

Posters

Sábado 26 de octubre, Sesión 1

Moderadores: Dra. Sonia Caserío Carbonero (Hospital Río Hortega, Valladolid), Dra. Mercedes Garrido Redondo (Pediatría Atención Primaria, Valladolid)

1. CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MICROBIOLÓGICA DE INFECCIONES POR VIRUS RESPIRATORIOS EN LACTANTES HOSPITALIZADOS. López-Blanco G¹, Domínguez Sánchez P¹, Naranjo-Vivas D¹, García-Esgueva L¹, Fernández-Miaja M¹, Lapeña-López de Armentia S¹, Fernández-Natal I². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Microbiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La infección por virus respiratorios constituye una de las causas más frecuentes de ingreso hospitalario en lactantes (≤ 2 años). Su identificación mediante técnica molecular permite conocer la prevalencia de mayor número de virus respiratorios y coinfecciones.

Objetivos. Descripción microbiológica, epidemiológica y clínica de las infecciones víricas respiratorias en lactantes hospitalizados.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de lactantes hospitalizados por clínica respiratoria o fiebre de origen desconocido de noviembre de 2011 a octubre de 2012 en un hospital terciario. Se usó técnica molecular por microarray que detecta: influenza (I) A (genérico, H1N1-2009, H1N1-estacional, H3N2), IB y IC, parainfluenza (PI) (1-2-3-4-4A-4B), respiratorio sincitial (VRS A-B), metaneumovirus (MPVA-B), rinovirus (RV), adenovirus (AV), coronavirus-229, enterovirus B (echovirus; EV) y bocavirus (BV).

Resultados. Datos de 96 lactantes (60,4% varones). Edad media: 8,8 meses. Estancia media: 5,2 días. El 90,6% de las muestras fueron positivas. Detección de 122 virus pertenecientes a 13 tipos y subtipos. Infección única en 55 casos y coinfección por dos y tres virus en 26 y 5 lactantes respectivamente. El más frecuente fue VRSA: 48 casos (50%). Solo 6 casos de gripe A (6,2%), (H3N2 3/6); ningún IA H1N1 detectado. Los virus más frecuentemente encontrados en coinfección fueron: VRSA (26/48), EV (9/11), RV (9/15), BV (8/10) y AV (8/13); siendo las más comunes VRSA con RV o BV. Los lactantes con infección por VRSA o MPV-B presentaron menor edad ($p=0,028$ y $p=0,030$ respectivamente) y el VRSA se asoció con estancia hospitalaria más prolongada ($p=0,007$). La clínica inicial fue: fiebre sin foco (10,4%;10), infección del tracto respiratorio superior (18,8%;18) e inferior (ITRI) 68 lactantes (70,8%;41 varones) con menor edad en el caso de VRSA o MPV-B ($p=0,006$; $p=0,040$) y mayor duración del ingreso en los lactantes infectados por VRSA ($p=0,023$). En el 66,6% de los casos se observó participación bronquial. 7 pacientes precisaron ingreso en UCIP (5 ventilación no invasiva y 2 invasiva).

Conclusiones. 1) En el 90% de los lactantes hospitalizados por clínica respiratoria o fiebre se encontró algún virus respiratorio (ITRI: 70,8%). 2) Elevado número ($n=122$) y diversidad de virus respiratorios ($n=13$) tanto clásicos como emergentes/infrecuentes y coinfecciones (32%). El 80% de BV se detectó en coinfección. 3) VRS-A fue el más frecuente (50%), en coinfección en el 54%. Se asoció con menor edad y estancia hospitalaria más prolongada e ITRI. 4) El diagnóstico etiológico precoz y preciso de las infecciones víricas respiratorias permite tomar medidas preventivas y terapéuticas adecuadas.

2. CONJUNTIVITIS HIPERAGUDA POR NEISSERIA MENINGITIDIS. Planelles Asensio M¹, Vázquez Canal R¹, Leonardo Cabello M¹, Jordá Lope A², Canduela Martínez V², Docio Nieto S². ¹H.U. Marqués de Valdecilla (Santander). ²H. de Laredo (Cantabria)

Resumen. Se presenta el caso de un niño de 2 años con conjuntivitis bacteriana hiperaguda en el que se aisló mediante cultivo exudado conjuntival, *Neisseria meningitidis*, sin enfermedad invasiva.

