones cruzadas con otros microorganismos o en el seno de enfermedades inmunológicas. Ante una clínica sugestiva de la enfermedad y la presencia de antecedente de picadura por garrapata, debe iniciarse el tratamiento antibiótico con β -lactámicos, tetraciclinas o macrólidos, sin necesidad de realizar otras pruebas complementarias. La duración del tratamiento del eritema migratorio debe ser de 10 a 21 días.

SÁBADO 11 DE ABRIL DE 2015
SALA C

*Moderadores: Rebeca Garrote Molpeceres,
Mercedes Garrido Redondo*

1. DIVERTÍCULO VESICAL GIGANTE: CAUSA POCO FRECUENTE DE REFLUJO VESICoureTERAL GRAVE EN EL LACTANTE. Torres Mariño C, Arribas Montero I, Gabalón Pastor D, Aja García G, Hernández Díaz C, Hernández Frutos E, De la Mata Franco G, Gutiérrez Dueñas JM. *Servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El divertículo vesical es una herniación de la mucosa a través de las fibras del músculo detrusor de la vejiga, que al llenarse de orina comprime la parte posterior de la uretra y ocasiona retención urinaria. En ocasiones puede crecer al estirarse la mucosa y alcanzar incluso el tamaño de la vejiga y producir alteraciones en la unión uretero vesical, causando obstrucción o reflujo vesicoureteral grave. Los divertículos suelen tener una pared fina y son acontráctiles, lo que ocasiona estasis urinaria, lo cual favorece la formación de cálculos e infecciones urinarias a repetición.

Resumen del caso. Presentamos el caso de un lactante varón de 6 meses de edad, con antecedentes de ingreso en unidad de cuidados intensivos por sepsis secundaria a infección urinaria por *E. coli* y RVU grado V/V bilateral a los 16 días de vida e infecciones de repetición. A los 5 meses de vida realiza un episodio de retención urinaria aguda por lo que se realiza cistouretrografía micciones seriada (CUMS) donde se observa presencia de un gran divertículo en relación con vejiga de lucha, se aprecia un reflujo vesicoureteral izquierdo grado IV/V, uretra posterior de adecuado calibre. Finalmente se realiza exéresis del divertículo vesical y ureteroneocistostomía.

Conclusión. Los divertículos vesicales congénitos son una causa muy rara de causar reflujo vesicoureteral. La presencia de retención urinaria debe hacernos sospechar alteración uretral en el paciente varón; debemos descartar la posibilidad de valvas uretrales posteriores, divertículo uretral y divertículo vesical, entre algunas patologías urinarias congénitas. El reflujo

vesicoureteral no es una indicación quirúrgica directa, excepto si existe desembocadura ureteral intradiverticular o en caso de reflujo de alto grado.

2. INCONTINENCIA URINARIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EN PACIENTES CON ECTOPIA URETERAL. Hernández Díaz C, Ardela Díaz E, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Chamorro R, Gutiérrez Dueñas JM. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción y objetivos. La ectopia ureteral es una malformación urológica congénita, caracterizada porque el meato ureteral se encuentra fuera del triángulo vesical. En un 80% de los casos se asocia a duplicidad renoureteral y afecta más frecuentemente al sexo femenino. El uréter ectópico por lo general es el del pielón superior, el cual, en la mayoría de los casos tiene poco valor funcional y presenta abundantes cicatrices y lesiones displásicas desde muy temprana edad. La desembocadura del uréter ectópico se encuentra a nivel del cuello vesical en 1/3 de los pacientes, en tabique uretrovaginal en 1/3 y en el resto puede encontrarse en vagina, útero o cérvix.

Métodos. Se realizó un análisis retrospectivo de la actividad quirúrgica de nuestro servicio del año 2009-2015 encontrando un total de 5 casos de ectopia ureteral en pacientes que se encontraban en estudio por incontinencia urinaria.

