

Comunicaciones Orales

Viernes 25 de octubre, Sesión 1 - Sala Felipe II, Planta 1

Moderadores: Dr. Ramón Cancho Candela (*Hospital Río Hortega, Valladolid*), Dr. Ignacio Málaga Diéguez (*Hospital Universitario Central de Asturias*)

¿POR QUÉ ES ÚTIL REALIZAR NEUROIMAGEN EN LAS EPILEPSIAS OCCIPITALES APARENTEMENTE BENIGNAS? *Rekarte García S, Roncero Sánchez-Cano I, Pérez González C, Mantecón Fernández L, Flórez Díez P, Málaga Diéguez I. Unidad de NeuroPediatria. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las epilepsias benignas de la infancia con paroxismos occipitales: síndrome de Panayiotopoulos (SP) y epilepsia occipital benigna tipo Gastaut (EOB-G) forman parte de las epilepsias focales idiopáticas de la infancia. Éstas se caracterizan por ser edad-dependientes y presentar un curso benigno, con desaparición entre 1-3 años tras el debut. Presentan una clínica característica: crisis con semiología principalmente autonómica en el SP y con fenomenología visual en la EOB-G. El electroencefalograma (EEG) muestra paroxismos occipitales. La realización de una resonancia magnética (RM) está siempre indicada, ya que algunos pacientes con crisis similares presentan una lesión subyacente.

Casos clínicos. Presentamos dos casos inicialmente diagnosticados de SP en el caso 1 y de EOB-G en el caso 2, que, tras realización de RM se estableció el diagnóstico de epilepsia occipital sintomática, al presentar en el primer caso un tumor del sistema nervioso central y en el segundo un área extensa de malacia occipital.

Caso 1: paciente mujer, que a los 3 años y medio debuta con crisis compatibles con SP (desconexión parcial del medio, vómitos y somnolencia posterior). En la RM se detecta displasia cortical occipital. Tras buen control inicial de las crisis durante años, la niña desarrolla una epilepsia farmacorresistente a diversos tratamientos (lamotrigina, oxcarbacepina, carbacepina y clobazam) y déficit cognitivo. A los 9 años ante disminución de la agudeza visual y presencia de edema de papila bilateral, se realiza RM constatándose una gran masa tumoral a nivel occipital, compatible con un xantastrocitoma pleomórfico.

Caso 2: paciente varón con diagnóstico de epilepsia occipital idiopática benigna controlado por su pediatra a tratamiento con CBZ desde hacía 2 años. Es valorado por NeuroPediatria a los 13 años relatando episodios de desconexión parcial del medio, dolor abdominal, visión de un punto rojo y somnolencia posterior. El EEG mostró un foco occipito-parietal derecho. Se diagnosticó entonces de EOB-G y se realizó una RM que mostraba un área de atrofia y/o malacia cortical a nivel parieto-occipital derecho. Se suspendió CBZ por mala tolerancia y se inició eslicarbazepina con buena evolución.

Conclusiones. resaltamos la importancia de realizar neuroimagen (preferentemente RM), en epilepsias con clínica compatible con epilepsias occipitales benignas, pues en un porcentaje de los casos estas en realidad constituyen una epilepsia occipital sintomática.

CEFALEA HEMICRANEAL PAROXÍSTICA: UNA RARA CAUSA DE CEFALEA PRIMARIA EN EDAD PEDIÁTRICA. *Hedrerá Fernández A, González Martín L, Cancho Candela R, del Villar Guerra P, Salamanca Zarzuela B, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La cefalea hemicraneal paroxística (CHP) es una cefalea trigémino-autonómica descrita por Sjaastad y Dale en 1974. Los síntomas, reconocidos en la segunda edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas, consisten en ataques breves de dolor intenso unilateral en el recorrido de la rama oftálmica del trigémino, acompañados de signos y síntomas oculofaciales, junto a estricta unilateralidad y su respuesta absoluta a indometacina. La CHP es infrecuente en adultos y excepcional en edad pediátrica

Caso clínico. Niño de 8 años sin antecedentes patológicos de interés. No antecedentes de cefalea primaria familiar. En los últimos doce meses ha presentado alrededor de veinte episodios de cefalea hemicraneal izquierda, más intensa retrorbitaria, acompañados de edema periorbitario de predominio en párpado inferior (Fig. 1) de horas de duración, sin acompañarse de síntomas inflamatorios sugerentes de celulitis. No desencadenante aparente. No características migrañosas. Inicialmente se acompañaron de alguna lesión habonosa-urticarial local facial (Fig. 2). Estudios alérgicos normales. RMN cerebral normal. Ante la sospecha de CHP se inicia tratamiento con indometacina, que resulta muy efectivo, reduciendo el número de episodios en primer mes hasta su desaparición completa en los seis meses siguientes.



Conclusiones. Ante un cuadro de cefalea estrictamente unilateral, que se acompaña de signos y síntomas oculofaciales, debe sospecharse una CHP y realizar tratamiento de prueba con indometacina, que, en caso de ser eficaz, confirmará el diagnóstico.

DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO TRAS PARADA CARDIORRESPIRATORIA. *Roncero Sánchez-Cano I, Rekarte García S, Flórez Díez P, Málaga Diéguez I. Unidad de NeuroPediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El daño cerebral adquirido puede ser de origen traumático o no traumático. Dentro de este último incluimos el debido a hipoxia-isquemia, siendo éste el de peor pronóstico y suponiendo una causa importante de discapacidad física y mental. El hallazgo en pruebas de neuroimagen de un infarto hipotensivo generalizado es inusual. Mostramos las imágenes obtenidas en resonancia magnética nuclear (RMN) de una paciente de 4 años y la evolución de la misma tras el evento hipóxico.

Caso clínico. Paciente de 4 años que durante el postoperatorio de una cirugía abdominal sufre una parada cardiorrespiratoria de 19 minutos de duración. Tras retirar la sedación la paciente permanece en estado de coma, por lo que se solicitó electroencefalograma en el que se objetivaba importante lentificación de la actividad de base junto con escasa reactividad a estímulos. Se realizaron también potenciales evocados visuales, auditivos y somatosensoriales, dicho estudio concluyó en que había un compromiso de las aferencias muy severo a nivel bulbo-cortical conservando parcialmente las vías auditiva y visual. La RMN craneal mostró un infarto hipotensivo generalizado con inversión del patrón parenquimatoso en la secuencia de difusión con más afectación occipital y parietal. En la gammagrafía cerebral se objetivó la presencia de perfusión disminuida en los hemisferios cerebrales y cerebelosos. La evolución de la paciente ha sido hacia un estado de mínima conciencia y una tetraparesia espástica.

Conclusión. El daño cerebral adquirido de tipo hipóxico tiene un pronóstico desfavorable. De cara a conocer el alcance del mismo además de la realización de una minuciosa exploración neurológica, podemos ayudarnos de pruebas complementarias, siendo de especial interés la RMN craneal en secuencias de difusión en fase aguda para conocer el alcance de las lesiones.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EN NIÑO DE 11 AÑOS. *Arribas Montero I, Hortigüela Saeta M, Valencia Ramos J, Parejo Díaz P, Gómez Saíz L, Martínez Díez S, Rodríguez Alonso M, Conejo Moreno D. Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El ADEM (Encefalomiелitis aguda diseminada) es un trastorno desmielinizante del sistema nervioso central; de etiología inmunomediada, desencadenada en la mayoría de los casos por un proceso infeccioso o postvacunal. Su signo guía es la encefalopatía, siendo su principal manifestación la clínica piramidal. El diagnóstico del ADEM se basa en la combinación de hallazgos clínicos, alteraciones de líquido cefalorraquídeo (LCR) y lesiones desmielinizantes en la resonancia magnética. El tratamiento de elección es el uso de corticoides a dosis elevadas.

Caso clínico. Niño de once años que ingresa por sospecha de meningitis aguda. Refiere un cuadro de 24 horas de evolución de vómitos con aparición brusca de fiebre de hasta 41° y cefalea. Como antecedentes se encuentra en estudio por una diarrea por *Campylobacter* Jejuni. En la exploración física se aprecia diplopía, parálisis facial derecha, clonus bilateral, ROT exaltados y dismetría. El hemograma realizado mostró una hemoglobina de 13,4 g/dL, hematocrito de 39,3%, leucocitos 20.100/mm³ (78% neutrófilos), plaquetas de 296.000/mm³. La bioquímica general fue normal con PCR: 11 mg/L, PCT: negativa. Se realizó punción lumbar con datos de LCR inflamatorio: líquido claro, glucorraquia: 60 mg/dl, proteinorraquia: 189 mg/dl, células 93 leucocitos/ μ l, hematíes: 111/ μ l. Se realizó RMN con datos de alteración de la señal a nivel del tronco del encéfalo, pedúnculos cerebelosos y núcleos del tálamo. Se instauró tratamiento con Metilprednisolona a dosis de 20 mg/kg/día con mejoría clínica. Se repitió RMN al mes de ingreso con desaparición de las alteraciones.

Conclusiones. El ADEM es una entidad poco frecuente en la infancia siendo más frecuente en niños que en adultos. El diagnóstico requiere criterios clínicos, siendo la encefalopatía estrictamente necesario y la aparición de lesiones desmielinizantes en la resonancia magnética. El tratamiento con corticoides a dosis elevadas suele ser efectivo.

ICTUS ISQUÉMICOS ARTERIALES EN PACIENTES AFECTOS DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA. *Salamanca Zarzuela B, del Villar Guerra P, Hedrera Fernández A, Cancho Candela R, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Se estima que la tercera parte de los ictus isquémicos arteriales (IIA) pediátricos están favorecidos por una cardiopatía congénita (CC), bien de forma directa o en relación con procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con IIA afectos de CC que se han seguido en nuestra consulta de Neurología pediátrica en los últimos 5 años. Se recogieron diversas características clínicas relevantes.

Resultados. Se exponen en la tabla I algunos aspectos relevantes de 4 casos de IIA en pacientes afectos de CC.

Conclusiones. En un niño con CC es prioritario pensar en IIA ante cualquier síntoma neurológico agudo o crónico, en especial de carácter focal, especialmente en aquellos con procedimientos invasivos o cirugía recientes.

PERFIL ATENCIONAL EN EPILEPSIA BENIGNA CON PUNTAS CENTROTEMPORALES Y EN EPILEPSIA CON AUSENCIAS INFANTIL. *Hedrera Fernández A, Cancho Candela R, Conde Guzón PA¹, Bartolomé Albistegui MT², Rodríguez Fernández C³. Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega,*

TABLA I.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad al diagnóstico	10 meses	1 año	6 meses	5 años
CC	CIV+ insuficiencia cardíaca	CIV + atresia pulmonar	CIV + estenosis pulmonar	Tetralogía de Fallot
Procedimiento previo	Cirugía (CM)	Cateterismo	CM	CM+ ECMO
Antiagregación	Adiro 7 meses	No	Adiro	No
Estudio trombofilia	Normal	Mutación II G20210A	Normal	Normal
Síntomas motores	PCI HE (hemiparesia espástica) izda.	HE izda. transitoria	PCI HE dcha.	PCI HE izda.
Comorbilidad neurológica	Epilepsia focal	No	No	No

Valladolid. ¹Área de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Universidad de León. ²Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. León. ³Unidad de Neurología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Existe controversia en relación con la aparición de alteraciones neuropsicológicas asociadas a diversos síndromes epilépticos pediátricos considerados benignos desde el punto de vista cognitivo y conductual. Diversos estudios avalan la existencia de problemas neuropsicológicos específicos en la epilepsia benigna con puntas centrotemporales (EBPC) y en la epilepsia con ausencias infantil (EAI).

Objetivo. Analizar y comparar el perfil atencional de una muestra de niños afectados de EBPC y otra de niños afectados de EAI.

Pacientes y métodos. Se estudiaron 34 niños de 7 a 12 años (18 con EBPC y 16 con EAI); obteniéndose su perfil atencional aplicando WISC-IV (*Wechsler Intelligence Scale for Children-IV*), Batería Luria-DNI, y Test d2 de Atención, comparándose los resultados entre ambos grupos, y respecto población de referencia.

Resultados. A) No se han hallado diferencias en el Cociente Intelectual Total entre el grupo de niños con EBPC y el grupo con EAI, estando ambos grupos dentro de rango normal poblacional. B) No se han hallado diferencias en capacidad de atención entre ambos grupos cuando se utiliza WISC-IV ni Luria-DNI. C) Sí se han objetivado diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) entre ambos grupos al usar el Test d2 de Atención, con déficits en el grupo de EBPC respecto población de referencia y respecto EAI en control atencional, control inhibitorio, capacidad de trabajo, concentración y atención sostenida y selectiva.

Conclusiones. En los niños con EBPC debe considerarse la evaluación neuropsicológica dado el perfil atencional de los niños afectados de este tipo de epilepsia, que puede influir en déficits y problemas psicoeducacionales.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS POCO FRECUENTES. *Roncero Sánchez-Cano I, Rekarte García S, Flórez Díez P, Málaga Diéguez I. Unidad de NeuroPediatria. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los trastornos paroxísticos no epilépticos son frecuentes en Pediatría. Es importante saber reconocerlos a la hora de optimizar pruebas complementarias y tratamientos. La desviación paroxística de la mirada hacia abajo y la discinesia abdominal paroxística ("Belly Dancer síndrome") pertenecen a este grupo de trastornos. Son trastornos benignos y transitorios y si se conocen, su diagnóstico es clínico lo que permite ahorrar estudios diagnósticos innecesarios. Presentamos dos vídeos de pacientes con estos episodios.

Casos clínicos. *Caso 1:* lactante de 3 meses sin antecedentes de interés que presentaba desde hacía un mes episodios de desviación ocular hacia abajo de escasos segundos que se repetían varias veces al día, sin desencadenante previo, cedían espontáneamente quedando el paciente totalmente asintomático tras ellos. Se realizaron videoEEG, ecografía transfontanelar y valoración oftalmológica que resultaron normales.

Caso 2: Niño de 18 meses con antecedente de reflujo gastroesofágico que presentaba cuando estaba en decúbito supino principalmente durante la noche, episodios de contracción diafragmática que a veces dificultaban el sueño, los episodios eran autolimitados, cedían espontáneamente y no se seguían de postcrisis. Se solicitaron electroencefalograma y electroneurograma del nervio frénico que resultaron normales, está pendiente de valoración por digestivo. La evolución de los dos pacientes ha sido favorable lo que ha permitido confirmar el diagnóstico.

Conclusiones. La desviación paroxística de la mirada hacia abajo y la discinesia abdominal paroxística son trastornos extremadamente raros, benignos y autolimitados en la mayoría de los casos. La prueba más sólida de apoyo a este diagnóstico es la desaparición del fenómeno y la normalidad en el desarrollo psicomotor de estos pacientes. El video doméstico se está convirtiendo en una herramienta fundamental para el diagnóstico.

TROMBOSIS DEL SENOS LATERAL COMO COMPLICACIÓN DE MASTOIDITIS AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Bautista Mezquita B, Bote Mohedano J, Sánchez Vélez T, Álvarez AB, González M, Muriel Ramos M, Criado Muriel C, Martín Alonso M. H.U. Salamanca.*

Introducción. La mastoiditis aguda puede producir complicaciones extracraneales, tales como el absceso subperióstico, parálisis facial, laberintitis y osteomielitis, e intracraneales, como meningitis, abscesos del lóbulo temporal y cerebeloso, empiemas subdural o epidural y trombosis del seno venoso. Ésta última ha aumentado su incidencia debido a las resistencias antibióticas después de un descenso tras la introducción de antibióticos.

Caso clínico. Varón de 18 meses que presenta cuadro febril de 10 días de evolución (máximo de 40,5°C), con síntomas catarrales y sin tratamiento antibiótico. Antecedentes personales: correctamente vacunado. Exploración física: febril (40°C), taquicárdico, regular estado. Presenta despegamiento anterior del pabellón auricular izquierdo, e inflamación retroauricular, sin fluctuación ni absceso. El tímpano izquierdo está hiperémico y abombado. Pruebas complementarias: en el hemograma destaca una leucocitosis de 21.440/µl (neutrófilos 18.130), y en la bioquímica, PCR de 41,92 mg/dl y PCT 7,58 ng/ml; hemocultivo y cultivo exudado ótico: negativos; TC: mastoiditis aguda. Evolución: 48 horas tras su ingreso para antibioterapia intravenosa (cefotaxima), presenta un cuadro de empeoramiento en el que destaca una importante inflamación retroauricular, diagnosticándose de absceso subperióstico, por lo que se realiza en quirófano drenaje, masteidectomía izquierda y se colocan drenajes transtimpánicos bilaterales. Se continúa tratamiento con antibioterapia intravenosa (cefotaxima). 24 horas después presenta nuevo pico febril, por lo que se solicita nueva analítica en la que presenta descenso de los reactantes de fase aguda, y un TC de control, en el que se visualizan signos de trombosis del seno sigmoide izquierdo y realce patológico meníngeo temporal, por lo que ante el diagnóstico de trombosis del seno lateral izquierdo, se realiza tratamiento conservador con antibioterapia intravenosa (cefotaxima y vancomicina) y anticoagulación (HBPM). Buena evolución con estudio de coagulación y trombofilia normal. Es dado de alta con anticoagulación de modo prolongado con HBPM (clexane).

Conclusión. La mastoiditis puede producir complicaciones extracraneales, como el absceso subperióstico, e intracraneales, como la trombosis del seno lateral. En esta última, la fiebre es la manifestación más frecuente, y en el TC con contraste se aprecia el signo delta. Puede producir cardiomiopatía séptica, síndrome de distrés respiratorio agudo y convulsiones. Se debe hacer una monitorización neurológica en UCIP y tratamiento conservador con antibioterapia intravenosa y anticoagulación.

TROMBOSIS VENOSA DEL SENOS CEREBRAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Rekarte García S, Roncero Sánchez-Cano I, Pérez González C, Martín Alonso JL, Flórez Díez P, Málaga Diéguez I. Unidad de NeuroPediatria. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los accidentes cerebrovasculares son una entidad de incidencia desconocida y probablemente infradiagnosticada en la edad

pediátrica. La clínica inicial es variable y depende de la localización. Dentro de esta patología, la trombosis venosa del seno (TVS) es excepcional, con una prevalencia estimada de 0,67 por cada 100.000 niños, sin embargo conocerla es importante de cara a ser capaz de diagnosticarla y prevenir posibles complicaciones.

Casos clínicos. *Caso 1.* Niña de 5 años que coincidiendo con cuadro de otomastoiditis izquierda con mala evolución pese a tratamiento antibiótico intravenoso, presenta en la tomografía computarizada (TC) craneal trombosis del seno sigmoideo izquierdo y de la porción proximal de la vena yugular. Recibió tratamiento con heparinas de bajo peso molecular (HBPM) al inicio y posteriormente con anticoagulantes orales. El estudio de trombofilia resultó negativo y como hallazgo casual se detectó una enfermedad de Von Willebrand tipo I leve. A pesar de ello, dado que no presentaba clínica hemorrágica, se mantuvo el tratamiento con anticoagulantes orales durante un año. En la resonancia magnética (RM) de control se objetivó repermeabilización del seno. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática.

Caso 2. Niña de 12 años que debutó con cefalea, meningismo, papiledema bilateral y parálisis del VI par craneal derecho. Presentaba el antecedente hacia 15 días de otitis media aguda izquierda resuelta tras tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral. Entre los estudios complementarios se realizó una medición de la presión del líquido cefalorraquídeo por manometría que resultó elevada (27 cmH₂O) y una TC craneal con sospecha de trombosis del seno lateral y sigmoideo izquierdos, confirmado posteriormente por angioRM. Recibió tratamiento con HBPM al inicio y posteriormente con anticoagulantes orales con buena evolución. Actualmente está pendiente de estudio de trombolisis y RM de control.

Conclusiones. La TVS es una entidad infradiagnosticada en Pediatría, en la que siempre es preciso investigar posibles causas subyacentes. La evolución, como en nuestros casos, es en la mayoría favorable.

Viernes 25 de octubre, Sesión 2 - Sala Paraninfo, Planta 2

Moderadores: Dra. Susana Alberola López (*Pediatría Atención Primaria, Palencia*), Dr. José Carlos Hernando Mayor (*Hospital Río Hortega, Valladolid*)

CARACTERÍSTICAS DE CUATRO CASOS DE SÍNDROME DE TURNER AL DIAGNÓSTICO (2009-2013). *Fernández Cortes S, Mulero Collantes I, Del Villar Guerra P, Hedrera Fernández A, Arribas Arcedillo M, Valencia Soria C, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. Servicio Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.*

Objetivo. Presentamos cuatro casos de S. Turner vistos en nuestro servicio en el periodo del 2009-2013 destacando las características clínicas y de estudios complementarios al diagnóstico inicial.