Introducción. La conjuntivitis hiperaguda se diferencia de la aguda en que su cuadro de evolución es de menos de 24 horas, de inicio súbito y evolución rápida. Mientras que los principales agentes causantes de las conjuntivitis agudas son *Haemophilus influenzae*, *Streptococo pneumoniae* o *Moraxella catharralis*; cuando se trata de conjuntivitis hiperaguda la principal etiología son las bacterias del género *Neisseria* (*Neisseria gonorrhoeae*, *Neisseria meningitidis*). Se han descrito dos formas de conjuntivitis por *Neisseria meningitidis*, primaria sin enfermedad invasiva y secundaria a enfermedad meningocócica invasiva.

Caso clínico. Niño de 2 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por hiperemia conjuntival, edema palpebral bilateral y secreción purulenta abundante de inicio súbito 6 horas antes. No presentaba fiebre, ni otra clínica asociada. Ante la sintomatología se decide recogida de muestra de exudado conjuntival para cultivo y se pauta tratamiento con Tobramicina en pomada. A los 5 días se informa de crecimiento de *Neisseria meningitidis* en cultivo (antibiograma Resistente a Gentamicina y Tobramicina, sensible a Ciprofloxacino, Colistina, Eritromicina y Rifampicina). Ante los resultados se avisa al paciente para reevaluación encontrándose en ese momento asintomático, tras tratamiento con Tobramicina a pesar de la resistencia hallada en el antibiograma. Se decide completar valoración con hemograma y hemocultivo que son normales y valoración por oftalmología que recomienda completar tratamiento con antibioterapia sistémica y quimioprofilaxis de contactos cercanos. Se completa tratamiento con ceftriaxona endovenosa durante 5 días con buena evolución y cultivos de exudado posteriores estériles.

Conclusión. Ante una conjuntivitis de inicio súbito y rápida evolución conviene realizar detección microbiológica del agente causal. Con

el aislamiento de *Neisseria meningitidis* en el frotis conjuntival, se debe iniciar tratamiento antibiótico sistémico ya que se han descrito casos de desarrollo de enfermedad local agresiva (endoftalmítis) y enfermedad invasiva meningocócica.

3. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE TOSFERINA EN PERIODO NEONATAL. *Alegria E, Alegria J, Garcia A, Cueli L, Orizaola A, Vilanova S, López LR, Pérez AB. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

Introducción. La infección por tosferina presenta uno de sus picos de incidencia en época neonatal, y comprende un espectro clínico variado.

Objetivos. Describir los ingresos producidos por tosferina (PCR Bordetella positiva) en la planta de Neonatología de nuestro centro (unidad nivel asistencial III b y referencia para nuestra comunidad autónoma con unos 5000 partos por año) en el último año (enero 2012-febrero 2013).

Población y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de tosferina (PCR Bordetella positiva) en periodo neonatal mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes dados de alta con diagnóstico de tosferina.

Resultados. 6 pacientes fueron ingresados por tosferina. Los ingresos fueron más frecuentes en mujeres (66% niñas vs 33% niños). En todos los casos se trataba de recién nacidos a término. La media de días de vida al ingreso fue de 34,3 días, con mediana de 25,5 días. La media de días de ingreso fue de 12,8 días, con mediana de 7,5 días. En todos ellos la clínica consistía en tos en accesos, y únicamente uno de ellos (16%) presentó apneas. 4 de los 6 neonatos (66%) precisaron soporte respiratorio, en dos de ellos con ventilación no invasiva. Uno de los 6 (16,6%) presentó complicaciones. En 4 de los 6 pacientes (66%) existía ambiente epidemiológico en su domicilio. La media de días de duración del pródromos fue de 8,3, con mediana de 5 días. 3 de los 6 casos (50%) ocurrieron en verano. En 5 de ellos (83,3%) se realizó Rx. de tórax, siendo patológica únicamente en uno de los casos.

Conclusiones. Las infecciones respiratorias suponen una patología frecuente en el periodo neonatal. Ante un cuadro respiratorio en un lactante pequeño, debemos descartar infección por tosferina. La evolución de nuestros pacientes fue satisfactoria, aunque pueden existir complicaciones que empeoran el pronóstico y alargan los días de ingreso, precisando soporte respiratorio y nutricional con estancia en UCIP.

4. HERPES ZOSTER FACIAL Y HERPES ZOSTER DISEMINADO EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES. *Vázquez Canal R, Leonardo Cabello MT, Vega Santa-Cruz B, Garde Basas J, Otero Vaccarello O, De La Rubia Fernández LR. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El herpes zóster (HZ) es el resultado de la reactivación de los virus de la varicela zóster (VVZ) que quedan acantonados en los ganglios sensitivos de las raíces posteriores medulares tras la primoinfección. A diferencia de los adultos, su incidencia en niños es menor presentando de forma excepcional complicaciones, guardando éstas relación con el padecimiento temprano de la varicela o estados de inmunodeficiencia.