Resultados. La edad media al momento del diagnóstico fue de 6 años y el 100% de los casos fueron mujeres. En todos los casos la ectopia ureteral se encontró asociada a una duplicidad renoureteral, izquierda en 4 pacientes (80%) y derecha en 1 paciente (20%) con distinto grado de atrofia del pielón superior e hipofunción del mismo. En 3 de los casos se encontró dilatación del uréter ectópico (megaúreter) y en 1 caso RVU. La desembocadura del uréter ectópico se encontró a nivel del tabique uretrovaginal en 3 casos, a nivel de una fístula que comunicaba con un seno urogenital en 1 caso y 1 caso esta pendiente de realización de cistoscopia para completar estudio. Con respecto al tratamiento en 3 casos se realizó heminefrectomía polar superior con ureterectomía subtotal, en 1 caso fue necesario reconversión a técnica abierta debido a un megaúreter y el caso restante esta pendiente de finalizar su estudio para valoración de tratamiento quirúrgico.

Conclusiones. La ectopia ureteral esta frecuentemente asociada a duplicidad renoureteral y debe sospecharse en niñas estudiadas por incontinencia urinaria con pruebas de urodinamia normales y falta de respuesta al tratamiento anticolinérgico. Antes del manejo quirúrgico es importante confirmar la existencia de una duplicidad renoureteral, determinar la función del pielón asociado al uréter ectópico así como la existencia de

dilatación o RVU y tratar de localizar la desembocadura del uréter ectópico. El tratamiento quirúrgico tiene muy buenos resultados en la gran mayoría de los casos y permite preservar la función del hemiriñón sano y mejorar la sintomatología y la calidad de vida de los pacientes.

3. ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITO, UNA PATOLOGÍA EMERGENTE EN NUESTRO PAÍS. Ariza Sánchez ML, Cabanillas Boto M, Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Rojo Fernández I, Peña Valenceja A, Bartolomé Porro JM, Andrés de Llano JM. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. El Chagas congénito es una enfermedad causada por la transmisión vertical del *Trypanosoma cruzi*. La gran mayoría de estos recién nacidos son asintomáticos y cuando presentan la forma sintomática puede producirse de forma precoz, si es en los primeros 30 días de vida, o de forma tardía si es posterior. La clínica característica consiste en esplenomegalia, ictericia, taquicardia y prematuridad, pudiendo producir cuadros graves como sepsis o miocarditis. Las pruebas serológicas se ven afectadas por los anticuerpos maternos, por lo que es útil la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), que permite amplificar secuencias de ADN del parásito con alta especificidad y sensibilidad. Si esta prueba es negativa hay que repetirla antes del mes de vida y si persiste negativa continuar con controles serológicos hasta los 9 meses de vida. Existen tratamientos eficaces, como benznidazol y nifurtimox, con una tasa de curación cercana al 100%, sobre todo en menores de un año que inician el tratamiento precozmente.

Resumen del caso. Antecedentes familiares: Madre de 35 años con Enfermedad de Chagas crónica. Fórmula obstétrica: G4A2V2. Hermano varón de 4 años sano, no estudio de Chagas. No otros antecedentes de interés. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Serologías negativas, excepto Chagas. Parto por cesárea por cesárea anterior y sospecha de macrosomía. Edad gestacional: 38 sem. Líquido amniótico claro. Periodo neonatal inmediato normal. Apgar 9/10. Peso 2.830 g. (Pc 10-25). Longitud 48 cm (Pc 10-25). P.C.: 35 cm (Pc 50-75). Exploración física: normal. Permanece en observación durante las primeras 48 horas de vida, asintomático. Pruebas complementarias: Al nacimiento: *Trypanosoma cruzi* IgG (ELISA, IFI y ELISA Recombinante): Positivos. *Trypanosoma cruzi* (PCR): Negativo. Al mes de vida: *Trypanosoma cruzi* IgG (ELISA, IFI y ELISA Recombinante): Positivos. *Trypanosoma cruzi* (PCR): Positivo. Se confirma el diagnóstico de Chagas congénito y se inicia tratamiento con benznidazol, con el que se encuentra actualmente. Continúa asintomático.