Casos clínicos y Conclusiones. Dos de los casos presentan cariotipos 45X, y otros dos casos mosaicismos con 45X, 47XXX, 46 XX y con 46X, I(X)(p10). Las edades de diagnóstico fueron. 5 años y 11 meses, 11 años y 8 meses, 5años y 4 meses todos ellos con fenotipo no muy evidente, mientras que otro fue de diagnóstico prenatal en amniocentesis realizado por embarazo de riesgo. Las monosomias 45 X, una se acompañó al diagnóstico de una menarquia fugaz (situación de hipogonadismo hipergonadotropo con LH 13.4 UI/L; FSH 87.4 UI/L, Estradiol 12 pg/ml) y la otra de síntomas digestivos con infección por *H. pylori*, también descrito como causa de hipocrecimiento. Tres de los casos presentaron una talla baja neonatal y el otro desconocida por no aportar datos (nacimiento en República Dominicana). Al diagnóstico tres presentaron talla baja a la primera exploración y el otro talla

por encima del P50 y > P97 en las graficas de Turner (mosaicismo y talla genética alta). Hipertransaminasemia en dos de los casos, ambos monosomias 45 X, una de ellas autolimitada (GOT 83 U/L, GPT 82 U/L y GGT 14U/L) y el otra en seguimiento por digestivo por sospecha de esteatosis hepática (GOT 73 U/L, GPT 89U/L y GGT 263 U/L). Obesidad (IMC 30,2, >>P97) e hiperinsulinemia (Insulina 135µUI/mL, Cociente glucosa/Insulina de 0,7) en un caso de monosomía 45X (padre diabetes tipo 2, malos hábitos alimenticios y origen dominicano) corregida con dieta y ejercicio. En los dos casos de monosomias se inicio tratamiento con hormona de crecimiento, valorando en uno de los casos la optimización del tratamiento (asociación con Oxandrolona) por el diagnóstico tardío de casi 12 años. Otro caso, el mosaicismo de triple línea celular, pendiente de iniciarlo; y por ultimo el mosaico 46 X, I (p10) en seguimiento por no cumplir criterios de tratamiento con hormona de crecimiento en nuestra comunidad (velocidad de crecimiento normal y talla no <1,5DS).

ELEVACIÓN DEL ÁCIDO ÚRICO EN NIÑOS OBESOS COMO MARCADOR DE RIESGO CARDIOVASCULAR. *Lázaro J, Tapia A, Martín C, Sánchez T, Abab N, Martín D, Martín M, Prieto-Matos P. Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La obesidad infantil es una enfermedad cada día más frecuente y de aparición más temprana, que ha supuesto la aparición de complicaciones en la edad infantil hasta ahora más propia de la edad adulta. El objetivo del trabajo es analizar factores que predisponen a padecer en el futuro enfermedad cardiovascular en niños obesos y su relación con los niveles de ácido úrico.

Pacientes y métodos. Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de 243 obesos y 51 sujetos con normopeso de 8 a 14 años de edad. Se recogen datos de edad, sexo, IMC, desviación estándar del índice de masa corporal (IMC DS), tensión arterial (TA), niveles de ácido úrico, glucemia, colesterol, LDL, HDL, triglicéridos (TG) y adiponectina. Se analiza los niveles de ácido úrico elevados en niños obesos, como marcador de riesgo cardiovascular.

Resultados. No existen diferencias significativas en la edad de ambos grupos (obesos 11± 22,28 años; normopeso 10,8±2,52; p=0,594), ni en el porcentaje de varones y mujeres entre los grupos (p=0,95). Comparando el IMC (kg/m²) entre los grupos se objetiva un mayor IMC en los obesos (27,4±3,39) respecto los de peso normal (17,83±2,74) con diferencias significativas (p=0,000). Igual sucede con el IMC en desviaciones estándar (3,25±1,17 vs -0,40±1,0; p=0,000). La media de ácido úrico en el grupo de obesos es 5,03± 1,07 mg/dl, y en normopesos es 4,06±0,96 mg/dl, con diferencias significativas (p=0,000). En lo referente a factores de riesgo cardiovascular clásicos se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en cuanto a TA (p=0,000), HDL (p=0,000), TG (p=0,000) y adiponectina (p=0,042). No se evidencian diferencias estadísticamente significativas en cuanto colesterol total (p=0,195) y LDL (p=0,660) y glucemia (p=0,103). Analizando la posible relación entre el ácido úrico con factores de riesgo cardiovascular conocidos encontramos relación positiva con TA (p=0,000) y TG (p=0,000), y correlación negativa con los niveles de HDL (p=0,000).

Conclusiones. En niños obesos se evidencian valores más elevados de IMC, TA, TG y niveles más bajos de HDL, todos factores de riesgo de enfermedad aterosclerótica cardiovascular. El aumento de ácido úrico en obesos se correlaciona significativamente con aumento de TA, TG, y disminución de HDL, lo que apoya la hipótesis de considerar la elevación de ácido úrico como factor de riesgo cardiovascular.

HALLAZGOS EN RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN UNA SERIE DE 29 CASOS DE DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO (2008-2013). *Hedrerá Fernández A, Mulero Collantes I, Fernández Cortés S, del Villar Guerra P, Vara Castrodeza A¹, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.*

Objetivo. Describir las características radiológicas en la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral de una serie de pacientes con déficit hormona de crecimiento (GH) y compararlas con otras series publicadas.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de una serie de 29 pacientes en tratamiento con GH que cumplen criterios exigidos por el comité de Castilla y León, en el período del 1 de enero de 2008 al 31 de agosto de 2013. A todos se les realizó RMN cerebral, correlacionando los hallazgos con los datos clínicos de los pacientes mediante revisión de sus historias clínicas.

Resultados. De los 29 pacientes de la serie, siete de ellos presentaron alteraciones en la RMN. Los datos clínicos de estos siete casos vienen expresados en la tabla siguiente:

Caso	1	2	3	4	5	6	7
Inicio GH	2a 3m	4a 1m	9a	2a	11a 6m	3a 9m	3a
Sexo	Mujer	Varón	Varón	Mujer	Varón	Varón	Varón
Talla previa	-4DS	-3,07DS	-3,2DS	-4,8DS	-1,05DS	-3,3 DS	-4,2DS
VC previa	-4,59DS	-0,42DS	-0,99DS	-4,64DS	-1,37DS	-0,47DS	-0,49DS
RMN	Aplasia AH y tallo. NE	Quiste pineal	Silla turca vacía	HH NE	HH NE	HH NE	HH NE
Anomalías asociadas	Déficit TSH y ACTH	CIR	No	Alt. línea media	No	Alt. línea media	No

AH: adenohipófisis. HH: hipoplasia hipofisaria. NE: neurohipófisis ectópica. VC: velocidad de crecimiento.

Conclusiones. De una serie de 29 pacientes en tratamiento con GH, en un período de cinco años, siete presentaron RMN patológica (24%). La presencia de alteraciones en RMN en los déficit de GH se ha reportado con cifras entre el 20-50% según series. Es necesario un seguimiento estricto de estos pacientes por la posibilidad de efectos secundarios del tratamiento y de otros déficits hormonales sobreañadidos.

SÍNDROME DE McCUNE-ALBRIGHT, ¿CÓMO DEBEMOS ACTUAR? *Alegria E, Bertholt ML, Luzuriaga C, Guerra L, Naranjo C. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Caso clínico. Niña de 4,17 años derivada por telarquia, EO=5,25 años, ecografía abdominal normal. Con 4,75 años, progresa telarquia (S3), sangrado vaginal, EO= 6,25 años. Peso 21,4 kg (SDS0,71)/talla 117,7 cm (SDS1,84), pubertad S2/P1. Única mancha café con leche (diámetro 3,5 cm), región externa peroné derecho.

Test PROCRIN:

	LHmUI/mL	FSHmUI/mL
Basal	< 0,1	0,1
3 horas	0,6	3,9

Basales: 17-OH-progesterona 0,6 ng/ml, estrógenos 36,2 pg/ml, testosterona 0,20 ng/ml, IGF-1 155 ng/ml. Ecografía: útero morfología menarquía. Ovario derecho: quiste ovárico (3,7cm diámetro), sangrado

en su interior. Sospechamos síndrome de McCune-Albright, la gammagrafía ósea constata: hipercaptación difusa con aspecto de engrosamiento óseo 1/3 proximal fémur derecho; hipercaptación difusa irregular en región acetabular derecha proyectándose hacia iliaco; pequeño engrosamiento cortical en 1/3 medio tibia derecha; foco hipercaptante hueso malar derecho. Parámetros remodelado óseo elevados: crosslaps-b (>2.431 ng/ml), PINP-O (1.066 mg/L), osteocalcina (>109,7 ng/ml). ACTH, cortisol, PTH-intacta, calcio iónico, fosfatasa alcalina y fósforo, normales. Gen GNAS (Cr20q3), normal. Clínica oscilante entre sangrado vaginal-telarquia, y mejoría (concomitantemente con presencia si/no de quiste ovárico). Conducta expectante inicialmente. A los 6,2 años reaparece sangrado vaginal, se inicia tratamiento con Anastrozol (inhibidor de aromataza) 1 mg/día. No sangrados durante seis meses, tras los cuales reinicia de nuevo sangrado. A pesar de no tratarse de una pubertad precoz central se inicia tratamiento con análogos de GnRH que no consigue inhibir la clínica. Actualmente no manifestaciones óseas.

Discusión. La gammagrafía es la exploración más sensible para diagnosticar displasia ósea. Debe realizarse si coexisten telarquia (por acción estrogénica) y quiste ovárico. Las dificultades en el tratamiento para inhibir la actividad estrogénica con los fármacos clásicamente utilizados (testolactone), conlleva un problema en el manejo. Existe tendencia actual a recurrir a otra forma de controlar esta actividad. Se duda de la efectividad a largo plazo en el tratamiento de la displasia ósea con bifosfonatos.

SÍNDROME DE POTOCKI-SHAFFER: UN CASO INHABITUAL DE SÍNDROME DE GENES CONTIGUOS. *Hedrerá Fernández A, del Villar Guerra P, Cancho Candela R, Garrote Adrados JA¹, Lobo Fernández R¹, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Análisis Clínicos: Unidad de Genética y Biología Molecular. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.*

Introducción. El síndrome de Potocki-Shaffer (SPS) [OMIM #601224], descrito en 1996, es una rara entidad de la cual se han descrito 31 casos en 23 familias a nivel mundial. Se trata de un síndrome de genes contiguos por delección parcial de los genes EXT2 y ALX4 (región 11p11.2p12), que cursa con retraso mental, anomalías en SNC y malformaciones esqueléticas y craneofaciales entre las que destacan la *foramina parietalia* y la exóstosis múltiple.

Caso clínico. Niña de 12 años en la actualidad, de padres sanos y hermano sano, que presenta síndrome polimalformativo con microcefalia, hipotelorismo, microftalmía y defectos craneales de osificación parietal (*foramina parietalia*) patentes desde el nacimiento (Fig. 1). Retraso severo en desarrollo. Epilepsia en tratamiento con valproato. Síndrome de Wolff-Parkinson-White ablacionado. Obesidad. Cariotipo multibandedo sin alteraciones. A los 11 años muestra exostosis múltiple (Fig. 2), con sospecha de SPS, por lo que se realiza estudio genético específico mediante CGH-arrays para búsqueda de alteraciones en región



11p11.2p12, que detecta delección intersticial de 8,62Mb que afecta a los genes contiguos EXT2 (exóstosis múltiple) y ALX4 (*foramina parietalia*).

Conclusiones. La concurrencia de retraso mental, *foramina parietalia* y exóstosis múltiple debe hacer sospechar SPS, requiriendo estudio genético específico para la delección 11p11.2p12. Los pacientes con este síndrome pueden presentar anomalías en muy diversos aparatos, por lo que requieren un seguimiento multidisciplinar.

SÍNDROME DE RESISTENCIA A HORMONAS TIROIDEAS.

Rodríguez Rodríguez M, Pérez Méndez C, Moreno Pavón B, González García V, Fernández Martínez B, González García J, García García E, Paula Serrano Acebes P. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La resistencia a hormona tiroidea es un síndrome de causa genética caracterizado por la disminución de la sensibilidad tisular a las hormonas tiroideas. Se presenta el caso de una niña derivada de atención primaria a nuestro servicio para estudio.

Caso clínico. Niña de 3 años estudiada por su pediatra "porque comía mal". El único hallazgo en el estudio consiste en unos valores elevados de T4 libre (3,15 ng/dl) sin supresión de la TSH (6,26 μ UI/ml), con anticuerpos antitiroideos negativos y sin presentar sintomatología de hipertiroidismo ni hipotiroidismo. No presentaba antecedentes personales de interés. En su primera visita, la familia recordaba que un tío paterno presentaba hipotiroidismo desde los 7 años. En el momento de la consulta la exploración física de la niña era rigurosamente normal, estando el peso y la talla en límites normales (percentil 21 y 24, respectivamente). No bocio. Se realiza nueva determinación de T4 libre y TSH, siendo éstas similares a las anteriores y una ecografía tiroidea que es normal. Se solicita estudio de función tiroidea a sus padres (normal en la madre; su padre presentaba también una T4 libre elevada (2,88 ng/dl) sin supresión de la TSH (1,75 μ UI/ml). Se solicita estudio genético que confirma que, tanto la niña como su padre, son portadores de una mutación en heterocigosis en el exón 9 del gen THRB, consistente en un cambio de citosina en posición 1049 por timina, lo que da lugar al cambio en la proteína p.Ser350 Leu; el estudio genético ha sido normal en la madre de la niña y en su hermana. Finalmente, obtenemos los informes del tío de la niña: había sido diagnosticado inicialmente de hipertiroidismo y tratado con antitiroideos orales y posteriormente con cirugía desarrollando un hipotiroidismo permanente, siendo diagnosticado posteriormente de síndrome de resistencia a las hormonas tiroideas, dato que no conocían los padres de nuestro caso inicialmente. Otros cuatro miembros de la familia por rama paterna habían sido diagnosticados de la misma enfermedad. Dado que la niña está asintomática no ha precisado tratamiento hasta ahora.

Comentario. La resistencia a hormonas tiroideas es una enfermedad genética generalmente con un patrón de transmisión autosómico dominante. Debe sospecharse en pacientes con elevación de T4 libre que no se acompaña de la esperada supresión de los valores de TSH. La determinación de la función tiroidea de los padres del niño puede orientar el diagnóstico. Es importante la sospecha diagnóstica con el fin de evitar actuaciones iatrogénicas como ocurrió en el caso del tío de nuestra paciente.

TELARQUIA PRECOZ AISLADA, PUBERTAD PRECOZ CENTRAL Y QUISTE PINEAL. Mulero Collantes I, del Villar Guerra P, Hedrera Fernández A, Fernández Cortés S, Zamora González N, Valencia Soria C, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivo. Descripción de un caso clínico de telarquia prematura aislada con rápida evolución a pubertad precoz central (PPC) y presencia de quiste pineal en resonancia magnética nuclear (RMN).

Caso clínico. Niña de 7 años y 8 meses que consulta por desarrollo mamario desde los 6 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Exploración física: Peso 36,2 kg (Pc>90, +1,54 DS), Talla 131,5 cm (Pc>75, +1,02 DS), IMC en Pc>90 (sobrepeso), S2-S3 (adipomastia), P1. En estudios iniciales presenta Rx edad ósea (EO) acorde a su edad cronológica, gonadotropinas basales prepuberales y Test de Procrin prepupal (LH pico 2,9 UI/L, FSH pico 16.6 UI/L, E2 pico 80 pg/ml; FSH y E2 elevados en relación con telarquia prematura aislada). Revisada 6 meses más tarde se objetiva una Rx EO acelerada de 11 años, pico velocidad-estatura, eco ginecológica con ovarios de entre 2-2,4 cc y actividad folicular así como Test de Procrin puberal con LH pico de 10,3 UI/L. Se solicita RMN observándose en región pineal una imagen de morfología redondeada hiperintensa en T2, hipointensa en T1, no captante, sugestiva de quiste pineal de 0,5 cm. Se decide tratamiento temporal (psicológico) con análogos de LHRH.

Conclusiones. 1) Los quistes de la glándula pineal son, la mayoría de las veces, hallazgos casuales y su frecuencia de detección en RMN es de alrededor del 1-4% en niños, más frecuentes en mujeres, siendo el conjunto de los tumores de la glándula pineal un 3-11% de los tumores intracraneales en niños. 2) La mayoría no progresan con el tiempo pero aquellos quistes mayores de un centímetro se asocian a problemas neurológicos (cefalea, síndrome de Parinaud, hemiparesia...), hidrocefalia... Se han descrito casos asociados a PPC. La fisiopatología no está clara. Podría deberse a la presión del tumor sobre el eje hipotálamo-hipofisario, que desactiva la inhibición de los pulsos de GnRH; a la posible secreción de gonadotropinas (o sustancias similares) o bien sustancias que favorecieran su secreción; o que la secreción alterada de melatonina altera la secreción de gonadotropinas. 3) Se recomienda seguimiento clínico y radiológico periódico reservándose la cirugía para los casos con sintomatología grave o con clara evolución radiológica.

TRISOMÍA PARCIAL DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA

9. Hedrera Fernández A, Salamanca Zarzuela B, Cancho Candela R, Martín Parra M¹, Iglesias García R², Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Traumatología, ²Servicio de Análisis Clínicos: Unidad de Genética y Biología Molecular. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La trisomía parcial del brazo corto del cromosoma 9 [ORPHA262767] es la cuarta trisomía autosómica más prevalente, solo precedida por las trisomías 21, 13 y 18. Desde su descripción en 1970 por Rethoré se han referido más de 200 casos a nivel mundial, aunque en la bibliografía médica española solo constan diez casos. Se aporta un caso de esta cromosopatía.

Caso clínico. Neonato mujer, sin antecedentes familiares de interés, diagnosticada en período neonatal de rodilla laxa con anteversión femoral, pies dismórficos y displasia de caderas. En seguimiento se objetivan otras dismorfias progresivamente más aparentes como dismorfia facial con hipertelorismo, fontanela amplia, hendiduras palpebrales orientadas hacia abajo, boca triangular en V invertida con labio inferior fino, y manos pequeñas y cortas, metatarso derecho abducto y pie izquierdo valgo. Este cuadro junto a cierto retraso leve/moderado en motricidad gruesa, motiva la solicitud de estudio genético, con cariotipo 46 XX der(14). El material genético suplementario situado en el cromosoma 14 se identifica mediante arrays de hibridación genómica comparada como 9p24.3p11.2 y Xp22.31, de modo que existe una trisomía segmentaria de la mayor parte del brazo corto del cromosoma 9 (45Mb, aproximadamente 120 genes), origen del cuadro descrito, y una trisomía segmentaria intersticial pequeña del cromosoma X (113 Kb, 4 exones del gen KAL1), sin significación clínica aparente. Ecocardiografía sin hallazgos. La paciente ha mostrado de forma progresiva hipermetropía y astigmatismo con estrabismo divergente, junto a retraso de lenguaje expresivo, sin aparente déficit cognitivo a los tres años y dos meses.

Conclusiones. La trisomía parcial del brazo corto del cromosoma 9 se caracteriza clínicamente por malformaciones craneofaciales (frente amplia, microftalmía, pabellones auriculares de implantación baja, nariz bulbosa, filtrum corto y boca en V invertida) y esqueléticas, defectos cardíacos en el 60% de los casos y retraso psicomotor variable. Ante la sospecha clínica debe realizarse diagnóstico genético. Este caso es también ilustrativo de la utilidad de los arrays tanto en la sospecha clínica de cromosomopatía como en la aclaración del diagnóstico tras la comprobación de alteraciones citogenéticas que pueden no ser de fácil diagnóstico específico con cariotipo convencional.

SÍNDROME DE SMITH-LEMLI-OPITZ. *Gorria Redondo N, Ariza Sánchez ML, Alamillo Estival P, Aja García G, Angulo García ML, Puente Ubierna L, Arnáez Solís J, Suárez Fernández J. Servicio de Pediatría y sus Áreas específicas. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) es un síndrome polimalformativo de herencia autosómica recesiva producido por un déficit de la actividad de la 7-dehidrosterol reductasa (DHC7). Se estima una incidencia de un caso por cada 20.000-70.000 recién nacidos y una frecuencia de portadores de entre 1-2% en población caucásica. El espectro fenotípico varía desde malformaciones leves, hasta síndromes polimalformativos de pronóstico fatal, siendo la sindactilia entre el segundo y tercer dedo el hallazgo físico más frecuente. La sospecha diagnóstica es clínica, confirmando el diagnóstico la elevación de DHC7 en sangre o tejidos. Actualmente el tratamiento más utilizado es la suplementación dietética con colesterol.

Objetivos. El objetivo de nuestro estudio es describir el caso de una recién nacida con SLO.

Caso clínico. Se trata de una recién nacida que a la exploración presenta el siguiente síndrome polimalformativo: CIR tipo I; anomalías craneofaciales (destacando catarata bilateral y hendidura palatina posterior); hexadactilia en mano y pie izquierdo, sindactilia del segundo y tercer dedos en ambos pies y del quinto y sexto en pie izquierdo; hipoplasia genital; neuroconducta alterada con movimientos de escasa fluidez y complejidad. Se amplía estudio polimalformativo con pruebas de imagen objetivándose agenesia de cuerpo caloso y malformaciones cardíacas (ductus arterioso persistente, comunicación interauricular y doble vena cava superior), no presenta afectación hepática, renal o intestinal. Durante su ingreso presenta dificultad para la deglución, irritabilidad, llanto disfónico y escasa ganancia ponderoestatural. Ante los hallazgos descritos se sospecha el SLO, confirmando mediante la elevación de DHC7. Actualmente se encuentra en tratamiento con colesterol y se ha realizado una gastrostomía para asegurar la alimentación.

Conclusión. Destacamos la importancia de sospechar este síndrome en niños que presentan sindactilia entre el segundo y tercer dedo asociado a otras malformaciones. Evolutivamente estos niños suelen presentar problemas de comportamiento o características de autismo, algo que hace imprescindible un abordaje multidisciplinar tanto en esto pacientes, como en sus familiares.

Viernes 25 de octubre, Sesión 3 - Sala Claudio Moyano, Planta 1

Moderadores: Dra. Pilar Solís Sánchez (*Hospital Clínico de Valladolid*), Dra. Ana I. Benito Bernal (*Hospital de Salamanca*)

BETA TALASEMIA MAIOR. *Urquiza Físico JL, Agirregoitia Fernández J, Martínez Díaz S, Rodríguez Alonso M, Arribas Montero I, Portugal Rodríguez R, Conejo Moreno D. Hospital Universitario de Burgos, Servicio de Pediatría, Burgos.*

Introducción. Las talasemias afectan a 4,4 de cada 10.000 nacidos vivos. Aproximadamente un 1,7% de la población mundial presenta rasgos de α o β -talasemia. La β -talasemia es más frecuente en personas de origen mediterráneo, africano y del sureste asiático aumentando hasta un 5-30% de las personas de estos grupos étnicos. La incidencia anual de casos sintomáticos de β -talasemia mayor se estima en 1/100.000 en todo el mundo, siendo su prevalencia desconocida.