Casos clínicos. *Caso 1:* niña de 9 años y 7 meses sin antecedentes personales de interés salvo varicela a los dos meses de vida. Acude por fiebre y edema hemifacial con exantema vesículo-costroso locali-

zado en el territorio de la 2ª rama del nervio Trigémino izquierdo. En tratamiento con aciclovir tópico desde el inicio y aciclovir oral en las últimas 48 horas sin mejoría. Aparición en las últimas horas de aftas en mucosa oral y hemipaladar izquierdo asociando además impetiginización de las lesiones cutáneas y conjuntivitis de ojo izquierdo sin afectación corneal. Se ingresa para tratamiento: Amoxicilina-clavulánico endovenoso, aciclovir oral y tobramicina oftálmica con mejoría progresiva de las lesiones. En exudado de vesícula, PCR positiva para VVZ (negativa para VHS 1 y 2). Recibe el alta a los 4 días con control posterior en consultas.

Caso 2: niña de 5 años y 3 meses sin antecedentes personales de interés salvo varicela a los 2 meses y medio de vida. Acude por lesiones, de seis días de evolución, vesículo-costrosas confluyentes sobre base eritematosa localizadas en piel de dermatomas T12, L1 y L2 del hemicuerpo derecho. Asocia lesiones pápulo-vesiculosas dispersas en cara, tronco y raíz de extremidades en número superior a 25. Refiere inicialmente fiebre, prurito y posteriormente dolor que han controlado con metamizol oral. Con el diagnóstico de Herpes zoster diseminado se ingresa para tratamiento con Aciclovir endovenoso. Durante el ingreso se descarta afectación visceral y se realiza estudio básico de inmunidad sin alteraciones. En exudado de vesícula, PCR positiva para VVZ. Recibe el alta a los 3 días con seguimiento posterior.

Conclusiones. De acuerdo a lo referido en la literatura, hemos observado en nuestras pacientes la asociación de precocidad de la primoinfección con la posible aparición de Herpes Zoster de mayor severidad, tanto en su localización como en su extensión.

5. INFECCIÓN MENINGOCÓCICA CRÓNICA. *Abad Moreno N, Castro Corral L, Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano ML, Lázaro Ramos J, Prieto Matos P. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Servicio de Pediatría. Salamanca*

Introducción. La *Neisseria meningitidis* es una bacteria diplococo gram negativo que habitualmente se presenta como una infección generalizada de rápida evolución y muy mal pronóstico, pero en raras ocasiones da lugar a cuadros leves y larvados.

Caso clínico. Presentamos el caso de una infección por *N. meningitidis* diagnosticado en una niña de 9 años con historia de fiebre de diez días acompañada de cefalea intensa que cede mal con analgésicos habituales. Algún vómito aislado. Al inicio del cuadro presentó exantema petequeal con escasos elementos y autolimitado. Se realizó analítica que resultó ser normal, con marcadores infecciosos negativos. Ante la persistencia de la fiebre y la intensidad de la cefalea se ingresa y se realiza TAC craneal (normal) y punción lumbar, obteniendo líquido de aspecto turbio, con leucocitos 1744/ul (PMN 50%, mononucleares 50%), proteínas 73 mg/dl y glucosa 40 mg/dl, con tinción gram negativa. Se inicia tratamiento empírico con Cefotaxima y Vancomicina a la espera del cultivo que resultó positivo para *N. meningitidis*. La fiebre cede a las 48 horas del inicio de la antibioterapia, presentando en todo momento excelente estado general. Durante el ingreso se realiza hemocultivo que resultó negativo y estudio de inmunidad que es normal.

Conclusiones. La meningococemia crónica es una forma de presentación de la infección por *Neisseria meningitidis* poco frecuente. Puede considerarse como enfermedad propia del adulto, puesto que solo un 10% se presenta en menores de 18 años. La profilaxis de los contactos no está bien definida por tratarse de una enfermedad que evoluciona durante semanas antes de ser diagnosticada. En pacientes con diagnóstico de meningococemia crónica debe realizarse un estudio de inmunidad por su asociación con la inmunopresión.