Conclusiones/Comentarios. El aumento de inmigración de mujeres en edad fértil de países endémicos de Chagas ha provocado que la Enfermedad de Chagas congénita sea una patología emergente en nuestro país en los últimos años. Al ser asintomática en la mayoría de los casos, es probable que esté infradiagnosticada. Teniendo en cuenta la alta eficacia del tratamiento cuando se aborda de forma precoz, sería importante establecer un programa de cribado en embarazadas procedentes de regiones endémicas y un seguimiento estrecho en los hijos de madres seropositivas, para instaurar precozmente el tratamiento en los recién nacidos infectados.

4. CANALIZACIÓN DEL TRONCO BRAQUICEFÁLICO POR ABORDAJE SUPRACLAVICULAR GUIADO POR ECOGRAFÍA EN UN PREMATURO DE 940 GRAMOS. Domínguez Sánchez P, Galvez Criado R, Oulego Erroz I, Alonso Quintela P, Rodríguez Blanco S, Muñoz Lozón A, Revilla Orias D. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La canalización de catéteres vasculares centrales (CVC) es una técnica difícil en neonatología especialmente en pretérminos de bajo peso. Se recomienda el uso de canalización guiada por ecografía siempre que esté disponible, siendo de elección la vena yugular interna. No obstante, debido al escaso tamaño del cuello y la tendencia al colapso de la yugular interna esta técnica exige una gran destreza y la tasa de éxitos es inferior comparada con otras edades. Recientemente se ha propuesto el abordaje supraclavicular del tronco braquiocefálico (TBC) en lactantes por su mayor calibre y accesibilidad a la canalización eco-guiada pero apenas existen casos de su uso en pretérmino. Comunicamos el caso de un pretérmino de 25 semanas y 940 gramos de peso sin otros accesos vasculares viables en el que se logró la canalización del TBC izquierdo guiada por ecografía sin complicaciones.

Resumen del caso. Pretérmino de 25 semanas de edad gestacional ingresado en la UCIN. A los 28 días de vida precisa ventilación mecánica por displasia broncopulmonar severa y tratamiento antibiótico parenteral por una sepsis por *Staphylococcus aureus* asociada a catéter epicutáneo ya retirado. En ese momento el paciente pesa 940 gramos y no tiene ningún acceso vascular al haber perdido las vías y haber fracasado todos los accesos vasculares periféricos y centrales incluyendo un intento de canalización de vena femoral y yugular interna por disección. Se procede a canalización por Seldinger del TBC guiado por ecografía bajo sedación con ketamina intramuscular. Se coloca al paciente en Trendelenburg con la cabeza rotada 45° hacia el lado derecho. Se obtiene una imagen longitudinal del tronco braquiocefálico de 3 mm de diámetro desde la fosa supraclavicular

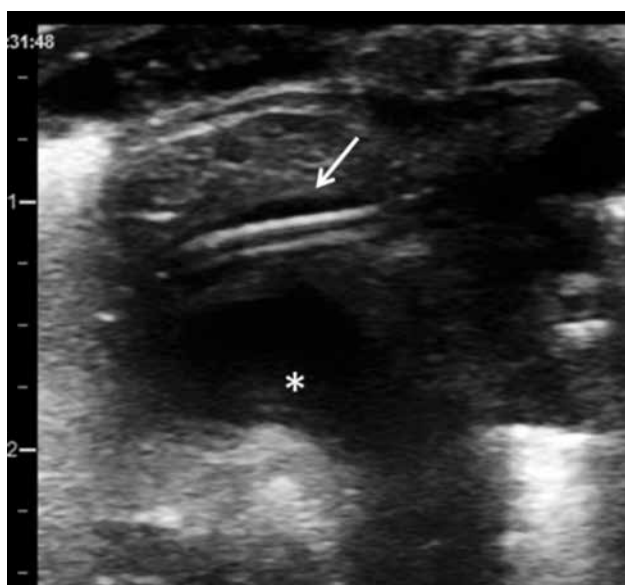


Figura 1 (Poster 4). Flecha: CVC de 3F localizado en el TBC izquierdo; *Arcó aórtico.