Caso clínico. Lactante varón de 6 meses, Pakistani, que presenta cuadro de irritabilidad, febrícula y estancamiento ponderoestatural de 2 semanas de evolución. Antecedentes personales: Embarazo gemelar biamniótico bicorial. Parto vaginal, a las 37+5 SG, primer gemelo. Peso al nacimiento: 2.705 g (p50). Talla RN: 49 cm (p60). Grupo sanguíneo: 0 positivo, coombs directo negativo. Período perinatal sin incidencias. No ingresos previos. Antecedentes familiares: Origen Pakistani. Residentes en España desde el 2011. Padres consanguíneos. Padre: anemia microcítica hipocrómica no filiada. Madre: anemia microcítica hipocrómica no filiada. G6A1V4, un aborto a las 16 SG y dos niños fallecidos por causas desconocidas (uno al nacimiento y otro a los 18 meses de vida). Tres hermanos varones sanos. Sin otros antecedentes familiares conocidos. Exploración física al ingreso: Palidez cutáneo-mucosa y discreta subictericia. AP: soplo sistólico II/VI precordial. Abdomen: hepatoesplenomegalia. Cráneo con escafocefalia, con frente prominente y plagiocefalia occipital bilateral simétrica. Resto normal. Pruebas complementarias al ingreso: Analítica: Hb 6,4 g/dl, Hto 21,3%, VCM 66,4 fl, HCM 19,9 pg, CHCM 30 g/dl, RDW 33,2. Reticulocitos 3,9%. VSG: normal. Resto de hemograma normal. Bilirrubina total 1,4 mg/dl, resto de bioquímica normal. Coombs directo: negativo. Morfología se sangre periférica: Intensa anisopoiquilocitosis en serie roja. Evolución: A las 24 horas del ingreso presenta anemización con Hb de 5,9 g/dl precisando transfusión de concentrado de hematies. Ecografía abdominal: esplenomegalia homogénea de 8,5 cm x 6,5 cm y discreta hepatomegalia. Estudio por Electroforesis: datos compatibles con betatalasemia mayor. Estudio de familiares: todos ellos portadores de talasemia menor excepto hermano gemelo.

Discusión. El pilar fundamental de la prevención de la enfermedad es el consejo genético adecuado a los portadores heterocigotos.

OTITIS Y PARÁLISIS FACIAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LINFOMA DE BURKITT. *Elices Crespo R, García Suquía M, Hortal Benito-Sendín A, Sánchez-Villares Lorenzo C, Abad Moreno N, Serrano Ayesterán O, Muriel Ramos M. Servicio Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgking (LNH) B de célula pequeña. Constituye el 50% de la totalidad de los LNH de la infancia. Se diferencia en: endémico-africano, en relación patogénica con el virus de Epstein-Barr cuya presentación habitual es la facial, y el esporádico en el resto del mundo cuya localización más frecuente es la abdominal siendo de localización otorrinolaringológica (ORL) solamente en un 10-20% de los casos.

Material. Se presenta un caso clínico de un niño de cuatro años que como antecedentes personales únicamente tuvo un síndrome mononucleósico dos años antes y se le había realizado adenoamigdalectomía hacía 1 año. Como primera manifestación de su enfermedad presenta una otalgia derecha diagnosticándolo y tratándolo como una otitis media aguda (OMA) inicialmente con amoxicilina y posteriormente con amoxicilina-clavulánico. Al mes de evolución comienza con una parálisis facial periférica derecha y edema de la hemicara derecha apreciándose en la exploración protusión de la pared anterior del conducto auditivo externo (CAE) así como del paladar y de la pared lateral de orofaringe derecha por lo que se decide realizar un TAC de

cabeza y cuello donde se aprecia una masa parafaríngea derecha de grandes dimensiones e infiltración del seno maxilar. Se hace estudio de extensión con TAC torácico, gammagrafía ósea con Galio-67 y ecografía de abdomen siendo normales. Se realiza serologías siendo todas negativas incluyendo Epstein-Barr salvo IgG para citomegalovirus que fue positivo. Se practica biopsia para estudio histológico de la masa así como médula ósea en donde se aprecia infiltración del 37% por linfocitos inmaduros vacuolados sugerente LNH Burkitt confirmándose posteriormente dicho diagnóstico en el estudio histológico, sin presentar infiltración del sistema nervioso central. Se inicio de forma precoz tratamiento quimioterápico (COP) con buena respuesta con una reducción de la masa tumoral de más del 20%. En el momento actual continúa con los ciclos de quimioterapia sin presentar ninguna incidencia de interés.

Conclusiones. Los linfomas de Burkitt son tumores con crecimiento rápido por lo que es importante un diagnóstico temprano por evitar complicaciones que a nivel ORL pueden ser vitales si comprometen la vía aérea. La quimioterapia es el tratamiento de elección. Al inicio del mismo y debido al alto índice proliferativo celular tumoral es importante la prevención de lisis tumoral con hiperhidratación y rasburicasa.

PANCITOPENIA E INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19 EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA). *García Suquía M, Hortal Benito-Sendín A, Élices Crespo R, Muriel Ramos M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. El parvovirus B19 es un virus de distribución mundial, presentación epidémica y esporádica que causa primoinfección frecuentemente en la infancia. Se transmite principalmente a partir de secreciones respiratorias y presenta marcado tropismo por las células progenitoras eritroides. La infección puede cursar de manera asintomática, o bien desarrollar diversas manifestaciones, principalmente cutáneas, articulares o hematológicas. Puede afectar tanto a la serie blanca como a las plaquetas o la serie roja, de forma global (crisis aplásicas) o selectiva. Se detecta IgM específica en el 90% de los pacientes. La infección en un paciente afecto de leucemia puede plantear problemas diagnósticos con una recidiva de la enfermedad hematológica.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente varón de 12 años con diagnóstico de LLA en tratamiento en segundo año de mantenimiento que acude a control por presentar fiebre de 3-4 días. En la exploración destaca exantema maculo papuloso facial con aspecto de "mejillas abofeteadas", en tronco y raíz de miembros superiores con petequias en parte distal de extremidades y enantema en paladar. Al mismo tiempo se observa descenso de las tres series en el hemograma (hemoglobina de 8,9 g/dl, 500 neutrófilos/mm³ y 90.000 plaquetas/mm³) lo que conlleva a suspender temporalmente su tratamiento de mantenimiento con mercaptopurina y metotrexate. Se solicita serología

de Parvovirus B19 que resulta IgM+. Se realizan controles periódicos manteniéndose la citopenia durante 4-5 semanas, observándose monocitos y linfocitos estimulados en el frotis de sangre periférica descartando en todo momento la presencia de blastos. Las tres series inician recuperación pudiéndose reintroducir de nuevo el tratamiento progresivamente.

Conclusiones. La infección por parvovirus B19 es una entidad que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial en pacientes con citopenias y cabe destacar la complejidad de mantener una actitud expectante *vs* realizar pruebas más invasivas en pacientes con hemopatías malignas para descartar una posible recaída.

RASGO ALFA TALASEMIA: UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA EN LAS ANEMIAS MICROCÍTICAS E HIPOCRÓMICAS DEL NIÑO. *Guillén Pérez MA, Abad Arevalillo S, Velasco Morgado R, Mombiedro Arizmendi MC, Torres Montori A, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Valladolid.*

Introducción. Las anemias microcíticas e hipocrómicas (AMH) son las más frecuentes en la edad pediátrica. Entre ellas la causa más común es la anemia ferropénica, debida al déficit de hierro, pero existen también otras causas como son los rasgos talasémicos que se caracterizan por presentar microcitosis e hipocromía hereditaria por alteración en la síntesis de la cadena de la globina.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de 35 casos de AMH diagnosticados en nuestro centro en los últimos 2 años. Se establecieron tres grupos diagnósticos: anemias ferropénicas, rasgo Beta Talasemia y rasgo Alfa talasemia. Las variables estudiadas fueron: causa del estudio, edad, valores eritrocitarios, ferritina, sideremia, IST, transferrina y HbA2, HbF en los casos sin ferropenia. Estudio genético de alfa-talasemia ante la sospecha con HbA2 normal. El programa estadístico utilizado fue el SPSS 17.

Resultados. En los dos años se han estudiado 35 pacientes, el 51,4% (n=18) de ellos varones. La mediana de edad decimal fue de 3,5 años y el rango de 0,25 a 14 años. Se diagnosticaron de anemia por déficit de hierro (ADH) el 57% (n=20), rasgo de Beta Talasemia en el 28,5% (n=10) y rasgo de Alfa Talasemia en el 14,5% (n=5). En los pacientes con Alfa Talasemia, todos adopciones de origen asiático, se apreciaron en dos casos delección 14,3 Kb afectando a HbA1 y HbA2, en dos casos delección 5Kb en HbA2 y en un caso delección 4,1 Kb en HbA2. En la Tabla I se aprecian los resultados hematocitométricos de los casos estudiados.

Conclusiones. En el diagnóstico diferencial de las AMH no sería necesario la realización de estudio genético inicial para llegar al diagnóstico, pero sí debe considerarse en caso de sospecha de rasgo talasémico con porcentaje de HbA2 normal, debido al aumento de adopciones de origen asiático en nuestro medio en los últimos años.

TABLA I.

Parámetros	Anemia ferropénica (n=20) Media D.S.	Beta Talasemia (n=10) Media D.S.	Alfa Talasemia (n=5) Media D.S.
Hb (g/dl)	9.45 2.07	10.85 0.83	12.12 1.61
Hematíes (mill/mm ³)	4.41 0.85	5.94 0.37	5.84 0.34
VCM (fl)	68.22 8.95	56.59 3.56	63.5 5.52
MCH(pg)	19.86 4.46	18.24 1.26	20.8 2.75
MCHC (g/dl)	31.50 2.50	32.24 0.47	32.52 1.45
RDW (%)	17.13 2.47	16.75 1.33	16.34 2.28
Sideremia (ug/dl)	26.35 18	83.7 33.20	72.6 44.4
Ferritina (ng/ml)	14,6 14,4	55.04 38.76	39.8 18.9

TROMBOPENIA REFRACTARIA ASOCIADA A INMUNODEFICIENCIA. *Hortal Benito-Sendín A, Elices Crespo R, García Suquía M, Bastida Bermejo JM, Abad Moreno N, Roncero Toscano ML, Muriel Ramos M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) es una enfermedad autoinmune frecuente en pacientes con inmunodeficiencia común variable. El tratamiento de las PTI crónicas es complejo y existen diferentes líneas de tratamiento médico y quirúrgico.

Objetivo. Exponer un caso de PTI refractaria a múltiples líneas de tratamiento en un paciente con inmunodeficiencia común variable.

Caso clínico. Paciente varón de 6 meses de edad remitido a nuestro Hospital para estudio de trombopenia refractaria a 3 ciclos de inmunoglobulina iv. Los antecedentes familiares de la rama paterna son desconocidos y la madre presenta alergia a neuroalérgenos. Debutó con petequias y equimosis generalizadas pero sin sangrado activo, y con candidiasis oral. El estudio de trombopenia aloinmune fue negativo y las glicoproteínas plaquetarias sin alteraciones. Virus hepatotropos, CMV y VIH negativos. En la médula ósea se objetivó hiperplasia megacariocítica compatible con PTI. Iniciamos tratamiento según protocolo de PTI de la SEHOP con corticoide oral y también "en bolus", persistiendo cifras de plaquetas menores a 5.000/ μ l. Se decide entonces tratamiento de tercera línea con 4 dosis de Rituximab semanal y posteriormente mensual combinado con inmunoglobulinas, sin obtener respuesta. Tampoco respondió con terapia con Romiplostin. Durante su seguimiento analítico se objetivó un déficit de IgA, por lo cual se solicitó un estudio citométrico de despistaje de inmunodeficiencias a los 5 años de edad que objetivó la ausencia de células IgG o IgA en una frecuencia mayor a 0,002% del total de los leucocitos circulantes, con una inversión del ratio 4/8, compatible con inmunodeficiencia primaria tipo común variable.

Conclusión. A veces, procesos hematológicos autoinmunes como la PTI pueden ser el inicio de otras alteraciones de la inmunidad como una inmunodeficiencia, por lo que puede ser útil el estudio de las inmunoglobulinas para una detección precoz. La manifestación temprana y la refractariedad de nuestro caso, donde las inmunoglobulinas fueron el único tratamiento con respuesta parcial, pudo enmascarar la clínica infecciosa de la inmunodeficiencia y el descenso analítico de las inmunoglobulinas. El diagnóstico de inmunodeficiencia es de gran importancia ya que la esplenectomía no estaría indicada a pesar de ser una PTI de larga evolución refractaria a varias líneas de tratamiento.

URGENCIA ONCOLÓGICA: HIPERLEUCOCITOSIS EN DEBUT DE LEUCOSIS. A PROPÓSITO DE UN CASO. *García M, Elices R, Hortal A, Muriel M, Fernández F, Nieto MJ, Beatriz Salamanca B. Servicio Pediatría. H. Clínico Universitario. Salamanca.*

Introducción. La hiperleucocitosis se define como un recuento de leucocitos circulantes $> 100.000/\text{mm}^3$. Es un hallazgo frecuente en leucemias linfoblásticas de estirpe T (LLA-T). Las complicaciones leucostásicas son principalmente neurológicas y pulmonares y constituyen una verdadera urgencia oncológica. Se describen hasta en el 50% de los pacientes con > 400.000 leucocitos/ mm^3 por lo que en estos pacientes debe considerarse realizar una leucaféresis profiláctica para lograr una rápida citorreducción.

Objetivos. destacar la necesidad de control estricto y tratamiento urgente de citorreducción en pacientes con hiperleucocitosis ante la gravedad de sus posibles complicaciones.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente mujer de 12 años que consulta en su hospital de referencia por la aparición de hematomas y petequias sin traumatismo previo, astenia, hiporexia y mialgias en los días previos. En analítica sanguínea se objetiva una

hiperleucocitosis de $761.000/\text{mm}^3$, hemoglobina 7,1 g/dl y plaquetas de $26.000/\text{mm}^3$. Presenta hiperuricemia (12,9 mg/dl) y alteraciones en la coagulación. En la visión del frotis se observan 100% de blastos de aspectos linfoides. Ante el importante riesgo de leucostasis y lisis tumoral se traslada a nuestro centro donde se confirma el diagnóstico de LLA-T con masa mediastínica y se decide realizar una leucoaféresis profiláctica para minimizar el riesgo de complicaciones pulmonares y neurológicas por leucostasis. Se logra una rápida respuesta inicial con un descenso de leucocitos hasta $256.000/\text{mm}^3$ tras una única sesión con buena tolerancia del procedimiento, lo que permite continuar tratamiento según protocolo LLA- SEHOP 2005.

Conclusiones. Debemos ser conscientes de la necesidad de tratamiento urgente que presentan este subgrupo de pacientes hematológicos que debutan con hiperleucocitosis. Debe valorarse el empleo profiláctico de la leucaféresis para citorreducción en hiperleucocitosis tan importantes ($> 400.000/\text{mm}^3$ en LLA) para disminuir el elevado riesgo que presentan estos pacientes de complicaciones.

UTILIZACIÓN DEL HIERRO PARENTERAL PARA EL TRATAMIENTO DE LA ANEMIA FERROPÉNICA EN Pediatría. *Abad Arevalillo S, Guillén Pérez MA, Marcos Temprano M, Galbis Soto S, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La anemia ferropénica es la enfermedad hematológica más frecuente en la infancia, cuyo tratamiento se fundamenta en dos pilares básicos, por un lado en la corrección de la causa etiológica, y por otro en la administración de suplementos de hierro. Hay casos en los que el tratamiento con hierro oral no es posible, bien por malabsorción o por mala tolerancia, por lo que se debe recurrir a la administración de hierro parenteral (hierro sacarosa).

Caso clínico 1. Varón de 7 años y 8 meses remitido a consulta por anemia ferropénica severa (con cifras mínimas de Hb 7,1 g/dl, Hto 25,1% y ferritina 3 ng/ml) que no se corrige con hierro oral, siendo cada vez más dependiente de transfusiones de concentrados de hematíes. Este paciente fue diagnosticado de epidermolisis bullosa ampollosa distrófica a los 7 meses de edad, y presenta múltiples lesiones cutáneas descamativo-costrosas en diferentes estadios evolutivos fundamentalmente en áreas de presión (sacro, rótulas, codos), así como úlceras en mucosa oral. A la edad de 8 años y 11 meses, y ante el fracaso de tratamiento con hierro oral, se decide administrar hierro parenteral (FERIV®), con espectacular respuesta de los parámetros hematológicos objetivable ya con la primera dosis (ascenso de Hb 9,5 g/dl, Hto 31,4% y ferritina 237 ng/ml) y sin toxicidad asociada. Las posteriores administraciones de este fármaco han sucedido sin incidencias (seis dosis hasta la actualidad).

Caso clínico 2. Niña de 6 años afecta de malnutrición grave y progresiva no filiada, con retraso psicomotor, hipoacusia neurosensorial severa, infecciones de repetición, y reflujo gastroesofágico severo, que presenta además anemia microcítica e hipocrómica severa (cifra mínima de Hb 4,1 g/dl, Hto 17% y ferritina 6 ng/ml) y recurrente a pesar de múltiples transfusiones de concentrados de hematíes y administración de hierro oral. Ante la ausencia de respuesta al tratamiento convencional se decide administrar hierro parenteral, con excelente recuperación hematológica tras cuatro dosis (aumento de Hb de 4,6 g/dl a 9,9 g/dl, y ferritina de 6,5 ng/ml a 72,4 ng/ml), y sin presentar efectos secundarios.

Conclusiones. En aquellos casos en los que para corregir una anemia ferropénica no sea posible la utilización de preparados orales de hierro, se puede recurrir a la administración de hierro parenteral. Las formulaciones iniciales de hierro parenteral presentaban múltiples problemas, fundamentalmente reacciones de tipo anafiláctico. En la actualidad, con la aparición del hierro sacarosa, gran parte de esos

problemas parecen haberse solucionado, siendo una opción terapéutica razonable en aquellos pacientes con anemia ferropénica severa que no responden a ferroterapia oral.

INMUNODEFICIENCIAS INFANTILES: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. *Garrote Molpeceres R¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Mombiedro Arizmendi MC¹, Solís Sánchez P², González García H³.* ¹Servicio de Pediatría, Unidades de ²Inmunología Infantil y ³Hematooncología pediátrica. H. C. Universitario de Valladolid.

Introducción. Las inmunodeficiencias (IDS) son patologías de escasa incidencia caracterizadas por alteración de respuesta inmune contra patógenos extraños frecuentemente. Constituyen un amplio grupo con diversas manifestaciones clínicas que el pediatra debe sospechar, ya que se manifiestan en la infancia.

Objetivos. Estudio de las características clínico-epidemiológicas, tratamiento y pronóstico de la población pediátrica afectada de inmunodeficiencias en nuestro medio.

Material y Métodos. Estudio observacional retrospectivo descriptivo de los pacientes derivados a consulta de Inmunología por sospecha de alteración inmune en los últimos 5 años.

Resultados. Recogidos datos de 56 pacientes. Edad media diagnóstica: 3,5 años (RN-12a 9m), 62% varones. El 64% remitido desde atención primaria por infecciones ORL, hipogammaglobulinemia o antecedentes familiares de inmunodeficiencia, un 16% desde digestivo por GEAs frecuentes e hipotrofia, el 8% desde alergia por atopia e infecciones, otro 8% desde endocrinología (talla baja o hipotiroidismo familiar e hipogammaglobulinemia) y el 4% de neurología (RPM y linfo/leucopenia). Un 50% con antecedente de ingresos por infecciones diversas que requirieron antibioterapia iv. Como manifestaciones clínicas destacan: 58% infecciones ORL, 36% cutáneas, 26% GEAs, 22% hipotrofia pondero-estatural, 10% artralgiás, 10% RPM y 4% neurodegeneración. A todos se les determinaron inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias y complemento; en algunas IDS humerales se cuantificaron Acs. vacunales, autoanticuerpos y subclases de IgG. Estudio genético positivo en los casos de ataxia-telangiectasia (AT), enfermedad granulomatosa crónica (EGC) y fiebre mediterránea familiar (FMF) registrados. Se diagnosticó un 7,3% de IDS secundarias (VIH transmisión vertical) y un 76,3% primarias [69,7% defectos humerales (62% déficit IgA, 1 ID variable común y 1 Sd.HiperIgM), 13,9% defectos autoinflamatorios (5 Sd.PFAPA y 1FMF), 4,65% síndromes bien definidos (1AT y 1Sd. DiGeorge), 4,65% defectos de inmunidad innata (1candidiasis mucocutánea crónica), 4,65% IDS combinadas (1 déficit de CD8 y 1 de CD4), 2,32% defectos de fagocitosis (EGC)], el 16,4% restante eran inmunológicamente normales. Los casos de mayor gravedad requirieron varios ingresos con antibioterapia y gammaglobulina iv, soporte respiratorio y apoyo neurológico; en el resto se establecieron medidas preventivas de infección y seguimiento estrecho en consulta. La paciente con Ataxia-telangiectasia presenta importante inmuno y neurodegeneración.

Conclusiones. En nuestra serie se obtuvo mayor incidencia de defectos humerales, principalmente déficit de IgA. Es importante el reconocimiento y manejo precoz de las IDS, sobre todo de las formas más graves, siendo fundamental la interacción del pediatra de atención primaria con el inmunólogo.