6. **LEISHMANIASIS VISCERAL EN UN LACTANTE DE DIEZ MESES CON SÍNDROME FEBRIL, A PROPÓSITO DE UN CASO.** Castro Corral L, Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Melón Fernández A, Prieto Matos P, Benito Bernal AI, Mateos Pérez G. Servicio de Pediatría. Unidad de escolares. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La Leishmaniasis visceral es una enfermedad crónica parasitaria producida por *Leishmania infantum*. En el mundo hay 500.000 nuevos casos por año, la incidencia de la enfermedad varía dependiendo de factores ambientales como son temperatura, humedad y situación geográfica. Pudiéndose considerar endémica en todos los países que rodean al Mar Mediterráneo. El principal reservorio es el perro y su vector el *Phlebotomus*. La forma de presentación suele ser fiebre, esplenomegalia y afectación de hígado, médula ósea y ganglios linfáticos.

Caso clínico. Lactante de 10 meses de vida que comienza 8-10 días antes de su ingreso con varios picos febriles diarios alcanzando una T^a máxima 39°C sin otra sintomatología acompañante. En la exploración llama la atención afectación del estado general, palidez cutánea, esplenomegalia de 6-7 cm que no sobrepasa línea media y hepatomegalia de 4cm. En la analítica se objetiva anemia, leucopenia con neutropenia y trombopenia, y en el aspirado de médula ósea se observan parásitos intracelulares (infiltrando característicamente serie leucocitaria). Se inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal durante 5 días con adecuada evolución clínica.

Conclusiones. La Leishmaniasis visceral es poco frecuente en nuestro medio, no obstante en todo paciente con fiebre, palidez cutánea, esplenomegalia y pancitopenia debe incluirse en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico de la Leishmaniasis visceral es clínico más analítico-morfológico.

7. **MENINGITIS HERPÉTICA.** Roncero Toscano ML, Abad Moreno N, Castro Corral L, Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Criado Muriel C. Servicio de Pediatría (Unidad de Lactantes). Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. El 80-85% de las meningitis en niños son de etiología vírica. Dentro de éstas, las herpéticas son muy infrecuentes, pero son las únicas tributarias de tratamiento específico.

Caso clínico. Lactante de dos meses que acude al servicio de urgencias pediátricas por fiebre elevada, vómitos e irritabilidad, sin otra sintomatología. La exploración física es normal, presentando un buen estado general. En la analítica se objetivan parámetros infecciosos de alto riesgo. Los resultados bioquímicos del líquido cefalorraquídeo fueron inespecíficos con cultivos negativos pero con PCR positiva para virus herpes simple tipo 1. La ecografía transfontanelar descartó afectación del parénquima cerebral. Recibió tratamiento con aciclovir intravenoso durante 21 días con evolución clínica favorable.

Conclusiones. La meningitis herpética tiene una alta incidencia de secuelas neurológicas. El pronóstico mejora con el tratamiento específico instaurado de forma precoz.

8. **ONICOMADESIS EN HERMANAS GEMELAS.** Fernández Miaja M¹, Domínguez Sánchez P¹, Mata Zubillaga D², Avedaño Correal H². ¹Servicio de Pediatría, Complejo Asistencial Universitario de León. ²Centro de Salud Ponferrada IV.

Introducción. Onicomadesis es el desprendimiento indoloro y sin inflamación de la lámina ungueal en sentido proximal-distal. Se debe a una inflamación del tejido epitelial de las uñas que hace que se despren-

dan. Suele ser un proceso secundario a tratamientos quimioterápicos (antraciclinas) e infecciones (sífilis, escarlatina). En los últimos años se han descrito brotes epidémicos.

Caso clínico. Presentamos el caso de dos hermanas gemelas de 22 meses. Consultaban por caída espontánea de todas las uñas, no dolorosa. No referían antecedente de traumatismo ni signos infecciosos a nivel local. Mostraban desprendimiento de uñas en sentido próximo-distal, sin signos inflamatorios ni infecciosos ni hematomas. La matriz ungueal estaba íntegra, observándose esbozo de nuevas uñas. El resto era normal. Reinterrogando a la madre comprobamos que ambas niñas habían pasado la enfermedad mano-pie-boca 2 o 3 semanas antes, estando resuelta en ese momento. Ante el descarte de otras causas, la agrupación familiar y la adecuada evolución posterior del cuadro se realizó diagnóstico de onicomadesis secundaria a enfermedad mano-pie-boca.

Conclusiones. En los últimos años se han descrito brotes epidémicos en España¹. El diagnóstico es clínico. No están indicadas pruebas diagnósticas de entrada. No existe tratamiento etiológico ni sintomático. El pronóstico es bueno.