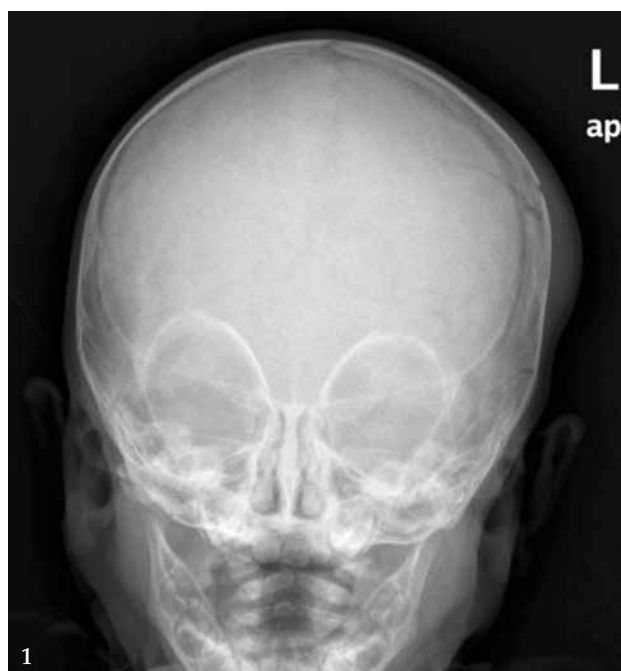
con un transductor lineal de 12 Hz. Se punciona el TBC con una aguja introductora de 22G aspirando sangre en el primer intento. Se progresa guía recta de 0.46 sin resistencia. Se progresa CVC de 3F comprobándose por ecografía su posición correcta en el TBC y su recorrido hasta aurícula derecha confirmado posteriormente en la radiografía (Fig. 1). El CVC se mantiene durante 10 días sin complicaciones (cultivo de la punta negativo).

Conclusiones/Comentarios. La canalización del TBC izquierdo eco-guiada desde abordaje supraclavicular es factible en pretérminos y puede ser una alternativa en caso de fracaso de otros accesos centrales.

5. SUTURA VS. FRACTURA CRANEAL. Bartolomé Cano ML¹, Manso Ruiz de la Cuesta R¹, Arenas García BR², Del Villar Guerra P¹, Bartolomé Albistegui MJ¹, Barbadillo Izquierdo F¹, Camina Gutiérrez A¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiología. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.

Introducción. Dificultad diagnóstica a propósito de un caso entre una fractura craneal y una sutura intraparietal como consecuencia de un traumatismo de cráneo.

Resumen del caso. Lactante varón de 8 meses que tras caída accidental por las escaleras presenta traumatismo craneal en región parietal izquierda. En la exploración física solo se evidencia cefalohematoma en dicha región sin otros síntomas ni alteraciones, y en la radiografía de cráneo una imagen compatible con sutura intraparietal unilateral (Figs. 1 y 2). Ante la duda diagnóstica se realiza TAC craneal donde se visualiza una



Figuras 1 y 2 (Poster 5). Imágenes compatibles con sutura intraparietal unilateral izquierda.

fractura parietal izquierda, un hematoma subdural de 4 mm en fosa temporal izquierda y el hematoma subgaleal descrito.