LUPUS ERITEMATOSO NEUROPSIQUIÁTRICO. ESTUDIO CLÍNICO DE UNA SERIE DE DOS DÉCADAS. *Velasco Morgado R, Mombiedro Arizmendi MC, Guillén Pérez MA, Torres Montori A, Bermejo Arnedo I, Marcos Temprano M, Figueroa Ospina LM, Vázquez Martín S, Solís Sánchez P.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción y objetivo. No son muchos los estudios que delimiten el alcance del lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico en la edad pediátrica en nuestro medio. Los efectos de la autoinmunidad sobre un cerebro en desarrollo conllevan unas características clínicas diferentes a las presentadas en los casos de comienzo en la edad adulta. Con el presente trabajo nos proponemos aportar a la literatura existente nuestra serie de casos.

Material y método. Se recuperaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de lupus eritematoso sistémico en nuestro centro durante los últimos 20 años (9, todas de sexo femenino y con un rango de edad entre los 9 y los 12 años). Sobre ellos se realizó un estudio descriptivo de la presencia de síntomas neuropsiquiátricos. Para la acotación del síndrome se tuvo en cuenta la definición realizada por el *American College of Rheumatology* en 1999.

Resultados. La prevalencia en nuestra serie fue del 88,8% (8 de 9). La sintomatología más prevalente fueron las crisis convulsivas y el síndrome depresivo (44,4%, 4 de 9), seguidas la cefalea (que se presentaron en 3 de los 9, 33,3%). De forma aislada, aparecen un caso de focalidad neurológica, uno de neuropatía periférica y otro de pseudotumor cerebri. Respecto a las pruebas diagnósticas, todos los casos de convulsión se estudiaron mediante resonancia magnética, que mostró siempre lesiones de vasculitis; no así en el caso del pseudotumor, en el que la prueba fue normal. No se realizaron resonancias en los casos de depresión. El video-electroencefalograma se pudo realizar a tres de las pacientes con convulsiones; en una de ellas no mostró alteraciones y las otras dos mostraron un patrón focal posteriormente generalizado y una lentificación global con descargas generalizadas epileptiformes respectivamente. El líquido cefalorraquídeo fue estudiado solo en tres casos, con resultados negativos. Solo apareció un caso de LESNP secundario, una neuropatía óptica tras 12 meses con cloroquina. La rapidez de instauración ha suscitado dudas sobre la etiología primaria de la misma.

Conclusiones. La prevalencia del síndrome en nuestra serie es mayor que las presentadas en adultos (14%), así como mayores en otras series con más pacientes. La alta prevalencia de las convulsiones (en adultos es del 10%) concuerda con series más grandes ya presentadas. La relevancia de la utilización de la bioquímica del líquido cefalorraquídeo y de las pruebas de imagen como marcadores de actividad deben ser valorados en series más extensas. El papel del lupus neuropsiquiátrico en el pronóstico de la enfermedad no debe ser infravalorado; en nuestra serie una de las pacientes fue exitus a causa de un estatus epiléptico en la edad adulta.

TUMEFACCIÓN PAROTÍDEA RECURRENTE. *Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Muñoz Ramírez N, Solís Sánchez P.* Servicio de Pediatría. Unidad de Inmunología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Aunque se trata de una entidad poco frecuente en edad pediátrica, la Parotiditis Recurrente Juvenil (PRJ) es la segunda causa de patología de glándulas salivares en niños, después de las parotiditis epidémicas. Se analizan las características de los casos derivados a nuestra consulta para seguimiento y realización de estudio inmunológico.

Material y método. Revisión descriptiva retrospectiva de los casos de PRJ diagnosticados en consultas de Inmunología Pediátrica durante últimos 4 años. Se recogieron los datos epidemiológicos más destacados, así como su presentación clínica, las pruebas diagnósticas realizadas, el tratamiento pautado y su evolución posterior.

Resultados. Se encontraron 5 pacientes, 4 varones y 1 mujer, derivados a Inmunología Pediátrica por episodios recurrentes de inflamación parotídea, con mediana de edad en la primera consulta de 6 años.

Todos presentaron 3-4 episodios de parotiditis al año. No antecedentes familiares. Uno de los pacientes asoció doble implantación de piezas dentarias y múltiples caries; otro, otitis serosas de repetición. En el 60% la afectación fue bilateral y en el 40% unilateral izquierda. La clínica asociada, en todos los casos, se caracterizó por inflamación parotídea y dolor local, relacionado fundamentalmente con la ingesta. En un paciente los episodios fueron de predominio nocturno, acompañados de dolor brusco y febrícula. En el resto, no apareció sintomatología sistémica. Como estudios complementarios se solicitaron: Serologías víricas, no compatibles con infección aguda; poblaciones linfocitarias, inmunoglobulinas y estudio de complemento, que resultaron normales y anticuerpos antinucleares, que fueron positivos en un único enfermo. Se realizó ecografía en todos los casos, encontrándose aumento de glándula parotídea, con parénquima heterogéneo e imágenes nodulares hipoeoicas intraparotídeas compatibles con sialectasias. Todos los pacientes siguieron un tratamiento sintomático (analgesia + calor local). En 2 de ellos, la afectación desapareció con el inicio de la adolescencia, en los otros 3 casos, los de menor edad, persiste la sintomatología en la actualidad, con disminución progresiva del número de episodios.

Conclusiones. Las características epidemiológicas de nuestros pacientes coinciden con lo publicado en otras series. Según nuestra experiencia, ante un paciente con episodios de inflamación parotídea recurrentes se debe realizar ecografía como primera opción, evitando técnicas invasivas como la sialografía. Además, es necesario solicitar un estudio inmunológico básico. El tratamiento sintomático es el de elección para pacientes con poca sintomatología acompañante. Destacamos la importancia de la ecografía como primera exploración indicada para la valoración de esta patología, que permite evitar técnica como la sialografía.

Viernes 25 de octubre, Sesión 4 - Sala Dr. Luis de Mercado, Planta 1

Moderadores: Dr. Juan Carlos Silva Rico (*Pediatría Atención Primaria, Valladolid*), Dr. Carlos Alcalde Martín (*Hospital Río Hortega, Valladolid*)

CARACTERÍSTICAS DE LA OSTEOMEILITIS EN LA INFANCIA EN NUESTRO MEDIO EN UN PERIODO DE 10 AÑOS. *Cabanillas Boto M, García-Cruces Méndez J, del Olmo Fernández M, Ariza Sánchez ML, González Torroglosa MC, Maldonado Ruiz EM, Uruña Leal MC, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia. Palencia*

Introducción. La osteomielitis es la inflamación del hueso causada principalmente por una infección bacteriana o fúngica, y con menor frecuencia por otros gérmenes. Habitualmente se localiza en las metáfisis de los huesos largos debido a su mayor vascularización. La clínica al inicio suele ser inespecífica (fiebre, dolor, e inflamación del tejido cercano al hueso) lo cual puede retrasar el diagnóstico. El tratamiento inicial debe ser empírico, cubriendo los gérmenes más frecuentes, modificándose con el resultado de los cultivos.

Objetivo. Evaluar las características de los niños con osteomielitis durante 10 años en nuestra Comunidad Autónoma.

Población y Métodos. Se analizaron las altas de los niños que presentaron osteomielitis en los hospitales públicos de nuestra Comunidad (GRDs 238 y 561) entre los años 2001 al 2010. La población diana a mitad de periodo correspondía a 267.547 niños. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

Resultados. Se registraron un total de 58 casos. El 69% en Hospitales del Grupo 3 y el 27% en los del Grupo 2. La relación varón a mujer fue de 1/1. La edad media fue de $5,7 \pm 4,3$ años. La estancia mediana

fue de 13,5 días (Pc. 25-75: 7 a 17) existiendo diferencias entre grupos de hospitales ($p=0,01$). El ingreso se realizó a cargo del Servicio de Pediatría en el 84% de los casos. No hubo ningún fallecimiento. Las técnicas de imagen más utilizadas durante el ingreso para el diagnóstico fueron la gammagrafía (40% –con diferencias entre grupos de hospitales $p=0,005$ –), ecografía (33%) y resonancia magnética (24%). El 6% precisó tratamiento quirúrgico. La localización más frecuente fue el tobillo y pie (28%), seguido de la pelvis y muslo (21%). El mes de julio ha sido el de menor número casos (1,7%) y septiembre el que más (19%). En la distribución por años, se confirma una tendencia ligeramente positiva con un porcentaje anual de cambio de 6.5%.

Conclusión. La osteomielitis es una patología infecciosa poco frecuente en la infancia. Su clínica inespecífica puede ser difícil de reconocer en las fases precoces lo que plantea dificultades diagnósticas y de manejo. Las estancias hospitalarias son prolongadas con diferencias entre el tipo de Hospital.

CELULITIS PRESEPTAL SECUNDARIA A TCE LEVE. *Del Olmo Fernández M, Cabanillas Boto M, González Torroglosa MC, Ariza Sánchez ML, Rojo Fernández I, Cantero Tejedor MT, De la Torre Santos S, Bartolomé Porro JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.*

Introducción. La sinusitis bacteriana aguda consiste en la inflamación de la mucosa de los senos paranasales de origen bacteriano; que generalmente aparece como una complicación de una infección vírica de las vías respiratorias altas. El cuadro clínico más frecuente consiste en tos o rinorrea durante más de diez días, sin aparente mejoría, en el contexto de una infección de las vías respiratorias superiores. El paciente muestra buen estado general, con fiebre ligera o ausente y, ocasionalmente, asocia tumefacción periorbitaria matutina transitoria y halitosis. La complicación más importante de la sinusitis es la celulitis orbitaria, que también puede ser ocasionada por una bacteriemia o una infección facial local.

Resumen del caso. Niña de 10 años que acude a urgencias por dos episodios sincopales, consecutivos, con cuadro prodrómico de malestar general, náuseas, palidez, sudoración y pérdida de conciencia de unos segundos de duración, con recuperación completa sin período postcrítico. En el momento de los episodios se detecta fiebre. Antecedente de traumatismo craneofacial leve 48 horas antes. A la exploración presentaba leve edema no indurado de párpados superior e inferior izquierdo, E.C. Glasgow y exploración neurológica normal. En ese momento se decide ingreso para observación. Ante el empeoramiento del edema orbitario, se realiza prueba de imagen (tomografía computerizada) donde se observa sinusitis aguda frontal izquierda y etmoidal anterior izquierda. En hemocultivo se aísla *Haemophilus influenzae*, por lo que se decide comenzar antibioterapia intravenosa de amplio espectro con Cefotaxima y Vancomicina. La paciente respondió favorablemente al antibiótico, con desaparición de la inflamación facial.

Conclusiones. La curiosidad de este caso radica en la forma de presentación. La importancia de un rápido diagnóstico y la instauración de un tratamiento antibiótico efectivo facilitan evitar posibles complicaciones intracraneales.

EL LABORATORIO DE MICROBIOLOGÍA EN AYUDA DEL CLÍNICO. *Gálvez Criado R, Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Mora Matilla M, Rodríguez Blanco S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La osteomielitis es una patología relativamente infrecuente, que se produce principalmente en varones por debajo de los 3

años. Dicha infección ósea suele ser monoarticular y tener un origen hematógeno, aunque también puede producirse por inoculación directa (trauma o cirugía) o infección contigua. El agente etiológico predominante en cualquier grupo es el *S. aureus*.

Caso clínico. Varón de 9 años que presenta dolor en ingle derecha de 24 horas de evolución. Como único antecedente de interés refiere un traumatismo con erosión en rodilla derecha y cojera de 8 días antes. Durante la exploración se aprecia discreta limitación y dolor a la rotación interna de la cadera derecha y un pico febril de 39,5°C. Se solicita hemograma, reactantes de fase aguda y pruebas de imagen (radiografía y ecografía) siendo el resultado de todas ellas normal. El paciente es ingresado para observación, no volviendo a presentar fiebre en ningún momento y desapareciendo la cojera y el dolor. Sin embargo, a las 48 horas del ingreso avisan de microbiología por el crecimiento de un *S. aureus* en el hemocultivo recogido al ingreso; por lo que se realiza una gammagrafía ósea en la que se observa un aumento de la captación a nivel subtrocantéreo derecho compatible con osteomielitis. Se pauta antibioterapia iv (cefazolina 100 mg/kg/día) y se realiza una RM que confirma el diagnóstico. Dada la buena evolución, se decide dar el alta 48 horas más tarde completando el tratamiento con antibioterapia oral (cefadroxilo 500 mg/8h) durante 14 días más.

Comentarios. La osteomielitis por inoculación directa es poco frecuente en niños, suponiendo menos del 25% de los casos en la infancia; en el paciente que presentamos la puerta de entrada fue probablemente un traumatismo leve y el microorganismo causal un *S. aureus*, el más frecuente en la literatura. Sin embargo, aunque la descripción clásica de la clínica es de presentación aguda con dolor, fiebre, impotencia funcional y alteraciones analíticas; en nuestro caso la clínica fue mucho más larvada y las pruebas iniciales inespecíficas; siendo el hemocultivo la prueba fundamental en el diagnóstico y tratamiento.

INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO EN NIÑOS MENORES DE 90 DÍAS. FACTORES DE RIESGO DE BACTERIEMIA. Benito H¹, Velasco R¹, Trujillo JE¹, Mozún R¹, Merino P² y el Grupo para el Estudio del Lactante Febril Menor de 90 días de la Red RiSEUP-SPERG. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivo. Determinar los factores de riesgo de bacteriemia en lactantes menores de 90 días de vida con infección del tracto urinario (ITU) febril.

Material y Métodos. Estudio prospectivo en el que se incluyeron los lactantes febriles menores de 90 días con diagnóstico de ITU atendidos durante un año (octubre 2011-septiembre 2012) en 19 Servicios de Urgencias Pediátricas. Se definió ITU como el crecimiento de más de 50.000 UFC/ml de un único germen en el urocultivo recogido por sondaje urinario, o el crecimiento de entre 10.000 y 50.000 UFC/ml si en la tira de orina se observó leucocituria y/o nitrituria. Se ha diagnosticado ITU bacteriémica si se aislaba el mismo germen en el hemocultivo que en el urocultivo. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas y analíticas.

Resultados. Se atendieron 2.173 lactantes con fiebre sin foco. Tras aplicar los criterios de exclusión, se analizaron 1.790 (82,3%), presentando 352 de ellos (19,7%) diagnóstico de ITU. Diecisiete (4,8%) presentaron bacteriemia secundaria a la ITU. En el análisis multivariante, solo la edad inferior a 28 días, la irritabilidad y la PCT mayor de 0,6 ng/ml se confirmaron como factores de riesgo asociados a ITU bacteriémica. Si consideramos como factores de riesgo de bacteriemia la edad menor a 28 días, el mal estado general y un valor de PCT en sangre mayor de 0,6 ng/ml y dividimos la muestra en dos grupos, según tengan o no factores de riesgo, tenemos los siguientes resultados:

	ITU no bacteriémica	ITU bacteriémica	Total
RF +	127	15	142
RF -	109	0	109
	236	15	251

Conclusión. Los lactantes de entre 29 y 90 ddd diagnosticados de ITU, con buen estado general y valores de PCT en sangre inferiores a 0,6 ng/ml, mostraron muy bajo riesgo de bacteriemia, por lo que podría plantearse su manejo ambulatorio.

MENINGOENCEFALITIS MIXTA POR VIH Y VIRUS DE EPSTEIN-BARR. Angulo García ML, Aja García G, Hortigüela Saeta M, Puente Ubierna L, Gorria Redondo N, Hernández Frutos E, Portugal Rodríguez R, Conejo Moreno D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. En España existen unos 1.200 pacientes pediátricos infectados de VIH, siendo uno de los países con más casos. La forma de transmisión más frecuente es la vertical que se ha visto reducida en los últimos 20 años del 15-45% al 1% si la profilaxis se realiza de manera adecuada. La progresión a SIDA y muerte es más elevada en niños que en adultos.

Resumen del caso. Niña de 9 años diagnosticada desde los 6 meses de vida de infección VIH por transmisión vertical. En tratamiento anti-retroviral (TAR) hasta los 4 años, momento en el que abandona seguimiento y cumplimiento terapéutico. Ingresó por presentar desde hacía 15 días cuadro de ataxia y astenia importante, con pérdida de fuerza en EID y marcha parética. Análisis sanguínea: carga viral de VIH de 7.070 copias/ml. Análisis de LCR: carga viral > 6.000 copias/ml y PCR de VEB positivo. RMN: captación de contraste meníngeo e hidrocefalia triventricular moderada acompañante al proceso de meningitis. Se diagnosticó de meningoencefalitis mixta por VIH y VEB en el contexto de una infección VIH estadio C2. Recibe tratamiento con cefotaxima, aciclovir y azitromicina y reinicia TAR con Abacavir, Lamivudina y Lopinavir/Ritonavir con buena tolerancia. Presenta mejoría clínica progresiva de su situación neurológica, con recuperación de fuerza y marcha, persistiendo piramidalismo en ambas extremidades.

Conclusión. En los pacientes pediátricos con SIDA la morbilidad es elevada y la mortalidad alcanza el 87% a los 5 años en ausencia de tratamiento. Se necesita un adecuado seguimiento de estos pacientes para vigilar la adherencia al tratamiento, así como su eficacia clínica y sus efectos secundarios, permitiendo a los niños infectados beneficiarse de nuevos fármacos antirretrovirales.

REVISIÓN DE BRONQUIOLITIS 2012-2013 EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA. Sánchez Vélez T, Onoda M, Lázaro Ramos J, Bautista Mezquita B, Tapia Gómez A, Martín Bahamontes C, Manzano del Amo S, González González M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Objetivo. Revisión de casos de bronquiolitis ingresados en el hospital Clínico de Salamanca durante la época epidémica de 2012-2013.

Material y Métodos. Estudio observacional, retrospectivo de los pacientes ingresados por bronquiolitis durante la época epidémica del Virus Respiratorio Sincitial (VRS) en el último año.

Resultados. Fueron ingresados 71 pacientes, el 70% estaba infectado por VRS. La media de edad fue de 4,75 meses, siendo el rango de entre 1-6 meses el mayor número de ingresos (38%). Diciembre fue el mes con mayor número de ingresos (30 ingresos). El 73% de los ingresados fueron varones. El principal motivo de ingreso fue la necesidad de oxigenoterapia, que fue precisada en el 93% de los casos. Solo el 20%

de los ingresados requirió estancia en UCIP, siendo los menores de 1 mes el porcentaje mayor (43%). Se observó un mayor número de días de ingreso en los pacientes menores de 1 mes (no estadísticamente significativo). Si se observaron diferencias significativas en cuanto al patrón de tratamiento según la edad del paciente. El 25% de los ingresados requirió tratamiento con antibiótico, aunque no se han obtenido diferencias significativas que demuestren una reducción en los días de ingreso. Existen diferencias significativas entre los pacientes ingresados en UCIP y la edad gestacional, siendo más frecuente en recién nacidos pretérmino. Se han obtenido valores similares en cuanto al porcentaje de VRS en UCIP y en planta.

Conclusiones. La mayoría de pacientes ingresados por bronquiolitis tiene entre 1-6 meses, siendo la media de edad de 4.75 meses de vida. Es más frecuente en varones. Se produjo un ascenso en el número de ingresos a partir del mes de diciembre. El principal motivo de ingreso fue la necesidad de oxigenoterapia. El tipo de aerosol administrado se relaciona con la edad ($P < 0,05$). No se obtienen diferencias significativas entre el porcentaje de VRS positivo en UCIP y en planta, ni entre el riesgo de ingreso en UCIP y el sexo. En cambio sí que se han encontrado diferencias significativas entre el riesgo de ingreso en UCIP y la edad gestacional ($P < 0,05$).

REVISIÓN DE POR BRONQUIOLITIS EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS. López M, Tobar C, Paz E, Bermúdez I, Urbaneja E, Orellana N, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La bronquiolitis es la principal causa de ingreso en el lactante, causando importantes costes sociales y económicos. A pesar de presentar unas características epidemiológicas bien conocidas, resulta apropiado analizar las diferencias epidemiológicas y etiológicas que presenta la enfermedad en las últimas temporadas.

Material y Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los ingresos por bronquiolitis desde enero 2008 hasta junio 2013 en nuestro centro. Se incluye el primer episodio de dificultad respiratoria con sibilancias entre 1 y 24 meses de edad. Variables analizadas: Número de ingresos, mes del año, edad, sexo, días de estancia, pruebas microbiológicas realizadas e ingreso o no en UCI. Los resultados se analizan con el programa estadístico SPSS versión 20 con el test de t de Student y ANOVA para comparación de variables cuantitativas, y χ^2 para las cualitativas.

Resultados. Durante el periodo referido, ingresaron un total de 313 pacientes diagnosticados de bronquiolitis. Edad media $4,76 \pm 5,01$ meses (rango 1-23). El 65,5% de casos correspondieron a varones, sin cambios significativos a lo largo de los años. En todas las temporadas, diciembre es el mes en que se registraron mayor número de casos (27,8% del total), seguido de enero (24,9%). Requirieron ingreso en UCI Pediátrica el 8,3%. Los ingresos más graves sucedieron entre octubre 2011-abril 2012, ingresando en la UCIP un 19,1%. Respecto a las pruebas microbiológicas, se aisló virus respiratorio sincitial (VRS) en el 57,8% de los casos, y otros virus en el 25,8%, siendo el más frecuente Enterovirus/Rinovirus. Se realizó cultivo bacteriano en el 91% de los casos, siendo positivo el 42%, de los cuales el más prevalente fue *H. influenzae*. Se presentó coinfección de VRS con otros patógenos en el 28,1%. La presencia de VRS se mantiene constante a lo largo de este periodo, aunque en los dos últimos años se encuentra mayor variedad microbiológica vírica como causante de dicha enfermedad. Estancia media hospitalaria total de $5,9 \pm 3$ días. Resulta estadísticamente significativa una disminución en la edad media de los pacientes ingresados en los tres últimos años.

Conclusiones. La etiología clásica de la bronquiolitis por VRS se mantiene constante en el periodo estudiado, encontrando un aumento gradual de otros patógenos, los cuales se presentan como coinfección

en un alto porcentaje de casos. Además destacamos una disminución progresiva en la edad media de los pacientes ingresados en los últimos tres periodos, en comparación con años previos; manteniéndose la distribución mensual y por sexos.

SHOCK CARDIOGÉNICO COMO MANIFESTACIÓN DE MIOCARDITIS AGUDA FULMINANTE POR CMV EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. Garrote Molpeceres R¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Rellán Rodríguez S², Bahillo Curieses MP¹, Matías del Pozo V³, Pino Vázquez A³, Fernández García-Abril M³, Camino López M⁴. Servicios de ¹Pediatría, ²Cardiología Infantil y ³UCIP, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Servicio de Cardiología Infantil, H.G.U. Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción. La miocarditis por Citomegalovirus (CMV) es una patología poco descrita en inmunocompetentes y es responsable de una de las formas más graves de presentación, que puede conducir al fallo cardiaco. El antecedente de un síndrome gripal junto con síntomas cardiológicos debe alertarnos.

Caso Clínico. Varón rumano, de 12 meses, que ingresa en UCI Pediátrica por afectación del estado general, disnea y cardiomegalia. AP: Ingreso 15 días antes en Rumanía por síndrome febril, asociado a cardiomegalia, sin aportar informes. E. física al ingreso: Peso: 10 kg, FC: 140 lpm, TA: 99/71 mmHg, SatO₂: 99% (FiO₂ 21%). Mal estado general. Palidez. Relleno capilar < 2 sg. Llanto quejumbroso. ACP: taquicardia, soplo sistólico II/VI, polipnea, quejido espiratorio, crepitantes bilaterales y tiraje subcostal moderado. Hepatomegalia 3 cm. No edemas. Pruebas complementarias: Gasometría venosa: pH 7,31; pCO₂ 38; pO₂ 40; HCO₃ 19,1; láctico < 2. Analítica: Hb 9 g/dl, Hto 28,5%, Plaquetas 300.000/mm³, leucocitos 11.000/mm³ (60% N, 33% L). PCR y PCT negativas. Resto normal. Rx. tórax: Cardiomegalia y signos de edema pulmonar. Ecocardiograma: VI globuloso con disfunción severa (FA 14%, FEVI 29,5%). Septo interventricular disquinético. Insuficiencia mitral severa y tricuspídea leve. Pequeño derrame pericárdico derecho anterior. ECG: ritmo sinusal.

Evolución. El paciente desarrolló un shock cardiogénico con disfunción ventricular izquierda severa y miocardiopatía dilatada por CMV, por lo que fue trasladado a un Centro Cardioquirúrgico. Preciso soporte con ventilación mecánica, terapia con inmunoglobulinas, ganciclovir, ECMO y asistencia ventricular. Presentó mala evolución, sin mejoría funcional cardiaca. Sufrió un infarto en la arteria cerebral media izquierda, con hemiparesia residual. Realizado trasplante cardiaco a los 2 meses y medio de su ingreso, con PCR negativa para virus y parásitos en la biopsia intraoperatoria. A los 2 meses del trasplante presentó episodio de fiebre sin foco, con niveles indetectables de tacrolimus y sospecha de rechazo agudo del injerto. Recibió tratamiento con corticoides con buena evolución.

Conclusiones. Las miocarditis son causa importante de muerte súbita infantil (22-42%) y cardiomiopatía (5-10%). Recientemente se asocian con más frecuencia a viriasis por CMV, VEB y Parvovirus B19. Son necesarios un diagnóstico y tratamiento precoces para evitar el fallo cardiaco fulminante y la supervisión terapéutica postrasplante para prevenir el rechazo.

SEPSIS NEONATAL POR LISTERIA: CASOS EN CASTILLA Y LEÓN EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. Cabanillas Sánchez M, García-Cruces Méndez J¹, González Torroglosa MC, del Olmo Fernández M, Ariza Sánchez ML, Uruña Leal MC, Peña Valenceja A, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. Se entiende por sepsis neonatal aquella situación clínica derivada de la invasión y proliferación de bacterias, hongos o virus en el torrente sanguíneo del recién nacido y que se manifiesta dentro de los primeros 28 días de vida. Los microorganismos patógenos inicialmente contaminan la piel y/o mucosas del RN llegando al torrente circulatorio tras atravesar esta barrera cutáneo-mucosa, siendo la inmadurez de las defensas del neonato, sobre todo si es un recién nacido prematuro, el principal factor de riesgo que predispone al desarrollo de la infección. El mecanismo de transmisión más frecuente es la transmisión vertical que es causada por gérmenes localizados en el canal genital materno y contaminan al feto por vía ascendente (progresando por el canal del parto hasta alcanzar el líquido amniótico) o por contacto directo del feto con secreciones contaminadas al pasar por el canal del parto. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables y inespecíficas. El tratamiento debe realizarse de manera precoz, primero de forma empírica a la espera del resultado de los cultivos.

Objetivo. Evaluar las características de los neonatos con diagnóstico de sepsis por *Listeria monocytogenes* durante 10 años en nuestra Comunidad Autónoma.

Población y Métodos. Se obtuvieron todos los registros de los niños menores de 28 días diagnosticados de sepsis neonatal por *Listeria monocytogenes* en los hospitales públicos de nuestra Comunidad mediante el código de procedimientos de la Clasificación Internacional de Enfermedades 9 MC obtenidos a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos –CMBD– entre los años 2001 al 2010, ambos inclusive. La población corresponde a 194.676 nacimientos. Se compararon los datos obtenidos con los casos de infección por *Listeria* en la población general.

Resultados. Se registraron un total de 4 casos (1 varón y 3 mujeres). 3 casos fueron registrados en hospitales del grupo 3. El 50% de los casos correspondieron a recién nacidos pretérmino. El líquido amniótico fue meconial en el 50%. Se registró un caso de coriarnionitis. Tres de los casos presentaba patología concomitante: el primero síndrome de distrés respiratorio que precisó ventilación mecánica durante más de 96 horas y hemorragia subaracnoidea. El segundo, ictericia neonatal y defectos en el tabique cardíaco y el tercero infección concomitante por *E. coli* y laringomalacia. Se realizó punción lumbar y ecografía cerebral en un caso. Uno de los pacientes precisó reingreso y uno falleció.

Conclusión. La infección por *Listeria monocytogenes* es una causa infrecuente de sepsis neonatal, su diagnóstico y tratamiento deben realizarse de forma precoz, para evitar tanto la mortalidad, como las secuelas que se pueden producir, sobre todo en recién nacidos prematuros.

SEROCONVERSIÓN MATERNA EN EL TERCER TRIMESTRE DE LA GESTACIÓN FRENTE A TOXOPLASMOSIS. *Moreno Pavón B, González Martínez T, Rodríguez Rodríguez M, Serrano Acebes P, García García E, García González V, Fernández Martínez B, González García J.* Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Asturias.

Introducción. La toxoplasmosis congénita adquirida en el tercer trimestre del embarazo se caracteriza por un incremento del riesgo de transmisión al feto y por la dificultad de diagnóstico de infección neonatal. La mínima o nula expresividad clínica al nacimiento junto con la posibilidad de falsos negativos serológicos genera una gran dificultad en el manejo de los recién nacidos asintomáticos. Por otro lado, el hecho de que el tratamiento (prolongado y no exento de efectos secundarios) solo disminuya la posibilidad de la aparición de secuelas a largo plazo, añade más incertidumbre a nuestra actitud terapéutica. Ante el abanico de abordajes posibles, la Guía de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica, recientemente publicada, pretende transmitir a los profesionales la información necesaria para la toma de decisiones en el diagnóstico y tratamiento de la toxoplasmosis congénita.

Caso clínico. RN varón, de 5 meses de vida, con antecedentes de embarazo controlado de 40 semanas que cursa sin incidencias clínicas, analíticas o radiológicas salvo seroconversión frente a toxoplasmosis en el tercer trimestre con Ac IgG de baja avidéz. Tratamiento materno con espiramicina. Tanto la exploración física del recién nacido, como los estudios analíticos, de imagen y oftalmológicos fueron normales. Debido a la negatividad de la PCR del toxoplasma en LCR y orina y de la IgM frente a toxoplasmosis, se clasifica como recién nacido con elevado riesgo de infección por toxoplasma. Se decide junto con los padres el inicio de tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y ácido fólico a los 4 días de vida. Neutropenia de intensidad creciente al mes de vida (valores mínimos 890) que se resuelve con aumento de la dosis de ácido fólico y disminución de la de pirimetamina al 4º mes de vida. En una ocasión se detectó cristalluria de sulfamidas. Tendencia descendente de la Ig G frente a toxoplasmosis en la actualidad.

Comentarios. En relación con el manejo del recién nacido asintomático con estudios serológicos y PCR negativos las nuevas recomendaciones:

- Subrayan la necesidad de individualizar el manejo dependiendo de la edad gestacional en la cual se produce la seroconversión materna.
- Plantean proponer tratamiento a todos los recién nacidos con seroconversión materna en el tercer trimestre, o al menos realizar un seguimiento clínico y serológico estrecho.
- La duración del tratamiento debe de ser de 12 meses en toxoplasmosis confirmada y hasta que se negativice la IG G frente a toxoplasmosis en los caso de toxoplasmosis dudosa.
- Consideramos que los padres deben conocer la incertidumbre asociada al diagnóstico y tratamiento de su hijo y participar en la toma de decisiones.

Sábado 26 de octubre, Sesión 1 - Sala Felipe II, Planta 1

Moderadores: Dr. José María Maíllo del Castillo Mendoza (*Hospital de Ávila*), Dr. Carlos Santana Rodríguez (*Hospital de Segovia*)

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ALERGIA A BETA-LACTÁMICOS EN UN PERIODO DE 10 AÑOS. *Valladares Díaz AI, Castrillo Bustamante S, Santana Rodríguez C, Hernández Macho BE, Moreno Vicente-Arche BM, García del Saz MN.* Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.

Objetivos. Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes diagnosticados de alergia a Beta-lactámicos entre los años 2003-2012 en la Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica de nuestro hospital.

Material y métodos. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de los pacientes diagnosticados de hipersensibilidad a Beta-lactámicos, durante un período de tiempo correspondiente a 10 años (2003-2012). Se recogieron datos de la historia clínica relativos a antecedentes personales y familiares, fármaco causante de la reacción adversa, tipo de clínica desarrollada, momento de presentación de la misma y los resultados del estudio alérgico realizado a cada paciente según el protocolo SEICAP.

Resultados. Consultaron 324 pacientes por sospecha de reacción alérgica a antibióticos, confirmándose el diagnóstico únicamente en diecinueve de ellos (5,8%). Entre los pacientes alérgicos, tres fueron menores de tres años, siendo la media de edad de 5,9 años. El 47,4% fueron varones. Dos (10,5%) presentaban atopía como antecedente personal y tres (15,8%) antecedentes familiares de alergia medicamentosa. El fármaco implicado en todos ellos fue amoxicilina (bien sola o en

combinación con ácido clavulánico), administrado en el 100% de los casos por vía oral. El motivo más frecuente de la toma de antibióticos fueron infecciones a nivel del área ORL (84,2%). La clínica descrita en el 73,7% de los casos fue exantema urticariforme, seguida de exantema maculopapuloso en un 15,8%. La gran mayoría de las reacciones fueron tardías presentándose tras más de cinco días de tratamiento (84,2%) y varias horas después de la última dosis (68,4%). Dieciséis pacientes (84,2%) fueron diagnosticados de hipersensibilidad tardía a amoxicilina mediante la prueba de exposición en pauta larga; un paciente (5,3%) fue diagnosticado de alergia a amoxicilina mediante determinación de IgE específica y refería clínica inmediata; dos pacientes (10,6%) presentaron prueba de exposición oral positiva en pauta corta, desarrollando la reacción antes de que transcurrieran dos horas desde la administración del fármaco. Únicamente dos pacientes de los diagnosticados resultaron positivos también a cefalosporinas (10,5%).

Conclusiones. El diagnóstico de alergia se confirmó únicamente en el 5,8% de los casos. En todos ellos el fármaco implicado fue Amoxicilina. El 84,2% de los niños diagnosticados presentaron hipersensibilidad tardía. La prueba diagnóstica más rentable resultó ser la exposición oral en pauta larga. La mayoría de los pacientes con hipersensibilidad a amoxicilina toleraron cefalosporinas.

CARACTERÍSTICAS DE LOS MOTIVOS DE CONSULTA DERIVADOS A NEUMOALERGIA INFANTIL DE UN HOSPITAL DEL GRUPO 2 DESDE ATENCIÓN PRIMARIA. *González Torroglosa MC, Ariza Sánchez ML, Cabanillas Boto M, Del Olmo Fernández M, Fernández Alonso JE, De La Torre Santos S, Bartolomé Porro JM, Rojo Fernández I. S. Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.*

Introducción. La introducción de consultas monográficas en los Servicios de Pediatría de los Hospitales del grupo 2 ha permitido mejorar la calidad de la atención que prestamos a nuestros niños y la organización de nuestros servicios clínicos. En nuestro área sanitaria, mantenemos desde hace años una excelente relación entre los dos niveles asistenciales con reuniones mensuales y elaboración de protocolos de área. El compromiso de nuestro Servicio ha impuesto la aplicación de medidas correctoras para evitar la demora en la citación desde atención primaria.

Población y métodos. Pacientes atendidos en una consulta monográfica de neumología infantil de un Hospital del grupo 2. Se recoge la información de los niños atendidos por primera vez en dicha consulta en los últimos 8 años y que responden al calificativo de "nueva" desde el punto de vista administrativo.

Resultados. En estos años se han atendido a 1.584 niños con una edad media de $4,6 \pm 3,9$ años. La relación varón/mujer es de 1,3:1. Clasificados en 7 grupos de patología, el asma/hiperreactividad bronquial (48,3%), la alergia alimentaria (27%) y la rinoconjuntivitis (12,6%) son los motivos más frecuentes de consulta ($p < 0,001$). Presentaban alergias múltiples el 11% de los pacientes. Mostraban positividad en las pruebas el 37,1%. En un 6,1% se realizó inducción de tolerancia de forma satisfactoria. El ámbito urbano supone 2/3 de la consulta. El mes con mayor número de consultas es noviembre (10,8%) y diciembre el que menos (4,5%) ($p < 0,001$). Respecto al mes de nacimiento es mayo con un 10,9% el más numeroso y enero el menor con un 6,8% ($p = 0,003$) sin encontrar asociación entre el mes de nacimiento y el grupo de patología ($p = 0,16$). La distribución de las edades por patología muestran diferencias marcadas entre grupos ($p < 0,001$) y así los de mayor edad son el grupo de rinoconjuntivitis ($8,3 \pm 3,2$ años) y la alergia alimentaria el de menor ($1,3 \pm 1,5$ años).

Conclusión. La introducción en la cartera de servicios en nuestro Hospital de la consulta de neumología infantil ha permitido mejorar la calidad de la atención a nuestros pacientes. Es necesario conocer

el volumen, frecuentación y calidad de la demanda para ajustar los recursos y dar respuesta adecuada a la misma.

DOSIS DIARIA PRESCRITA VERSUS DOSIS DIARIA DEFINIDA EN LA VALORACIÓN DEL CONSUMO FARMACOLÓGICO EN Pediatría. *Casares Alonso I¹, Cano Garcinuño A², Blanco Quirós A³, Pérez García I⁴.* ¹Centro de salud de Venta de Baños (Palencia). ²Centro de salud Villamuriel de Cerrato (Palencia). ³Facultad de Medicina, Universidad de Valladolid. ⁴Centro de salud "Jardinillos" de Palencia.

Introducción y objetivos. Existen pocos estudios de consumo de medicamentos en edad pediátrica en España. La mayor parte, miden el consumo en número/porcentaje de niños que utilizan un medicamento o en número/porcentaje de envases prescritos de un fármaco en un período de tiempo. La OMS sin embargo recomienda en Pediatría, utilizar la dosis diaria prescrita (PDD) y compararla con la dosis diaria definida (DDD) del adulto. El objetivo de este trabajo es valorar como miden el consumo en población infantil ambas unidades tomando como ejemplo la prescripción de antiasmáticos de 0 a 14 años en Castilla-León.

Material y métodos. Se analizaron las prescripciones correspondientes al subgrupo terapéutico R03 (antiasmáticos) y a los principios activos: mepiramina y ketotifeno, realizadas a menores de 14 años en el Sistema Público de Salud entre 2005-2010. Los datos de consumo se presentan en dosis diarias prescritas por mil habitantes/día (PDHD). Se calcularon las PDHD de cada principio activo, tanto crudas como ajustadas por edad y se compararon con las dosis diarias definidas por mil habitantes/día (DHD).

Resultados. Se realizaron 462.354 prescripciones de antiasmáticos a una población expuesta de 1.580.229 personas-año. Los antiasmáticos más prescritos tanto en PDHD como en DHD fueron los broncodilatadores (BD), seguidos de antileucotrienos (montelukast), corticoides inhalados monofármaco (CI), $\beta 2$ adrenérgicos de acción larga asociados a corticoides inhalados y mepiramina. La siguiente tabla muestra los resultados globales de los principales antiasmáticos en las dos unidades de medida:

	BD	Montelukast	Corticoides inhalados	$\beta 2$ acción larga+ CI	Mepiramina
PDHD	7,5	5,2	4,9	2,2	1,8
DHD	6,3	2,4	2	1,3	0,4

Los niños más pequeños fueron los más consumidores: la máxima prescripción de broncodilatadores (15,9 PDHD/9,8 DHD) y mepiramina (14 PDHD/1,6 DHD) ocurrió en menores de un año, la de montelukast (8,9 PDHD/3,6 DHD) y de corticoides inhalados monofármaco (7,9 PDHD/2,9 DHD) a la edad de un año, y la de $\beta 2$ adrenérgicos de acción larga asociados a corticoides inhalados a los 11 años (2,9 PDHD/2 DHD).

Conclusiones. Entre 2005-2010 los niños menores de 4 años recibieron una alta prescripción de fármacos antiasmáticos. Comparada con la PDHD, la DHD infraestima de manera importante el consumo de medicamentos, sobre todo en los niños de menor edad, y no es una unidad de medida apropiada en población infantil

ENTEROCOLITIS ALÉRGICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE HIPERSENSIBILIDAD A AMOXICILINA. *Moreno Vicente-Arche BM, Castrillo Bustamante S, Santana Rodríguez C, Valladares Díaz AI, García del Saz MN, Hernández Macho BE. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La alergia a antibióticos en niños es un diagnóstico infrecuente aunque suponga un porcentaje importante de consultas en

las unidades de alergia infantil. Las manifestaciones más frecuentes de la alergia a Amoxicilina en la edad pediátrica son las reacciones tardías, lo más habitual la aparición de exantemas maculopapulosos. La presentación con clínica de enterocolitis es excepcional.

Caso clínico. Niña de 5 años de edad que consulta por sospecha de reacción alérgica a Amoxicilina. Refiere que 3 meses antes, siendo la primera vez que tomaba tratamiento antibiótico, en contexto de una otitis media aguda, presentó cuadro de abdominalgia, vómitos y moderada afectación del estado general con decaimiento, seguida de la aparición de un exantema urticariforme leve. Los síntomas comenzaron tras cuatro días de tratamiento y con un intervalo de 2 horas desde la última dosis. Estudio alergológico (protocolo de la SEICAP): IgE específica (CAP) a penicilina G, penicilina V, ampicilina y amoxicilina: negativos. IgE total < 2 KU/L. Prick test e intradermorreacción a PPL, MDM, amoxicilina: negativo. Prueba de exposición oral controlada a dosis crecientes con amoxicilina: a las 2 horas de la ingesta de la última dosis (450 mg de amoxicilina) presenta dolor abdominal, vómitos e importante decaimiento con hipotonía y desconexión del medio. Preciso monitorización, soporte hidroelectrolítico y administración de Adrenalina intramuscular, Ondansetrón y Omeprazol. En las horas siguientes, y de forma lenta y progresiva, mejora el estado general, neurológico y la clínica abdominal. Un mes después se realiza prueba de exposición oral a cefalosporinas, siendo negativa.

Conclusiones. Presentamos un caso de hipersensibilidad alérgica a Amoxicilina con clínica de enterocolitis demostrada en la prueba de exposición controlada. Aunque la clínica típica de una reacción alérgica a Amoxicilina suele ser una reacción exantemática tardía, hay que tener en cuenta que puede tener otras formas de presentación (como enfermedad del suero, síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis tóxica epidérmica, etc.) Los síntomas de enterocolitis (FPIES) son frecuentes como forma de presentación de alergia a alimentos no mediada por IgE y cursa típicamente con síntomas gastrointestinales acompañado de importante afectación del estado general, hipotensión, e incluso shock. Es excepcional esta forma de presentación en reacciones alérgicas a antibióticos.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A ENFERMEDAD CELÍACA. *Tobar C, Paz E, López M, Bermúdez I, Orellana N, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La esofagitis eosinofílica es una enfermedad emergente de causa desconocida, aunque se acepta en muchos casos que pueda tratarse de una manifestación alérgica. Se han descrito casos de asociación con enfermedad celiaca, aunque no está claro si existe un nexo entre ambas o si se trata de una asociación casual. Presentamos un caso de estas características.