Conclusiones/Comentarios. La existencia de una sutura intraparietal, es una variable de la normalidad poco descrita, que se explica por la presencia de dos centros de osificación separados en el hueso parietal. En ocasiones es difícil diferenciar las fracturas craneales de las suturas accesorias o de los surcos vasculares. Lo más frecuente es que las suturas intraparietales aparezcan de forma bilateral y simétrica, aunque pueden ser unilaterales, no siendo habitual que esto ocurra con las fracturas. Otra de las diferencias que podemos encontrar es que las suturas accesorias se muestran en zigzag, con interdigitaciones y bordes escleróticos mientras que las fracturas craneales son radiolúcidas y con bordes no escleróticos. Por otro lado, las suturas accesorias se unen con las mayores, y las fracturas atraviesan las suturas y si no lo hacen se ensanchan a medida

que se acercan a la sutura. En casos de diagnóstico diferencial difícil, la repetición de las pruebas de imagen pasados 2-3 meses puede darnos el diagnóstico definitivo apareciendo esclerosis en los casos de fractura.

6. HIPERNATREMIA SECUNDARIA A INGESTA ACCIDENTAL DE AGUA MARINA A MÁS DE 200 KILÓMETROS DEL MAR. Hedrera Fernández A, Vegas Álvarez AM, Alcalde Martín C, Fraile Astorga G, Puente Montes S, Pérez Gutiérrez E, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Se define la hipernatremia por una concentración de sodio en sangre superior a 145 mmol. La causa más frecuente es un déficit hídrico, pero puede ser debida a un exceso de aporte de sodio. Estas intoxicaciones por sal pueden deberse a errores en dosificación de perfusiones salinas o bien a ingesta masiva de sal, especialmente en ahogamientos en el mar. Presentamos un caso clínico de intoxicación salina por ingesta involuntaria de agua de mar en biberón.

Resumen del caso. Lactante de 4 meses, sin antecedentes patológicos, que acude al servicio de urgencias pediátricas remitida desde Atención Primaria tras haber ingerido 300 mL de leche de fórmula reconstituida accidentalmente en agua de mar (el biberón se preparó de manera fortuita a partir de una botellade plástico convencional que contenía agua marina que había sido recogida en el mar Mediterráneo con fines terapéuticos). La concentración de cloruro sódico aproximada en el agua del mar Mediterráneo es de entre 33 a 39 g/L, por lo que se estima una ingesta aproximada de 12 g de cloruro sódico, (34 mg/kg). Hipernatremia inicial de 147 mmol/L presentando como único síntoma leve edema palpebral bilateral. Se canaliza vía venosa periférica y se administra expansión con suero salino fisiológico (10 mL/kg), iniciándose posteriormente suero terapia intravenosa a necesidades basales, con corrección de la natremia en 48 horas. Controles de natremia en descenso progresivo hasta 138 mmol/L a los 3 días de ingreso. Al ingreso presenta acidosis metabólica (pH 7.24, HCO₃ 17 mmol/L), con corrección progresiva hasta pH 7.47 y HCO₃ 23.9 mmol/L con la suero terapia comentada. Asintomática en todo momento, con diuresis conservada.

Conclusiones/Comentarios. Si bien la causa más frecuente de hipernatremia es la deshidratación por déficit de ingesta hídrica o aumento de las pérdidas renales o extrarrenales de líquidos, no deben obviarse otras causas de elevación del sodio en sangre, como los hiperaldosteronismos o el exceso de ingesta de sodio como ocurre en ahogamientos en agua de mar, alteraciones en la técnica de preparación de lactancia artificial, o

errores en dosificación de soluciones parenterales. La anamnesis y exploración física del paciente, atendiendo especialmente a la aparición de edemas, junto con el hallazgo de sodio elevado en plasma y orina, deben ser suficientes para la sospecha clínica de intoxicación salina. La actitud terapéutica consiste en aportar líquidos restringiendo el aporte de sodio, para conseguir un descenso de 0.5 mmol/L cada hora, de forma gradual para evitar el edema cerebral (convulsiones, coma). Un inicio precoz del tratamiento evitará las manifestaciones clínicas severas de la hipernatremia (irritabilidad, letargia, hemorragia cerebral).