Caso clínico. Varón de 10 años. *Antecedentes:* rinoconjuntivitis y asma estacional, y síndrome de alergia oral a algunas frutas. Pruebas cutáneas positivas a *Cladosporium*, y pólenes de gramíneas. Estreñimiento crónico. Ingresa por cuadro de 2 meses de evolución de dolor epigástrico intermitente, posteriormente continuo, sin predominio horario y no modificable con alimentación; que causa absentismo escolar. Ha sido tratado con domperidona y omeprazol, sin respuesta. *Exploraciones complementarias:* eosinofilia en sangre periférica (8,6%). Ecografía abdominal normal. *H. pylori* y parásitos en heces negativos. Prick test positivo a fresa, naranja, kiwi, frutos secos, tomate, soja y anisakis. Anticuerpo IgA antiendomiso 1/80 y antitransglutaminasa > 100 UI/ml (positivos en dos ocasiones). Genética: HLA DQ2 positivo. Esófago-gastroscoopia macroscópicamente normal. A nivel histológico se demuestran en esófago > 20 eosinófilos por campo de gran aumento, compatible con esofagitis eosinofílica; observándose además a nivel duodenal atrofia de

vellosidades grado 3c de Marsh, con linfocitos intraepiteliales en lámina propia, pero no de eosinófilos. *Tratamiento:* Se instaura inicialmente una dieta exenta de lactosa y alimentos sospechosos, domperidona, polietilenglicol y antihistamínico, sin mejoría. Frente a estos hallazgos, se inicia dieta exenta de gluten, con fórmula elemental exclusiva, budesonida deglutida y Montelukast durante 2 meses, con mejoría clínica y endoscópica esofágica. Reintroducción progresiva de alimentos anteriormente excluidos, excepto frutas, tomate, soja, pescado fresco y gluten, bien tolerada. IgA endomiso y transglutaminasa de control tras exclusión de gluten durante 5 meses, negativa, persistiendo eosinofilia periférica.

Comentarios. Ante un paciente con antecedentes alérgicos y síntomas digestivos se debe pensar, en una esofagitis eosinofílica, posiblemente relacionada con alérgenos alimentarios y/o inhalados, y en este último caso tener un carácter estacional. El hallazgo coincidente en nuestro caso de una enfermedad celiaca asociada podría tener un carácter casual.

ESTUDIO INTERNACIONAL DE SIBILANCIAS EN LACTANTES (EISL). GRUPO CANTABRIA. *Bercedo Sanz A¹, Lastra Martínez LA², Fernández Ruiz Y², Ferreira-Rainho Mota-Almeida AD³, Pérez Pérez MA³, Méndez Rodríguez I², Escudero Burgoa LM², Pardo Crespo R², Martínez Chamorro MJ², Gil Vera P, Matilla Barba M², Mateo Sota S³, Martín Mateos P², Castillo Royo J, Maza Raba R², Ortiz Revuelta V², Castro Ramos P, Méndez Vidal MR², Robles Fernández P, Muruzabal Sitges C², Moro Hernández R², Salas Fernández L³, Macho Díaz M², García Lecue M³, Casado Casuso R², García Noriega A², Madrigal Díez C², Corrales Fernández A², De la Vega P³, Rodríguez Campos C², Pérez Gil E², Mirones Martínez Y², Gámez Alderete C², Cuenca Gómez MA².* ¹Centro de Salud Buelna. Los Corrales de Buelna. Cantabria. ²Pediatría de Atención Primaria de Cantabria. ³Enfermeros de Pediatría de Cantabria.

Objetivos. Conocer la prevalencia y gravedad de las sibilancias en niños durante el primer año de vida en la Comunidad de Cantabria y analizar los factores de riesgo que puedan asociarse a ellas.

Material y Métodos. Se trata de un estudio epidemiológico, descriptivo, multicéntrico y transversal en el que se ha evaluado una muestra representativa de 958 niños de un año de edad, entre el 1 de junio de 2008 y el 31 marzo de 2011. El estudio ha sido realizado mediante cuestionario escrito estandarizado y previamente validado cumplimentado por los padres de todos aquellos niños que acudían a revisión entre los 12 y 15 meses de edad, en cualquiera de los Centros de Salud de Cantabria, tanto urbanos como rurales.

Resultados. La prevalencia de sibilancias en Cantabria en menores de un año es del 32%, de sibilancias recurrentes (SR) (3 o más episodios) del 14,3% y de sibilancias graves del 10%. El 18,4% de los niños ha asistido a la guardería y el 50,8% ha mantenido lactancia materna exclusiva al menos 3 meses. El 13,6% de los niños refieren eccema. Las madres que han fumado durante el embarazo han sido el 14,6% y tras el parto el 22,4% de las madres y el 33,3% de los padres. El 19,9% de los nacimientos han sido por cesárea. El 18,4% de las viviendas referían humedad. Han recibido tratamiento con beta 2 inhalados de acción corta el 76,7%, corticoides inhalados en el 30,1%, antileucotrienos el 13,2% y ketotifeno el 4,8% y han necesitado ingreso hospitalario el 0,8% de los niños. Entre los factores de riesgo asociados con padecer algún episodio de sibilancias se encontraron el sexo varón (OR 1,44), el tener 1 hermano (OR 2,26), lactancia materna exclusiva ≤ 3 meses (OR 1,44), la asistencia a guardería (OR 2,71), primer resfriado ≤ 3 meses (OR 2,13), antecedente de asma en los hermanos (OR 2,02), antecedente de rinitis en los hermanos (OR 2,82), antecedente de tabaquismo durante la gestación (OR 2,11) y de la madre después del parto (OR 1,6), problemas perinatales como la

HTA (OR 1,64). No se encontró asociación significativa con relación al peso del recién nacido, cesárea o problemas perinatales diferentes a la hipertensión, antecedentes familiares de eccema, asma en la madre o padre, estudios de la madre, eccema en el niño, uso de anticonceptivos previos al embarazo, comida rápida o dieta mediterránea durante el embarazo, mascotas o factores ambientales como contaminación, humedad, aire acondicionado o moqueta en la vivienda

FACTORES DE RIESGO DE SIBILANCIAS GRAVES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA. ESTUDIO INTERNACIONAL DE SIBILANCIAS EN LACTANTES (EISL). GRUPO CANTABRIA. Bercedo Sanz A¹, Lastra Martínez LA², Fernández Ruiz Y², Ferreira-Rainho Mota-Almeida AD², Pérez Pérez MA³, Méndez Rodríguez I², Escudero Burgoa LM², Pardo Crespo R², Martínez Chamorro MJ², I Gil Vera², Matilla Barba M², Mateo Sota S³, Martín Mateos P², Castillo Royo J², Maza Raba R², Ortiz Revuelta V², Castro Ramos I², Méndez Vidal MR², Robles Fernández I², Muruzabal Sitges C², Moro Hernández R², Salas Fernández L³, Macho Díaz M², García Lecue M², Casado Casuso R², García Noriega A², Madrigal Díez C², Corrales Fernández A², De la Vega P³, Rodríguez Campos C², Pérez Gil E², Mirones Martínez Y², Gámez Alderete C², Cuenca Gómez MA². ¹Centro de Salud Buelna. Los Corrales de Buelna. Cantabria. ²Pediatras de Atención Primaria de Cantabria. ³Enfermeros de Pediatría de Cantabria.

Objetivo. Determinar los factores de riesgo asociados a sibilancias graves en el primer año de vida.

Material y Métodos. Se trata de un estudio epidemiológico, descriptivo, multicéntrico y transversal en el que se ha evaluado una muestra representativa de 958 niños de un año de edad, entre el 1 de junio de 2008 y el 31 marzo de 2011. El estudio ha sido realizado mediante cuestionario escrito estandarizado y previamente validado cumplimentado por los padres de todos aquellos niños que acudían a revisión entre los 12 y 15 meses de edad, en cualquiera de los Centros de Salud de Cantabria, tanto urbanos como rurales. Según metodología EISL se considero que el niño había presentado sibilancias graves cuando la respuesta a la pregunta "¿en los primeros 12 meses de vida, han sido las sibilancias o silbidos/pitos en el pecho tan importantes que usted notara que su hijo tenía mucha dificultad para respirar y se ahogaba?"

Resultados. La prevalencia de sibilancias graves en menores de un año de edad fue del 10%. Entre los factores de riesgo asociados con padecer sibilancias graves se encontraron el tener un hermano (OR 2,18), lactancia materna exclusiva ≤ 3 meses (OR 1,64), la asistencia a guardería (OR 2,62), primer resfriado ≤ 3 meses (OR 2,07), presencia de eccema en el niño (OR 2,30), antecedente de asma en los hermanos (OR 2,48), antecedente de rinitis en los hermanos (OR 2,86), antecedente de tabaquismo durante la gestación (OR 2,02), el consumo de paracetamol más de 1 vez a la semana durante el embarazo (OR 3,19), problemas perinatales que afectan a la placenta (OR 3,69) y la presencia de humedad en el domicilio (OR 1,95). No se encontró asociación significativa con relación al sexo o al peso del recién nacido, otros problemas perinatales diferentes a los placentarios, antecedentes familiares de eccema, estudios de la madre, uso de anticonceptivos previos al embarazo, comida rápida o dieta mediterránea durante el embarazo, otros factores ambientales como contaminación, aire acondicionado o moqueta en la vivienda y la presencia de mascotas en el domicilio.

FACTORES DE RIESGO DE SIBILANCIAS RECURRENTES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA. ESTUDIO INTERNACIONAL DE SIBILANCIAS EN LACTANTES (EISL). GRUPO CANTABRIA. Bercedo Sanz A¹, Lastra Martínez LA², Fernández Ruiz Y², Ferreira-Rainho

Mota-Almeida AD², Pérez Pérez MA³, Méndez Rodríguez I², Escudero Burgoa LM², Pardo Crespo R², Martínez Chamorro MJ², I Gil Vera², Matilla Barba M², Mateo Sota S³, Martín Mateos P², Castillo Royo J², Maza Raba R², Ortiz Revuelta V², Castro Ramos I², Méndez Vidal MR², Robles Fernández I², Muruzabal Sitges C², Moro Hernández R², Salas Fernández L³, Macho Díaz M², García Lecue M², Casado Casuso R², García Noriega A², Madrigal Díez C², Corrales Fernández A², De la Vega P³, Rodríguez Campos C², Pérez Gil E², Mirones Martínez Y², Gámez Alderete C², Cuenca Gómez MA². ¹Centro de Salud Buelna. Los Corrales de Buelna. Cantabria. ²Pediatras de Atención Primaria de Cantabria. ³Enfermeros de Pediatría de Cantabria.

Objetivo. Determinar los factores de riesgo asociados a sibilancias recurrentes (SR, 3 o más episodios) en el primer año de vida.

Material y Métodos. Se trata de un estudio epidemiológico, descriptivo, multicéntrico y transversal en el que se ha evaluado una muestra representativa de 958 niños de un año de edad, entre el 1 de junio de 2008 y el 31 marzo de 2011. El estudio ha sido realizado mediante cuestionario escrito estandarizado y previamente validado cumplimentado por los padres de todos aquellos niños que acudían a revisión entre los 12 y 15 meses de edad, en cualquiera de los Centros de Salud de Cantabria, tanto urbanos como rurales.

Resultados. La prevalencia de sibilancias recurrentes (SR) (3 o más episodios) en menores de un año de edad fue del 14,3%. Se utilizó tratamiento con beta 2 inhalados de acción corta en el 86,8%, corticoides inhalados en el 53,3%, antileucotrienos el 27% y ketotifeno el 0,7%. Entre los factores de riesgo asociados con padecer sibilancias recurrentes se encontraron el sexo varón (OR 1,65), lactancia materna exclusiva ≤ 3 meses (OR 1,44), la asistencia a guardería (OR 2,39), primer resfriado ≤ 3 meses (OR 1,88), presencia de eccema en el niño (OR 1,71), antecedente de asma en el padre (OR 1,86), asma en la madre (OR 1,6), asma en los hermanos (OR 2,06), antecedente de tabaquismo durante la gestación (OR 1,54) y la presencia de conejo/hamster como mascota en el domicilio después del nacimiento (OR 3,99). No se encontró asociación significativa con relación al peso del recién nacido, problemas perinatales, número de hermanos, antecedentes familiares de rinitis o eccema, estudios de la madre, uso de anticonceptivos previos al embarazo, uso de paracetamol durante el embarazo, comida rápida o dieta mediterránea durante el embarazo, factores ambientales como contaminación, humedad, aire acondicionado o moqueta en la vivienda.

INGESTA DE PARACETAMOL EN EL EMBARAZO Y SIBILANCIAS EN LACTANTES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA. ESTUDIO INTERNACIONAL DE SIBILANCIAS EN LACTANTES (EISL). GRUPO CANTABRIA. Bercedo Sanz A¹, Lastra Martínez LA², Fernández Ruiz Y², Ferreira-Rainho Mota-Almeida AD², Pérez Pérez MA³, Méndez Rodríguez I², Escudero Burgoa LM², Pardo Crespo R², Martínez Chamorro MJ², I Gil Vera², Matilla Barba M², Mateo Sota S³, Martín Mateos P², Castillo Royo J², Maza Raba R², Ortiz Revuelta V², Castro Ramos I², Méndez Vidal MR², Robles Fernández I², Muruzabal Sitges C², Moro Hernández R², Salas Fernández L³, Macho Díaz M², García Lecue M², Casado Casuso R², García Noriega A², Madrigal Díez C², Corrales Fernández A², De la Vega P³, Rodríguez Campos C², Pérez Gil E², Mirones Martínez Y², Gámez Alderete C², Cuenca Gómez MA². ¹Centro de Salud Buelna. Los Corrales de Buelna. Cantabria. ²Pediatras de Atención Primaria de Cantabria. ³Enfermeros de Pediatría de Cantabria.

Objetivos. Determinar el riesgo de presentar sibilancias, sibilancias recurrentes (SR, 3 o más episodios) y sibilancias graves en el primer año de vida asociado al consumo de paracetamol materno durante el embarazo.

Material y Métodos. Se trata de un estudio epidemiológico, descriptivo, multicéntrico y transversal en el que se ha evaluado una muestra representativa de 958 niños de un año de edad, entre el 1 de junio de 2008 y el 31 marzo de 2011. El estudio ha sido realizado mediante cuestionario escrito estandarizado y previamente validado cumplimentado por los padres de todos aquellos niños que acudían a revisión entre los 12 y 15 meses de edad, en cualquiera de los Centros de Salud de Cantabria, tanto urbanos como rurales.

Resultados. La prevalencia de sibilancias en Cantabria en menores de un año es del 32%, de sibilancias recurrentes (SR) (3 o más episodios) es del 14,3% y de sibilancias graves del 10%. El 8,2% de las madres, el 7,6% de los padres y el 5,7% de los hermanos padecían asma. Un 14,8% de las madres refirieron consumo de paracetamol de 1 a 4 veces al mes durante el embarazo y un 4,2% de las madres más de 1 vez a la semana. No se detectó riesgo aumentado entre el consumo de paracetamol y la presencia de sibilancias o sibilancias recurrentes en el primer año. Sin embargo, en los niños que padecieron sibilancias graves el riesgo relacionado con el consumo de paracetamol más de 1 vez a la semana fue muy alto (OR 3,19).

Conclusiones. El consumo de paracetamol durante el embarazo presenta un riesgo elevado de sibilancias graves en los lactantes menores de 1 año de edad.

Sábado 2 de octubre, Sesión 2 - Sala Claudio Moyano, Planta 1

Moderadores: Dr. Alberto Sánchez Abuín (*Hospital Clínico de Valladolid*), Dra. Ana Vegas Álvarez (*Hospital Río Hortega, Valladolid*)

GENITALES AMBIGUOS EN HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA: GENITOPLASTIA CONSERVADORA. *Ortega Escudero M, Ardelá Díaz E, Lorenzo G, Ruiz Hierro C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La causa más frecuente de genitales ambiguos en la mujer es la virilización por hiperplasia suprarrenal congénita. El tratamiento clásicamente recomendado es la genitoplastia feminizante en la primera infancia basado en que favorece la adaptación psicosexual. Actualmente existe controversia en relación a esta actitud fundamentada en la presencia de casos de disforia sexual en la vida adulta y en la posibilidad de que la virilización fetal tenga influencia cerebral. Uno de los principales problemas es la irreversibilidad de la genitoplastia feminizante en caso de inadaptación por parte del paciente al género asignado. Recientemente se ha descrito una nueva técnica quirúrgica que cumple el objetivo de la genitoplastia, conservando los cuerpos cavernosos y con posibilidad de reversibilidad.

Resumen del caso y Resultados. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de hiperplasia suprarrenal congénita clásica en el período neonatal. Cariotipo 46 XX, con genitales externos ambiguos e internos normales. A los 4 años de edad se le realizó genitoplastia sin resección de los cuerpos cavernosos. A los 13 años la paciente presenta desarrollo sexual acorde con su edad y menstruaciones irregulares. A la exploración física se observa signos de virilización con hipertrofia de clítoris. Se le realizó clitoridoplastia con separación de los cuerpos cavernosos, enterramiento bajo los labios mayores y reducción del clítoris conservando tejido. Intervención y postoperatorio sin incidencias. Satisfacción estética por parte de la paciente y el cirujano.

Conclusiones. La genitoplastia feminizante sin resección de los cuerpos cavernosos y conservación del clítoris se presenta como una alternativa válida y con buenos resultados estéticos en pacientes con virilización severa de los desórdenes del desarrollo del sexo (DSD). Aunque la complejidad quirúrgica es mayor que en otras técnicas, permite la reversibilidad en el caso de disforia sexual en la vida adulta.

GINECOMASTIA PUBERAL SEVERA: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO MEDIANTE TÉCNICA DE BENELLI. *Ortega Escudero M, Ardelá Díaz E, Ruiz Hierro C, Lorenzo G, Hernández Díaz C, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La ginecomastia se define como el aumento de volumen de las mamas en el varón. Si se debe al tejido glandular, se habla propiamente de ginecomastia, pero si la proliferación es de tejido adiposo se conoce como pseudoginecomastia. En muchos casos, basta con el seguimiento y observación del paciente hasta la resolución del problema. Sin embargo, su persistencia puede provocar malestar psicológico, haciendo necesaria la intervención quirúrgica. Simon en 1973 propuso una clasificación que puede orientar la decisión terapéutica (I-leve; IIA-moderada sin exceso cutáneo; IIB-moderada con exceso cutáneo; III-grave).

Resumen del caso. Presentamos los casos de 2 varones de 12 y 13 años con ginecomastia clase III, ambos en seguimiento por Endocrinología pediátrica. Dada la repercusión psicológica que presentan, se recomendó tratamiento quirúrgico. Se realizó mastectomía con resección cutánea mediante técnica de Benelli. En ninguno de ellos se registraron complicaciones durante el procedimiento ni en el seguimiento postoperatorio, siendo dados de alta a los 3 días de la intervención.

Conclusiones/Comentarios. El buen resultado estético, junto al bajo tiempo de ingreso y la mínima tasa de complicaciones hacen de la técnica de Benelli una alternativa óptima para el tratamiento de la ginecomastia severa.

INDICACIONES Y EFECTIVIDAD DE LA FRENILECTOMÍA EN EL TRATAMIENTO DE LA ANQUILOGLOSIA EN LA INFANCIA. *Fernández García L, Álvarez Muñoz V, López López AJ, Montalvo Ávalos C, Oviedo Gutiérrez M, Lara Cárdenas DC, Granell Suárez C, Gómez Farpón A. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Realizar una revisión bibliográfica sobre las indicaciones y la efectividad del tratamiento quirúrgico (frenilectomía) en la anquiloglosia.

Material y Métodos. Como fuente de información para la obtención de artículos que resultasen adecuados para realizar un análisis metodológico sobre distintos aspectos de la anquiloglosia se han empleado las bases de datos TRIPDATA BASE, MEDLINE Y PUBMED. En este estudio se incluyen revisiones sistemáticas, casos clínicos, series de casos y revisiones bibliográficas en relación con el tratamiento quirúrgico de la misma.

Resultados. La anquiloglosia, a pesar de ser una condición relativamente benigna, ha sido desde hace siglos un tema que ha generado gran controversia entre los diferentes profesionales de la salud. Actualmente no existe un consenso en relación a los criterios diagnósticos ni indicaciones quirúrgicas de la anquiloglosia, lo que ha determinado que no se disponga de estudios comparativos sobre la eficacia de su tratamiento, la frenilectomía. Las dificultades para la lactación y la fonación son los problemas que, según diversos autores, más se podrían beneficiar de dicho tratamiento quirúrgico cuando se ha demostrado una importante limitación en la movilidad de la lengua asociada a la presencia de anquiloglosia. La frenilectomía debe ser llevada a cabo por personal experto y entrenado, ya que aunque de manera muy infrecuente, podrían producirse graves complicaciones por una técnica realizada de forma incorrecta.

Conclusiones. La frenilectomía constituye el tratamiento más eficaz de la anquiloglosia cuando se ha realizado una correcta indicación quirúrgica. Esta intervención, a pesar de ser un procedimiento relati-

vamente sencillo, cuando es llevado a cabo por personal no experto no está exento de importantes complicaciones quirúrgicas.

PATOLOGÍAS ASOCIADAS A HIPOSPADIAS. Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Oviedo Gutiérrez M, Montalvo Avalos C, López López AJ, Álvarez Muñoz V, Granell Suárez C, Vega Mata N. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Realizar una revisión sistemática de bibliografía acerca de el hipospadia y las patologías asociadas a esta entidad.

Materiales y métodos. Se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos PUBMED, MEDLINE Y LILACS. Para la búsqueda se utilizaron como palabras claves: hipospadias, patologías asociadas a hipospadia, malformaciones peneanas y de uretra.