7. ATAXIA AGUDA SECUNDARIA A INTOXICACIÓN MEDICAMENTOSA. Barbarin Echarrí S, Ruiz Castellano N, Garde Basas J, Mirian Palacios Sánchez M, Alegría Echauri E, Alegría Echauri J, Caunedo Jiménez M, Vega Santa-Cruz B. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La ingesta accidental de fármacos es un motivo de consulta frecuente en los servicios de Urgencias pediátricas. Generalmente, la dosis ingerida no es tóxica y en el momento de la valoración los pacientes se encuentran asintomáticos. La presencia de psicofármacos cada vez es más frecuente en nuestros hogares, aumentando también su consumo de forma accidental, pudiendo ocasionar clínica neurológica de instauración brusca.

Resumen del caso. Niña de 2 años y 11 meses que acude para valoración tras caída desde la cama estando dormida una hora antes. Posteriormente la notan con tendencia al sueño, temblor e inestabilidad. Afebril, sin antecedente de cuadro infeccioso previo. Niegan la posibilidad de ingesta accidental o intencionada de cualquier tipo de sustancia. Antecedentes personales: Ingreso a los 4 meses por trastorno paroxístico no epiléptico, con EEG normal, y en ecografía transfontanelar hallazgos sugestivos de vasculopatía lenticuloestriada derecha., no confirmada en RMN cerebral posterior. Desarrollo psicomotor normal. Antecedentes familiares: Madre depresión sin tratamiento en la actualidad (previamente alprazolam IRSS). Hermana epilepsia en tratamiento con oxcarbazepina. A la exploración física presenta constantes (TA, FC, T^a, Sat O₂) normales. Escala de Glasgow 15/15. Consciente y colaboradora. Verbaliza frases compuestas y coherentes. Pupilas isocóricas con escasa reactividad a la luz, buena movilidad ocular, pares craneales normales, ataxia e inestabilidad a la marcha y la sedestación, con movimientos coreoatetósicos. Nistagmus horizontal. Resto de exploración neurológica y por aparatos normal. Dada la clínica de ataxia aguda, se determinan cifras normales de glucemia, cetonemia, gasometría capilar y anion gap. Se extrae hemograma y PCR que descartan causa infecciosa. El TC craneal no muestra alte-

raciones. Ante la clínica se recogen tóxicos en orina, resultando positiva para antidepressivos tricíclicos. Comentado con el Servicio de Farmacología de nuestro hospital, informan de posible reacción cruzada con la oxcarbacepina. Tras resultados la madre niega presencia de antidepressivos tricíclicos en domicilio, pero reconoce posibilidad de ingesta de la oxcarbacepina, comprobando posteriormente la desaparición del fármaco de su envase original. Ingresa bajo monitorización y vigilancia clínica con desaparición de la sintomatología durante las siguientes horas, pudiendo ser dada de alta a las 24 horas, asintomática.

Conclusiones/Comentarios. Ante clínica neurológica de instauración brusca, debemos pensar en la posibilidad de intoxicación medicamentosa y solicitar la determinación de tóxicos en orina, debido a la sencillez y fiabilidad de la prueba. Es importante conocer la existencia de reacciones cruzadas con determinados fármacos que tienen estructura química similar, como es el caso de los antidepressivos tricíclicos y la oxcarbacepina.

8. INTOXICACIÓN POR ANÍS ESTRELLADO: ¿MEJOR LA HERBORISTERÍA QUE LA FARMACIA? Moro de Faes G, Reguera Bernardino J, Gálvez Criado R, Zoido Garrote E, Revilla Orías MD, Iglesias Blázquez C, Rodríguez Fernández C, Jiménez Jiménez A. *Complejo Asistencial Universitario de León*

Introducción. El anís estrellado (*Illicium verum Hooker filius*) en infusión se usa como carminativo para el tratamiento del cólico del lactante. Por su alto contenido en aceites esenciales (anetol y estragol), es neurotóxico, también posee efectos gastrointestinales y hepatotóxicos. La contaminación por la especie *Illicium anisatum*, puede provocar efectos adversos más graves, ya que contiene anisatinas y neoanisatinas (antagonistas no competitivos de los receptores GABA) que actúa como neurotransmisor inhibidor. La ausencia de esta acción inhibitoria aumentan las descargas neuronales excitatorias que clínicamente se manifiestan como hiperexcitabilidad neurológica con irritabilidad, temblores, nistagmo, mioclonías, movimientos anómalos o convulsiones.

Resumen del caso. Lactante de un mes que acudió a Urgencias por un episodio paroxístico consistente en movimientos orolinguales e hipertonia de extremidades superiores con desconexión del medio y mirada fija de 2-3 minutos de duración. En el Servicio de Urgencias, realizó otro episodio paroxístico de características similares, que cedió espontáneamente. Asociaba vómitos incoercibles en las últimas 12 horas. La niña había nacido mediante un parto instrumental, a las 39 semanas con un peso de 3.260 gramos. Desarrollo psicomotor adecuado. Alimentada con lactancia mixta desde el nacimiento. En la exploración neurológica presentaba una marcada

irritabilidad, el resto del examen físico fue normal. Tanto las pruebas analíticas realizadas (gasometría, hemograma, glucosa, urea, creatinina, iones, transaminasas, amonio, ácido láctico, cetonemia, PCR, PCT, serologías de virus neurotropos, LCR y sistemático y sedimento de orina) como la ecografía cerebral, abdominal, y el monitor de función cerebral fueron normales. En la anamnesis realizada posteriormente a la madre comenta que le estaba administrando anís estrellado para los cólicos desde hacía tres días. Se mantuvo en observación en la UCIP durante 48 horas sin presentar nuevos episodios paroxísticos y sin precisar tratamiento antimicrobiano.

Conclusiones/Comentarios. Las intoxicaciones por productos vegetales son infrecuentes en pediatría, ante la presencia de convulsiones en un lactante se debe realizar un diagnóstico diferencial con causas infecciosas, metabólicas, traumáticas u otras intoxicaciones. El uso de anís estrellado, sobretodo en menores de 3 meses, se ha relacionado con sintomatología neurológica y gastrointestinal, por lo que se recomienda evitar su uso en lactantes. La sintomatología suele remitir sin secuelas a las 24-48 horas, aunque en algunos casos es necesario un tratamiento sintomático. Las pruebas complementarias resultan normales y la anamnesis es la clave del diagnóstico.

9. PAROTIDITIS RECURRENTE JUVENIL Y ASOCIACIÓN FAMILIAR. Liqueste Arauzo L¹, Tríguez García M¹, Arenas García P¹, Alonso Vivas CD², Ugidos Gutiérrez MD³, Martín Díaz C³, Fernández Delgado C², Díaz Ovies V². ¹*Pediatra, MIR 3º año de MFyC y 2º Enfermeras. C.S. Eras del Bosque (Palencia).*

Introducción. La parotiditis recurrente juvenil (PRJ) es una patología infrecuente. Recientemente se ha descrito una posible asociación familiar, presumiblemente autosómica dominante. Presentamos 4 casos clínicos de PRJ acontecidos en dos parejas de hermanos, unos gemelos y otros no.

Resumen del caso. *Caso 1 y 2:* 1ª gemela. 33 sem. Peso: 1.990 kg. Vacunación correcta. Presenta un primer episodio de parotiditis derecha febril con 2 años 7 meses, que se, aborda como parotiditis epidémica. Tras éste presenta otros nueve episodios a lo largo de los siguientes Diez años. Catalogada de PRJ, se le han realizado tres ecografías, serologías (parotiditis, VIH, VEB; CMV...) y estudio de autoinmunidad, (FR, ANA, Anti-DNA...), siendo todo negativo. Se descartó un Síndrome Sjögren. 2ª gemela: Peso RN : 2.700 kg. Primer episodio de parotiditis con 8 años 10 meses,. Dados los antecedentes familiares se remitió a otorrinolaringología para descartar PRJ. Ha presentado otros 3 episodios en los siguientes 2 años y medio. Serologías parvovirus: Ig M seriadas negativas, Ig G postvacunal. Ecografía compatible con PRJ.