Resultados. El hipospadia es la anomalía congénita del pene más frecuente, con una incidencia global entre 0,8 y 8,2 de cada 1.000 varones nacidos vivos. Se define como una localización ectópica del meato uretral sobre la superficie ventral del pene a cualquier nivel desde el glande hasta el escroto en casos más severos en periné; asociado o no con curvatura del pene. En la etiología de esta patología es multifactorial; en la mayoría de casos se desconoce las causa; se han propuesto varias teorías que incluyen una producción anormal de andrógenos, limitada sensibilidad androgénica, déficit en la función de la 5-alfa-reductasa. Las patologías más frecuentemente asociadas a el hipospadia son la criptorquidia bilateral o unilateral, hernia inguinal con una incidencia de 7% y 9% respectivamente, siendo mayor esta asociación cuanto más proximal se encuentra el meato uretral. Los pacientes en los que se encuentran concomitante hipospadia asociado a criptorquidia deben ser evaluados por alto riesgo de estado intersexual. Se han encontrado múltiples alteraciones en el cariotipo de pacientes con hipospadia más frecuentemente aquellas asociadas a criptorquidia. Así como múltiples síndromes en los cuales la hipospadia es característica fenotípica frecuente; especialmente asociado a micropene, criptorquidia o otras anormalidades del escroto. Puede asociarse con patologías de las vías urinarias entre estas síndrome de la unión pieloureteral, riñón en herradura, localización ectópica de los riñones más frecuentemente pélvica o agenesia renal. Siendo las infecciones del tracto urinario la complicación más frecuente de estas patologías. Otras patologías que se pueden encontrar en pacientes con hipospadia aunque con una frecuencia muy baja son: escroto bífido, transposición peno escrotal, útriculo prostático grande.

Conclusión. Las hipospadias son una patología frecuente y su hallazgo es una alerta que nos obliga a la vigilancia de otras patologías urogenitales en el niño principalmente si se encuentra asociado a criptorquidia.

POSTOPERATORIO DE ESCOLIOSIS EN PACIENTE TESTIGO DE JEHOVÁ. Fernández Montalbán D, Revilla Orías MD, Muñoz Lozón A, Domínguez P, Reguera J, Moro G, Gálvez Criado R, Martínez Badás JP. Servicio de Pediatría. Complejo Universitario Asistencial de León.

Introducción. La creencia religiosa del paciente Testigo de Jehová le impide aceptar la transfusión de sangre así como de sus cuatro componentes principales: glóbulos rojos, glóbulos blancos, plaquetas o plasma. La fracción de sangre en componentes menores, por ejemplo procoagulantes o albúmina, o la interpretación de la transfusión como trasplante son aceptados de forma individual.

Caso clínico. Paciente mujer de 13 años, que ingresa en UCIP procedente de quirófano, postoperatorio de escoliosis de T3 a L2. No incidencias durante la intervención. Rechazada la autotransfusión sanguínea.

Preoperatoriamente toma de hierro oral 2 semanas antes, con valores de Hb y Hto de 14,5 g/dl y 43,3%. En la intervención quirúrgica recibe transfusión de sangre de la propia paciente obtenida con recuperador de sangre, 162 ml (52% Hto). En las primeras 24 horas sangrado por Redón del lecho quirúrgico con un volumen aproximado de 1 litro, y en consecuencia anemia progresiva e hipotensión, con valores mínimos de Hb 8 g/dl y Hto de 24,8%, y percentiles de TAS/TAD/TAM igual o inferiores al p5. Alargamiento del tiempo del relleno capilar y oliguria. Para conseguir una reducción del sangrado y recuperación eritrocitaria se administra Ácido Tranexámico en las primeras 24 h y hierro I.V cada 48 h de su estancia hospitalaria. Acidosis metabólica y situación hemodinámica inestable durante las primeras 24 h, que precisó fluidoterapia con Bicarbonato 1/6M al doble de las necesidades basales, expansión con SSF y GelaFundina y soporte ionotrópico con dopamina I.V a dosis máxima de 8 µg/kg/min. Normalización del PH, mejora de valores tensionales y aumento de diuresis, que permite retirada progresiva de dopamina I.V y fluidoterapia hasta la suspensión a las 48 h. Al alta del servicio de UCIP, tras 72 h de la intervención, presenta niveles de hemoglobina y hematocrito de 9 g/dl y 26,2%. Alta por Servicio de Traumatología bajo tratamiento con hierro oral durante dos meses y control de Hb y Hto por su Centro de Atención Primaria.

Comentarios. Existen alternativas a la transfusión empleadas y descritas, incluyendo expansores plasmáticos, maniobras para reducir el sangrado y recuperación de sangre en el desarrollo operatorio, y la utilización de medicamentos estimuladores de eritropoyesis. Además la tecnología ha permitido la fabricación de sustancias extraídas formalmente de sangre, y estos al no ser un producto sanguíneo serían aceptados en algunos casos. En casos extremos donde peligre la vida del paciente pediátrico debemos requerir la intervención judicial.

REVISIÓN DE LOS CASOS INTERVENIDOS DE ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID ENTRE LOS AÑOS 2009-2013. Garrote Molpeceres R¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Molina Vázquez ME², del Cañizo López A², Sánchez Abuín A², Aguilar Cuesta R², Calvo Romero C¹, González García H¹. Servicios de ¹Pediatría y ²Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La estenosis hipertrófica de píloro (EHP) es una patología digestiva producida por hipertrofia muscular pilórica de etiología multifactorial. Causa vómitos persistentes en recién nacidos y lactantes menores de 3 meses, principalmente en varones primogénitos. Tiene una incidencia del 2-4‰ nacidos vivos. Se ha asociado con la administración de eritromicina en los primeros 15 días de vida, así como con la ingesta materna de macrólidos durante el embarazo y la lactancia.

Objetivo. Descripción de la clínica, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de EHP hospitalizados del 1/06/2009 al 1/6/2013 en nuestro Servicio de Pediatría, procedentes del servicio de urgencias o trasladados desde otros centros.

Material y Métodos. Revisión de la historia clínica de los pacientes diagnosticados de EHP en el período referido. Estudio observacional retrospectivo descriptivo de los niños con dicho diagnóstico.

Resultados. Se registraron 16 pacientes (81,25% varones, 62,5% primogénitos), con una media de 32 días de edad y sin antecedentes patológicos de interés. Hallamos un único paciente prematuro tardío (36 semanas de EG). El 56,25% alimentados mediante lactancia materna exclusiva. Al ingreso todos referían síntomas digestivos de duración variable (12 h – 3 semanas) consistentes en vómitos proyectivos tras la ingesta, avidez por las tomas e irritabilidad. La mitad fueron remitidos desde otros centros y la otra mitad ingresó desde nuestro servicio de urgencias. En todos los casos el diagnóstico se efectuó tras realizar

ecografía abdominal ante sospecha clínica, con diámetros medios longitudinal: 16,98 mm (15-22) y grosor: 4,41 mm (3,5-6,3), presentando analíticamente alcalosis metabólica hipoclorémica en los dos casos de mayor tiempo de evolución sintomática. La técnica quirúrgica correctiva en todos ellos fue la pilorotomía extramucosa de Fredt-Ramstedt, con un peso promedio por paciente de 3.890 g (2.445-5.360 g). La estancia media hospitalaria fue de 3,8 días (media de 24 h en UCIP). Solo se registró un caso complicado que desarrolló un absceso de pared postquirúrgico, en quien se prolongó el ingreso (11 días). Tras el alta todos evolucionaron favorablemente con desaparición de la clínica y desarrollo pondero-estatural adecuado.

Conclusiones. Es importante la detección precoz de EHP para evitar el desarrollo de complicaciones (deshidratación, ictericia, alcalosis, letargia e incluso ulcus gástrico). El gold estándar diagnóstico sigue siendo la ecografía abdominal, con sensibilidad y especificidad del 100%. La pilorotomía extramucosa de Fredt-Ramstedt continúa siendo la técnica quirúrgica electiva con una tasa de éxitos del 100%, presentando solamente un 10% RGE persistente.

REVISIÓN DE LOS INGRESOS POR INVAGINACIÓN INTESTINAL EN HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID.

Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, González García H, Pino Vázquez A, Molina Vázquez ME, Aguilar Cuesta R, Del Cañizo López A, Sánchez Abuín A. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La invaginación intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en lactantes. Conocer los datos epidemiológicos referentes a esta patología en nuestro centro podría mejorar el manejo de la misma.

Material y método. Estudio descriptivo retrospectivo sobre las invaginaciones intestinales ingresadas entre el 1 julio del 2009 y el 31 julio del 2013. Variables analizadas: Número de invaginaciones, edad, sexo y época de las mismas, centros hospitalarios de origen, antecedentes relacionados, síntomas y exploraciones complementarias, intervención terapéutica, necesidad de ingreso en UCI Pediátrica, estancia hospitalaria y evolución.

Resultados. Durante dicho período, se recogieron 54 ingresos por invaginación. Un 69% sucedieron en varones. Mediana de edad de 23 meses (rango 2-139). Se encontraron dos picos de incidencia en meses de mayo y octubre, con 19% y 13% del total de casos respectivamente. Un 69% de los ingresos procedieron de Valladolid capital, encontrando 16 invaginaciones derivadas desde H. Río Hortega, 16 atendidas inicialmente desde nuestro centro y 5 derivadas de hospitales privados. Un 18% ingresaron desde H. Segovia, 7% desde H. Medina del Campo, 4% desde H. Palencia y 2% desde H. Burgos. Antecedentes catarrales en 9%. Vacunación previa por Rotavirus en un único caso. El 100% presentó dolor abdominal, asociando vómitos en el 46%, fiebre en el 15%, sangrado digestivo en el 9%, masa abdominal palpable en el 7% y dificultad respiratoria o síntomas neurológicos en el 2%. Al realizar ecografía abdominal se comprobó resolución espontánea en el 24%, desinvaginación tras reducción con hidroenema y control ecográfico en el 45%, requiriendo intervención quirúrgica el 31%. Los hallazgos intraoperatorios fueron concordantes con invaginación idiopática en la mayoría de casos, encontrando causas secundarias en 5 pacientes: 2 apendicitis, 1 vólvulo intestinal, 1 masa abdominal compatible con Linfoma de Burkitt y 1 divertículo de Meckel. Se realizó resección intestinal en 4 pacientes. El 26% de los intervenidos ingresó en UCI Pediátrica, con mediana de estancia de 2 días (rango 1-4). Mediana de estancia hospitalaria total de 3 días (rango 1-32). Reinvasinación en 6% de casos. No otras complicaciones asociadas.

Conclusiones. Las características de nuestra muestra coinciden con lo referido en la literatura: predominio en varones, < 2 años, pico de incidencia en meses de primavera y otoño, causa idiopática en mayoría de casos y presencia de síntomas digestivos. Aunque existe un porcentaje considerable de resoluciones espontáneas, se encuentra mayor número de intervenciones quirúrgicas secundarias al fracaso de la desinvaginación con hidroenema, que en otras series publicadas.

SÍNDROME DE SANDIFER: DOS CASOS CLÍNICOS. *García González V¹, Moreno Sierra M², Moreno Pavón B¹, Rodríguez Rodríguez M¹, García Díaz MF¹, Serrano Acebes P¹, González García J¹, Fernández Martínez B¹. ¹Servicio de Pediatría, Hospital de Cabueñes. ²Centro de salud "El Llano". Gijón. Asturias.*

Introducción. El síndrome de Sandifer es un trastorno que provoca movimientos distónicos de cuello, espalda y extremidades superiores, asociados habitualmente a reflujo gastroesofágico. Son de corta duración y suelen estar relacionados con la ingesta. Es un trastorno poco frecuente y de buen pronóstico, es importante incluirlo en el diagnóstico diferencial junto con la epilepsia y los trastornos paroxísticos.

Objetivos y método. Dar a conocer este síndrome a través de dos casos clínicos.

Caso 1. RN sano, a los 15 días de vida le notan bultoma cervical a nivel de esternocleidomastoideo sugestivo de hematoma que se confirma con ecografía. A los dos meses de vida la familia nota que tiene tendencia a posición en opistótono y regurgitación habitual. En la exploración se constata tendencia al opistótono, leve hipotonía cervical y resto normal. Plan: valorar con el médico rehabilitador si puede ser posicional, realizar ecografía abdominal e iniciar tratamiento de prueba con omeprazol, con buena evolución posterior.

Caso 2. RN pretérmino de 36+2 gestación gemelar (segundo gemelo), que a los dos meses comentan en su centro de salud que notan desde siempre tendencia a inclinar la cabeza hacia la derecha, y los tres últimos días tiende a realizar movimientos de inclinación de cuello y tronco hacia ese lado, sin pérdida de conciencia, sin resistencia a corregir la postura. No regurgita. Exploración neurológica normal. Se deriva a la consulta de neurología: ecografía cerebral, electroencefalograma y radiografía cervical, todo dentro de la normalidad. A los dos meses comienza a regurgitar y persisten los movimientos, se pauta tratamiento de prueba con omeprazol, con buena evolución posterior.

Comentarios. El síndrome de Sandifer es un trastorno poco frecuente, por lo que es importante conocerlo y pensar en él, para evitar la realización de pruebas complementarias que realmente no son necesarias. El diagnóstico precoz es fundamental, puesto que el tratamiento eficaz del reflujo gastroesofágico conduce a la resolución de este trastorno del movimiento.

UNIDAD DE ENDOSCOPIAS DIGESTIVAS PEDIÁTRICAS. DOS AÑOS DE EXPERIENCIA. *Mozú Torrico R, Crespo Valderrábano L, Vegas Álvarez AM, Alcalde Martín C, Pérez Gutiérrez E, Puente Montes S, Cancho Candela R, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Describir las características de las endoscopias digestivas pediátricas realizadas durante un periodo de dos años, desde el inicio de su práctica en el Hospital Universitario Río Hortega. Como objetivos específicos nos planteamos determinar las características epidemiológicas de los pacientes estudiados, cuantificar las endoscopias digestivas altas y bajas realizadas, indicar la proporción de sedaciones

llevadas a cabo por el Servicio de Anestesia frente al de Pediatría y si hubo complicaciones, definir las indicaciones más frecuentes, señalar los principales hallazgos endoscópicos y valorar los resultados anatomopatológicos obtenidos.

Material y Métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo. Se revisaron informes de los pacientes en los que se realizó endoscopia digestiva desde julio de 2011 hasta julio del 2013 en el Hospital Universitario Río Hortega. Las variables recogidas fueron sexo, fecha de la endoscopia, fecha de nacimiento, tipo de exploración, indicación de la endoscopia digestiva alta y/o baja, hallazgos de la endoscopia y resultado de la anatomía patológica. La recogida de los datos se realizó mediante la plataforma Google Drive.

Resultados. Se realizaron un total de 132 endoscopias de las cuales el 90% fueron altas y un 10% bajas. La proporción de mujeres frente a varones fue 1,5:1. El rango de edad se situó entre 4 meses y 14 años con una mediana de 9 años. En el 94% de los casos la sedación fue realizada por anestelistas y el 6% por pediatras. La única complicación observada fue un espasmo laríngeo. Las indicaciones principales de esofagogastroduodenoscopia fueron epigastralgia (37%), sospecha de enfermedad celiaca (25%) y disfagia/atragantamiento (12%). Los hallazgos endoscópicos fueron normales en la mitad de los casos y en 30 pacientes se objetivó alteración de la mucosa gástrica. El resultado anatomopatológico más frecuente fue gastritis. Respecto a la colonoscopia, las indicaciones más comunes fueron diarrea (44%), hemorragia digestiva baja (31%) y dolor abdominal (19%). Las endoscopias bajas fueron normales en el 69% de los casos y en el resto se halló alteración de la mucosa. El resultado anatomopatológico principal fue inflamación, presente en 6 de las biopsias.

Conclusiones. La endoscopia es un procedimiento seguro de gran utilidad diagnóstica. Es importante conocer la actividad realizada y los resultados obtenidos para optimizar las indicaciones de endoscopia en la práctica clínica.

Sábado 26 de octubre, Sesión 3 - Sala Dr. Luis de Mercado, Planta 1

Moderadores: Dr. Fernando Centeno Malfaz (*Hospital Río Hortega, Valladolid*), Dra. Dolores Sánchez Díaz (*Pediatría Atención Primaria, Valladolid*)

ADHERENCIA A LOS PROTOCOLOS DE MANEJO DEL TCE EN MENORES DE 2 AÑOS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. Valencia Soria C, Zamora González N, Arribas Arceredillo M, Velasco Zuñiga R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega.

Introducción. El traumatismo craneoencefálico (TCE) leve-moderado es un motivo de consulta frecuente en urgencias pediátricas. En la valoración de estos pacientes es importante evaluar el riesgo de lesión

intracraneal (LIC) de forma precoz. La prueba de referencia en estos casos es la TC pero ya que no está exenta de riesgos, las guías clínicas tratan de identificar los pacientes que se benefician de su realización. La guía clínica con un uso más extendido es la publicada por PECARN en 2009. Además, en España la AEPED publicó en 2010 un protocolo de manejo de estos pacientes. Estas guías recomiendan la realización de pruebas de imagen en pacientes menores de 2 años si presentan alguna de los siguientes factores de riesgo (FR): Tabla I. Sin embargo, pese a la existencia de ambas guías, la variabilidad en el manejo de estos pacientes sigue siendo alta.

Objetivos. Analizar el grado de adherencia a las guías clínicas de PECARN y AEPED en el manejo de pacientes menores de 2 años con TCE.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo unicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses atendidos en la Unidad de Urgencias Pediátricas (UP) por TCE leve desde el 1/1/2012 hasta el 30/6/2013.

Resultados. En el periodo de estudio se atendieron en UP 374 pacientes con TCE leve-moderado. Se pudo recuperar el informe de alta en 326 (87,2%). La mediana de la edad en meses fue de 11,43 (P₂₅-P₇₅: 7,68-17-42), fueron varones 190 (58,3%). Se realizó TC craneal como primera prueba diagnóstica a 3 (0,9%) de los pacientes. De los 323 restantes, se realizó RX a 122 (37,4%). Excluyendo en ambos casos, un paciente al que se realizó TC inicialmente por padecer una Hemofilia A, en el siguiente cuadro se muestra la realización o no de pruebas de imagen, y el porcentaje de decisiones acorde con el protocolo de la AEPED:

	Realizadas/indicadas	No realizadas/no indicadas
Rx simple craneo	107/264 (40,5%)	46/61 (75,4%)
TC craneal	8/23 (34,8%)	306/319 (95,9%)

En el siguiente cuadro se muestra la realización o no de pruebas de imagen y de observación hospitalaria, y el porcentaje de decisiones acorde con las guías clínicas de PECARN:

	Realizada	No realizada
TAC craneal	4/81 (4,9%)	240/244 (98,4%)
Observación	7/21 (33,3%)	242/304 (79,6%)
TAC/OBS	23/82 (28%)	192/243 (79%)

En total, el número de pacientes en los que el manejo se ajustó al protocolo de la AEPED fue 145/325 (44,6%), y a las guías de PECARN fueron 147/325 (45,2%)

Conclusiones. La adherencia a los protocolos publicados sobre el manejo del TCE leve en nuestro centro es baja, difiriendo sobre todo a la hora de realizar las pruebas de imagen cuando se indican. Curiosamente, pese a que el conocimiento de las guías clínicas de la AEPED es probablemente superior en nuestro medio al de las Guías Internacionales, el grado de cumplimiento de ambos fue similar.

TABLA I.

FR	AEPED	PECARN	FR	AEPED	PECARN
Traumatismo con vehículo a gran velocidad	RX	TC/OBS	Historia incierta con posibilidad de maltrato	RX	-
Caída desde más de 50 cm	RX	TC* (1 metro)	Pérdida de conocimiento superior a 1 minuto	TAC	TC/OBS* (5 seg)
Caída sobre una superficie dura	RX	OBS	Tres o más vómitos	TAC	-
Traumatismo con un objeto romo y pesado	RX	TC/OBS	Alteración estado de conciencia	TAC	TAC
Cefalohematoma	RX	TC/OBS* (no frontal)	Convulsión	TAC	-
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo	RX	-	Fractura vista en RX simple	TAC	-

CARACTERÍSTICAS DE LAS PARADAS CARDIACAS HOSPITALARIAS EN LA INFANCIA. *Del Olmo Fernández M¹, García-Cruces Méndez J², Cabanillas Boto M¹, Ariza Sánchez ML¹, González Torroglosa MC¹, López Messa J³, Cantero Tejedor MT¹, Alberola Ruiz S¹.* ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva, ³Servicio Cuidados Intensivos. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. La parada cardiaca hospitalaria es un problema poco frecuente en Pediatría aunque de máxima importancia. Se requiere disponer de medios materiales, humanos y organizativos para una adecuada intervención.

Objetivo. Evaluar las características de las paradas cardiacas hospitalarias pediátricas (PCHP) en niños ingresados en hospitales públicos de Castilla y León durante 10 años.

Población y Métodos. Se analizaron las altas de los niños hospitalizados entre los años 2001 y 2010 que presentaron PCHP a través de los correspondientes códigos diagnósticos y de procedimientos de la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-9 MC. La población de niños ingresados en estos 10 años fue de 206.371. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

Resultados. Se registraron un total de 165 casos lo que supone 8 casos por cada 10.000 hospitalizaciones. La relación varón a mujer fue de 1,2/1. La mediana de edad fue de 0 días (Pc. 25-75: 0 a 189,5). El 65% se presentó en el periodo neonatal. No se encontraron diferencias por meses ni días de la semana. El 73% de los eventos ocurrieron en Hospitales del Grupo 3, el 21% en los del Grupo 2 y el 6% en los del Grupo 1. La estancia mediana fue de 5 días (Pc. 25-75: 1 a 19). Falleció el 35% de los niños y se trasladaron al 15,2%. Los diagnósticos relacionados con la patología neonatal supusieron el 65% de los casos. La complejidad de los casos mostró una mediana del peso de Maryland de 2,5 (Pc. 25-75: 1,1 a 4,6). Un 62% precisó ventilación mecánica. En la distribución por años, se observa una tendencia ligeramente positiva con un porcentaje anual de cambio del 6,5% sin significación estadística.