Caso 3 y 4: Niña de 3 años. Sana. Con dos años presenta episodio de parotiditis unilateral izquierda en el contexto de una otitis izquierda. Se activa protocolo por sospecha de parotiditis epidémica vacunándose a toda la clase de la niña y a la del hermano de 5 años. Un año después reaccide por parotiditis izquierda. Se realizan serologías y estudio inflamatorio inicialmente (VSG y PCR discretamente elevados con Ig M CMV++) y estudio de autoinmunidad de forma diferida. Ecografía: sialectasias y dilataciones múltiples en parótida izquierda y menor afectación en parótida derecha. Hermano mayor de la menor. Dos semanas después de sufrir su hermana el primer proceso de parotiditis y de ponerle una dosis anticipada de TV presenta gastroenteritis y tumefacción parotídea derecha con adenitis rlaterocervical, que se atribuyen al contacto y la vacuna. Dos meses después reaparece parotiditis derecha. Ecografía compatible con PRJ.

Conclusiones. La PRJ es una patología infrecuente. La etiología es multifactorial. La asociación familiar se postula como autosómica dominante pero no está adecuadamente filiada al igual que su relación con el Síndrome de Sjögren primario. Casos como éstos invitan a un estudio genético

10. ABSCESO CLITORIANO EN NIÑA DE 10 AÑOS. Sancho Gutiérrez R, García Valle E, Álvarez González D, González Escartín E, Otero Vaccarello O, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

Introducción. Durante la infancia, la patología ginecológica es infrecuente siendo la aparición del ciclo menstrual y sus alteraciones los motivos de consulta más comunes. La inspección de los genitales externos y la palpación mamaria deben formar parte de la exploración física sistemática realizada por el pediatra.

Resumen del caso. Niña de 8 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por aparición 5 días antes de bultoma en región genital con aumento progresivo del tamaño. Asocia dolor. Afebril sin clínica miccional ni otros síntomas. No antecedente traumático. A la exploración física presenta

tumoración vulvar de 2x2 cm, de contenido mucopurulento, muy dolorosa a la palpación sin otros signos inflamatorios. Resto de exploración física normal. Se extrae analítica sin leucocitosis ni elevación de reactantes de fase aguda y es valorada por el Servicio de Ginecología que diagnostica de absceso clitoriano pautando tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico oral y antiinflamatorios. A las 24 horas de iniciar el tratamiento se produce drenaje espontáneo de la tumoración. Reevaluada a la semana encontrándose la paciente asintomática, sin dolor genital y con resolución completa del absceso.

Conclusiones/Comentarios. El absceso de clitoris es una patología poco común y su etiología es incierta. En ocasiones puede haber antecedente de microtraumatismos repetidos en la zona genital. Se manifiesta en forma de dolor y tumoración vulvar. El tratamiento consiste en antibióticos de amplio espectro y antiinflamatorios con lo que se objetiva mejoría en la mayoría de las ocasiones.

11. CASOS CLÍNICOS EN REGIONES EN VÍA DE DESARROLLO. Rodríguez García G.

Introducción. Las condiciones de vida, con escasez de recursos económicos y sanitarios, favorecen la existencia de patologías evolucionadas, que raramente se observan en nuestro medio.

Casos clínicos. En dos pósters, se presentan tres casos clínicos de patología traumatológica y uno de patología infecciosa/quirúrgica, con iconografía, atendidos en el año 2014 en la región selvática de Quiché, en Guatemala, de población indígena maya.

Conclusiones. Pese a las dificultades de actuación, con resistencia cultural por parte de la población en algunos casos, es posible, mediante la convivencia e integración en su cultura, y las ayudas en recursos económicos y sanitarios provenientes de países desarrollados como España, la intervención efectiva en casos individuales que mejoran notablemente la calidad de vida de estos enfermos.