Conclusión. La parada cardiaca hospitalaria pediátrica es una patología poco frecuente de presentación predominantemente neonatal en pacientes de alta complejidad. Es más frecuente en hospitales del Grupo 3 y presenta una mortalidad elevada. No se encuentra una tendencia a lo largo de los años.

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS POR TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO. *González Torroglosa MC, García Cruces J¹, Ariza Sánchez ML, Cabanillas Boto M, Del Olmo Fernández M, Muñozerro Sesmero M, Peña Valenceja A, Maldonado Ruiz EM.* Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. Dentro de los accidentes infantiles, los traumatismos craneoencefálicos son un motivo frecuente de ingreso hospitalario.

Objetivo. Evaluar las características de los niños ingresados por traumatismo craneoencefálico (TCE) durante una década en la Comunidad Autónoma de Castilla y León.

Población y Métodos. Se analizaron las altas de los niños ingresados por TCE en los hospitales públicos de nuestra Comunidad entre los años 2001 al 2010 (Grupos relacionados con el diagnóstico -GRD- 730, 761, 762, 763 y 792). La población diana a mitad de periodo correspondía a 267.547 niños. Para el análisis de los datos, se utilizó estadística inferencial, análisis multivariante, Transformada rápida de Fourier y regresión log-lineal de Joinpoint.

Resultados. Se registraron un total de 3.938 altas. El 57% en Hospitales del Grupo 3, el 35% en los del Grupo 2 y el 8% en los del Grupo 1. La relación varón a mujer fue de 1,8/1. La edad media fue de 5,7 ± 4,2

años. Las tasas de ingresos ajustadas por cada 1.000 niños de población fue globalmente de 13,1, oscilando entre el 27,6 de los varones de la provincia de Burgos al 2,4 de las mujeres de Soria. El GRD más frecuente correspondió al 762 "Conmoción, lesión intracraneal con coma <1 h o sin coma edad <18. La estancia media fue de 1,6 ± 2,4 días existiendo diferencias entre hospitales con y sin neurocirugía (Grupo 3 vs grupos 1 y 2; p<0,001). El ingreso se realizó de forma urgente en el 98,1% de los casos y fue a cargo del Servicio de Pediatría en el 69% de los casos. 6 pacientes fallecieron intramuros y hubo un 2,2% de traslados entre hospitales. Se realizaron un 50% de Tomografías Axiales Computarizadas, un 20% de radiografías de cráneo, un 0,6% de Resonancias Magnéticas con diferencias entre grupos de centros p<0,03. 4 pacientes precisaron craneotomía. Se detecta un ritmo circanual con máximo en agosto. Existe una tendencia anual decreciente con un porcentaje anual de cambio del 6,5% (p<0,05).

Conclusión. Los ingresos por TCE tienen una prevalencia de 13,1 ingresos por cada 1.000 niños menores de 14 años existiendo grandes diferencias entre provincias y sexos. La estancia hospitalaria es corta y la mortalidad hospitalaria muy baja. Existe ritmo circanual de ingresos con máximo en verano y se comprueba una tendencia anual decreciente.

MANEJO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE EN PACIENTES MENORES DE 24 MESES. *Arribas Arceredillo M, Zamora González N, Valencia Soria C, Velasco Zúñiga R.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. El traumatismo craneoencefálico (TCE) leve es un motivo de consulta frecuente en urgencias pediátricas. En la evaluación estos pacientes es importante evaluar el riesgo de lesión intracraneal (LIC) de forma precoz. La prueba de referencia en estos casos es el TAC pero ya que se trata de una prueba no exenta de riesgos, las guías clínicas tratan de identificar los pacientes que se benefician de la realización de dicha prueba. Pese a que ninguna guía recomienda de manera específica la realización de radiografía craneal (RX) en estos pacientes, diversos autores abogan por su uso y la Asociación Española de Pediatría (AEP) ha elaborado un protocolo que incluye situaciones en las que recomienda su realización. En la literatura publicada la tasa de realización de Rx varía del 4,7 al 64,9% reflejando una gran variabilidad en el manejo de estos pacientes a pesar de la existencia de guías clínicas. Hasta el momento, no se ha realizado ningún estudio evaluando la variabilidad en el manejo de estos pacientes en Europa.

Objetivos. Describir el manejo de los pacientes menores de 2 años con TCE leve.

Material y Métodos. Estudio retrospectivo unicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses que consultaron en las 24 horas siguientes a un TCE leve desde el 1/1/2012 hasta el 30/6/2013.

Resultados. En el periodo de estudio se atendieron en la UP 374 pacientes con TCE leve-moderado, de los que se pudo recuperar el informe de alta en 326 (87,2%). La mediana de la edad en meses fue de 11,43 (P₂₅-P₇₅: 7,68-17,42), y 190 (58,3%) fueron varones. Se realizó TAC craneal como primera prueba diagnóstica a 3 (0,9%) de los pacientes. De los 323 restantes, se realizó RX a 122 (37,4%). En la siguiente tabla mostramos el porcentaje de RX craneales realizadas en función de la presencia o no de determinadas variables, una vez excluidos los pacientes a los que se les realizó TAC directamente: Tabla I. Se visualizó fractura craneal en 7 (5,7%) pacientes, de los cuales se realizó TAC craneal a 6 (85,7%), confirmándose la fractura en 4 (66,7%) de los pacientes. 1 de los 6 pacientes a los que se realizó TAC tenía lesión intracraneal, un hematoma de 4 mm que se resolvió espontáneamente. El 77,6% de los pacientes se fue de alta directamente, 69 (21,2%) permanecieron

TABLA I.

Variable [nº pacientes en los que está recogida]	Presente	Ausente	OR (IC95%)
Traumatismo con vehículo a gran velocidad [n=321 (99,4%)]	0/0	122/321 (38%)	-
Caída desde más de 50 cm [n=313 (96,9%)]	93/200 (46,5%)	27/113 (23,9%)	2,77 (1,65-4,63)
Caída sobre una superficie dura [n=125 (38,7%)]	8/20 (40%)	29/105 (27,6%)	1,75 (0,65-4,71)
Traumatismo con un objeto romo y pesado [n=296 (91,6%)]	11/39 (28,2%)	101/257 (39,3%)	0,61 (0,29-1,27)
Cefalohematoma [n=323 (100%)]	58/119 (48,7%)	64/204 (31,4%)	2,08 (1,30-3,31)
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo [n=323 (100%)]	3/5 (60%)	120/318 (37,4%)	2,51 (0,41-15,23)
Historia incierta con posibilidad de maltrato [n=322 (99,7%)]	0/0	122/322 (37,9%)	-
Pérdida de conocimiento superior a 1 minuto [n=323 (100%)]	2/6 (33,3%)	120/317 (37,9%)	0,82 (0,15-4,55)
Tres o más vómitos [n=323 (100%)]	1/7 (14,3%)	121/316 (38,3%)	0,27 (0,03-2,26)
Alteración estado de conciencia [n=323 (100%)]	3/6 (50%)	119/317 (37,5%)	1,66 (0,33-8,38)
Convulsión [n=323 (100%)]	0/0	122/323(37,8%)	-

bajo observación entre 1 y 24 horas, y 4 (1,2%) ingresaron. De los 122 pacientes a los que se les realizó RX craneal, 40 (32,8%) permanecieron en la sala de observación un tiempo superior a 60' y 3 (2,5%) ingresaron, mientras que de aquellos a los que no se realizó RX, 27 (13,4%) se quedó en observación, y ninguno ingresó. ($p < 0,001$)

Conclusiones. El uso de la radiografía simple de cráneo en nuestro hospital es mayor de lo publicado en trabajos internacionales. El porcentaje de fracturas encontradas es inferior también a otras series. Los pacientes a los que se realizó RX permanecieron más tiempo en Urgencias e ingresaron en mayor porcentaje. Es necesario elaborar estudios a nivel nacional que estimen la variabilidad en el manejo de estos pacientes.

CIANOSIS POR OBSTRUCCIÓN DE FÍSTULA SISTÉMICO-PULMONAR. Ortega Vicente E, Bermejo Arnedo I, Figueroa Ospina L, Rellán Rodríguez S, Pino Vázquez A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Caso clínico. Paciente mujer de cuatro meses de edad derivada a la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro hospital por crisis hipoxémicas, sin relación con llanto o cambios de temperatura, y sin otra sintomatología acompañante. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: atresia tricuspídea y atresia pulmonar ductus-dependiente intervenida a los trece días de vida con realización de fístula sistémico-pulmonar (tronco braquiocefálico derecho-rama pulmonar derecha). Recibe tratamiento en el momento del ingreso con Ácido Acetilsalicílico 25 mg cada 24 horas. A su ingreso se instaura perfusión glucoelectrolítica intravenosa y se realiza ecocardiografía objetivándose: atresia tricuspídea y pulmonar, fístula sistémico-pulmonar permeable e imagen hiperecogénica sugerente de trombo en la unión entre la fístula y el tronco braquiocefálico derecho, con gradiente obstructivo en el doppler. Durante el ingreso se mantiene estable respiratoria y hemodinámicamente, con constantes dentro de la normalidad, saturación de oxígeno en torno a 90% (sin oxígeno suplementario) y con valores de dímero D en progresivo ascenso (valor máximo: 2107 ng/ml). Dada la probabilidad de obstrucción de la fístula, se decide traslado a unidad de referencia para trombolisis, administrándose una dosis de enoxaparina subcutánea previamente.

Comentarios. Nos encontramos ante un caso de obstrucción de la fístula con dos posibles causas: por un lado trombosis de la fístula y por otro, la retracción de la sutura en la unión de la fístula y la rama pulmonar derecha. Ante los hallazgos ecocardiográficos y de laboratorio se decidió administrar tratamiento fibrinolítico y remitirla a su Hospital de Referencia para valoración quirúrgica. En una paciente

como la nuestra, en la que el flujo pulmonar depende exclusivamente de la fístula, es necesario garantizar la permeabilidad de la misma puesto que en caso de obstrucción no hay forma de que la sangre no oxigenada, procedente del drenaje venoso sistémico, llegue al territorio pulmonar y, si la obstrucción llega a ser completa, estaremos ante una situación incompatible con la vida.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL SHOCK NEONATAL, A PROPOSITO DE UN CASO. Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Pino Velázquez M, Pino Vázquez A, Rellán Rodríguez S, Vázquez Martín S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Frente a un recién nacido con afectación grave del estado general debemos pensar en tres etiologías: Infecciosa, cardíaca o metabólica. Cualquiera de estas situaciones puede conducir a un shock neonatal. Los neonatos tienen una respuesta clínica generalizada ante cualquier insulto, lo que puede confundir y enmascarar estos procesos patológicos, frente a los que habrá que realizar un correcto y exhaustivo diagnóstico diferencial.

Resumen del caso. Varón, 21 días de vida, afectación del estado general, cianosis y dificultad respiratoria. Tras última toma en domicilio presentó, súbitamente, hipotonía y deterioro del nivel de conciencia. Los días previos asoció irritabilidad, rechazo parcial de alimentación y distensión abdominal. *Antecedentes:* Embarazo normal. Cultivo SGB negativo. Parto vaginal, a término, amniorraxis 48 horas con antibioterapia intraparto. Apgar 9/10. Período neonatal inmediato sin incidencias. *Exploración física:* Tª 35,4°C, sat.O₂ 58%. Mal estado general, cianosis generalizada, pulsos débiles y relleno capilar enlentecido. Fontanela a tensión. AC: 135 lpm, rítmico, no soplos. AP: 80 rpm, hipoventilación bilateral, tiraje a tres niveles, quejido inspiratorio intenso. Abdomen: Distendido, hepatomegalia de 5 cm. Neurológico: Hipotónico, pupilas medias y poco reactivas. *Exploración complementarias:* Acidosis mixta severa; series roja, blanca y plaquetaria normales; GOT, LDH, CK, amoniaco y tropoina aumentados; PCR negativa; orina, punción lumbar y pruebas microbiológicas sin alteraciones; inicio de edema agudo de pulmón en radiografía; ECG y ecocardiografía normales; RMN cerebral con lesión malácica frontoparietal izquierda, que sugirió lesión isquémica establecida; estudio metabolopatías negativo. *Evolución:* Se ingresó en UCI Pediátrica, administrando expansores y perfusión de Dobutamina. Se inició ventilación mecánica, antibioterapia empírica con Ampicilina y Cefotaxima y protocolo de metabolopatías. A las 48 horas pasó a ventilación no invasiva. El 3º y 8º día de hospitalización sufrió deterioro brusco y aumento de frecuencia cardíaca > 250 lpm,

constatando **taquicardia supraventricular** electrocardiográficamente, que cedió con Adenosina. Se inició tratamiento de mantenimiento con Propranolol. Dado de alta a domicilio, tras un mes de hospitalización, con tratamiento β -bloqueante, monitorización y entrenamiento de progenitores en maniobras de reanimación cardiopulmonar.

Conclusiones. Frente a un recién nacido o lactante que presenta shock cardiogénico, debemos pensar en taquicardia supraventricular paroxística. En niños de corta edad se manifiesta de forma inespecífica, lo que puede provocar que se prolongue en el tiempo, apareciendo signos de insuficiencia cardíaca.

HIPOCALCEMIA NEONATAL PRECOZ SECUNDARIA A HIPOVITAMINOSIS D MATERNA DURANTE EL EMBARAZO. *Naranjo González C, Cueli del Campo L, Álvarez González D, Berthol L, Luzuriaga Tomás MC, Vilanova Fernández S, Gutiérrez Pascual D, Álvarez Granda L. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La hipocalcemia neonatal obedece a varias etiologías; presentamos y discutimos una de las posibles causas.

Caso clínico. Recién nacido (RN) caucásico que ingresa en Neonatología por madre en tratamiento con Metadona y Benzodiacepinas durante el embarazo. Embarazo vigilado, con ecografías prenatales normales, serologías Rubéola y Toxoplasma inmune, Hepatitis B, VIH y Sífilis negativo, Hepatitis C positivo. Parto eutócico, con Apgar 9 (1^o)/9 (5^o) que no precisa reanimación. Peso al nacimiento 2.700 g (p 25-50), talla 50 cm (p 75-90) y perímetro cefálico 32,5 cm (p 25-50). En las primeras horas de vida presenta temblor sin otra sintomatología acompañante, se constata una hipocalcemia y se inicia tratamiento con gluconato cálcico vía oral. A pesar de aportes orales de Calcio persiste hipocalcemia, con un valor de Calcio mínimo al 4^o día de vida (Calcio iónico 0,9 mmol/L, Calcio total 7 mg/dl, Fosforo 9,3 mg/dl y Magnesio 1,8 mg/dl). Por lo que al 4^o día de vida se inicia perfusión de Calcio endovenosa. Ante la persistencia de la hipocalcemia se realiza estudio a la madre objetivándose hipovitaminosis D (25-OH-Vitamina D 12 ng/ml) y niveles elevados de Paratohormona (PTH intacta total 55 pg/ml). En el RN se confirmó una hipovitaminosis D (25-OH-Vitamina D 14 ng/ml y 1-25-Vitamina D 97 pg/ml) a los 12 días de vida. A los 7 días de vida presenta normalización de las cifras de Calcio (Calcio iónico 1,16 mmol/L, Calcio total 9 mg/dl y fosforo 8,8 mg/dl). El paciente requirió tratamiento con Calcio intravenoso y vitamina D3 para normalizar las calcemias. El aporte endovenoso de Calcio se suspendió a los 9 días de vida, manteniéndose el aporte de Vitamina D3 hasta el año de edad (para cubrir los mismos requerimientos que otros neonatos y/o lactantes). En controles posteriores presenta cifras de calcio normales. Hasta la edad actual de 15 meses, presenta un desarrollo psicomotor y curva ponderoestatural adecuadas.

Conclusiones. La hipocalcemia neonatal precoz puede tener múltiples causas (asfixia neonatal, hijo de madre diabética, prematuridad y bajo peso al nacimiento...), aunque la hipovitaminosis D madre/RN no es la más frecuente en nuestro medio siempre debemos tenerla en cuenta, sobre todo en mujeres de raza negra y/o con escasa exposición al sol por sus costumbres y hábitos de vida.

LUXACIÓN CONGÉNITA BILATERAL DE RODILLA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Urquiza Físico JL, Alamillo Estival P, Hortigüela Saeta M, Martínez Díaz S, Gutiérrez Moreno M, Martínez Arbeloa I, Bustamante Hervás C, Arnáez Solís J. Servicio Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La luxación congénita de rodilla es una malformación musculoesquelética rara, que afecta a 0,5 a 12 de cada 10.000 recién nacidos vivos. Es cien veces menos frecuente que la luxación congénita de caderas, aunque no es rara su asociación con ésta así como con el pie zambo. Su etiología es desconocida, aunque se han asociado factores mecánicos tales como oligohidramnios o presentación de nalgas. Su diagnóstico es clínico, aunque la radiología permite confirmar el diagnóstico y determinar el grado de luxación articular. El tratamiento debe instaurarse lo más precozmente posible, si bien resulta determinante para el pronóstico de esta entidad. Deberá iniciarse en las primeras 24 horas de vida, mediante una corrección manual y posterior inmovilización con yesos en flexión, que se modificarán de forma progresiva en función de la mejoría de la deformidad. Se reserva el tratamiento quirúrgico para aquellos casos que no mejoran tras dos meses de tratamiento con tracción progresiva.

Caso clínico. Recién nacida a término, con diagnóstico prenatal de crecimiento intrauterino retardado y oligoamnios severo en los días previos al momento del parto. Al nacimiento, presenta deformidad de ambas rodillas, con hiperextensión de 15° de las mimas y limitación para la flexión. A su vez, presenta limitación en la abducción de las caderas (20-30°). El resto de exploración por aparatos no mostró ningún otro hallazgo. Se instauró tratamiento ortopédico con yesos inguinopédicos en flexión y posteriormente arnés de Pavlik durante 6 meses, con retirada progresiva del mismo. La evolución fue favorable, sin presentar ningún tipo de limitación en la movilidad de miembros inferiores posteriormente.

Conclusiones. La luxación congénita de rodillas es una entidad poco frecuente, cuyo diagnóstico antenatal-postnatal precoz determina el pronóstico. Es fundamental la instauración temprana del tratamiento ortopédico así como el de las patologías asociadas, reservándose el tratamiento quirúrgico para aquellos casos con evolución desfavorable.

VENTANA AORTOPULMONAR: ¿IMAGEN REAL O FICTICIA? *Garrote Molpeceres R¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Izquierdo Herrero E¹, Rellán Rodríguez S², Ballesteros Tejerizo F³, Centeno Jiménez M³, Fernández Suárez N³. Servicios de ¹Pediatría y ²Cardiología Infantil, H.C.U. Valladolid. ³Cardiología Infantil, H.G.U. Gregorio Marañón.*

Introducción. La ventana aorto-pulmonar (VAP) es una cardiopatía congénita infrecuente (0.2-0.6%) que se produce por una alteración en la septación del tronco arterioso con una comunicación entre las porciones proximales de las grandes arterias. Esta malformación puede producir una insuficiencia cardíaca congestiva en las primeras semanas de vida y el desarrollo precoz de hipertensión pulmonar severa.

1º Caso. Varón RN a término ingresado en Neonatología por hipoglucemia. *AF:* sin interés. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. *EF:* Somatometría adecuada. Buen estado general. Color normal. ACP: FC: 132 lpm, soplo sistólico II/VI. Buena ventilación pulmonar, FR 42 rpm, sin distrés. Abdomen normal. Genitales masculinos: hipospadias balano-prepucial, testes en bolsa. *PC: Análisis sangre:* hipoglucemia de 25 mg/dl, resto normal. *Rx de tórax:* hemivértebra a nivel de T2, ICT: 56%. *Ecografía renal:* normal. *Ecocardiograma:* foramen oval permeable. Aurícula izquierda dilatada. Buena contractilidad. Ductus de 3 mm, con shunt bidireccional, sin gradiente significativo. Imagen sugerente de VAP con shunt bidireccional. *Evolución:* hipoglucemia neonatal transitoria corregida con perfusión glucocálcica y alimentación oral. Ante sospecha ecográfica de VAP se deriva a un Centro Cardioquirúrgico, donde se confirma presencia de VAP tipo I mediante RMN cardíaca. Es intervenido a los 18 días de vida mediante atrioseptoplastia y cierre de VAP con parche de pericardio heterólogo.

go. Complicaciones postquirúrgicas: inestabilidad hemodinámica y derrame pericárdico que precisó soporte inotrópico. Cariotipo 46 XY y FISH sin anomalías. Desarrolló una estenosis supra valvular aórtica que precisó angioplastia a los 6 meses. Actualmente está asintomático con estenosis aórtica leve residual.

2º Caso. Lactante varón de 2 meses remitido a la Consulta de Cardiología Infantil para valoración de soplo cardiaco detectado en revisión rutinaria. Asintomático. *AP* y *AF*: sin interés. *EF*: *AC*: *FC*: 100lpm, rítmica, soplo sistólico II/VI. Resto normal. *PC*: *Ecocardiografía*: imagen

sugere de VAP de 2-2,5 mm. *Evolución*: Derivado a Centro Cardioquirúrgico donde se descarta el diagnóstico tras realizar ecocardiografía transesofágica (ETE) y RMN cardiaca.

Conclusiones. Dada la gravedad de esta cardiopatía es importante realizar un diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoces, antes de los 6 meses de vida. Generalmente el diagnóstico es ecográfico, requiriendo confirmación mediante ETE y/o RMN cardiaca, ya que está descrita la posibilidad de imágenes ecográficas ficticias que simulan VAP por pérdida de ecos, efecto conocido como "dropout".