9. **OSTEOMIELITIS DEL CÁLCNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Torres Montori A, Guillén Pérez MA, Galbis Soto S, Velasco Morgado R, Mombiedro Arizmendi MC, Figueroa Ospina L, Martínez Ibeas M, Solís Sánchez P. Unidad de Escolares. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La osteomielitis del calcáneo, es una presentación poco frecuente de la patología, en torno al 10% de los casos. Al ser el calcáneo una de las zonas peor vascularizadas del cuerpo humano, es más susceptible a infecciones por contigüidad. El diagnóstico suele ser tardío, debido a la clínica subaguda que presenta, requiriendo en la mayor parte de las ocasiones tratamiento quirúrgico.

Caso clínico. Niño de 10 años y 11 meses que presenta dolor, inflamación y enrojecimiento del talón izquierdo de 24 horas de evolución asociando dolor en retropié y limitación en el apoyo los 7 días antes. Practicante habitual de balompié, no refiere antecedentes traumáticos ni infecciosos, salvo uñero previo ya resuelto en primer dedo del pie izquierdo. En la exploración física presentaba inflamación, eritema y calor local en el borde medial del talón izquierdo, conservando neurovascular distal y con buena movilidad del tobillo y dedos del pie. Fiebre de 38,9°C, resto de la exploración y constantes vitales normales. Se realizó analítica sanguínea presentando valores de serie roja, blanca y plaquetaria normales. Bioquímica normal a excepción de PCR de 50,4 mg/dl y VSG de 61 mm. Radiografía del pie izquierdo no se objetivaron lesiones evidentes y ecografía donde se definía la presencia de pequeña colección no drenable a nivel del calcáneo izquierdo. Se realizó a continuación una resonancia magnética (RM) y un TAC con hallazgos de edema intenso en epífisis del calcáneo y en vertiente posterior y medial del tobillo sin colección de exudado drenable. Se confirmó el diagnóstico de osteomielitis del calcáneo con la gammagrafía con leucocitos marcados que fue positiva. Se extrajeron hemocultivos seriados y se inició tratamiento antibiótico endovenoso empírico con cloxacilina 150 mg/kg/d y clindamicina 40 mg/kg/d. La fiebre cedió a los tres días del tratamiento. Tras hemocultivo positivo a *S.aureus* y antibiograma se suspendió la clindamicina, completando tratamiento con cloxacilina endovenosa durante 3 semanas y ciprofloxacino oral durante dos semanas más. Los controles analíticos siempre fueron normales, con una disminución progresiva de la PCR y la VSG. En las pruebas de imagen de control presentaba en la RM una señal persistente compatible con osteopenia por desuso. La evolución fue muy positiva con reducción paulatina

de los signos inflamatorios y aumento progresivo del apoyo del pie y la deambulación.

Conclusiones. La osteomielitis en el calcáneo requiere de una adecuada anamnesis y exploración física que nos permita realizar un buen diagnóstico diferencial que culmine en un juicio clínico correcto. El tratamiento antibiótico debe iniciarse inmediatamente y mantenerse un mínimo de 3 semanas. La persistencia de fiebre, inflamación y la elevación de los marcadores inflamatorios más allá de las 72 horas nos debe hacer pensar en colección exudativa que si es drenable, deberá ser tratada quirúrgicamente cuanto antes.

10. QUERATITIS POR CHLAMYDIA TRACHOMATIS. *Ortega Vicente E, Figueroa Ospina L, Matías del Pozo V, Orellana Castillejo N, Hernanz Sanz JL. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. *Chlamydia trachomatis* es la causa más común de enfermedad de transmisión sexual. La prevalencia en mujeres gestantes oscila entre 2-20% según la población estudiada. Los recién nacidos mediante parto vaginal de madres infectadas tienen riesgo de adquirir la enfermedad, que se presenta principalmente como conjuntivitis y/o neumonía. Existen casos en niños nacidos por cesárea con rotura prematura de membranas, aunque es muy poco frecuente. El porcentaje de recién nacidos infectados es del 50% y el riesgo de padecer conjuntivitis en el período neonatal del 20 al 50%. Presentamos un caso reciente en nuestro hospital.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino de 32 semanas de edad gestacional y peso adecuado que ingresa en el servicio de Neonatología por prematuridad y distrés respiratorio. Sin antecedentes familiares de interés. Embarazo controlado con serologías negativas salvo rubéola inmune y cultivo rectovaginal no realizado. Parto eutócico a las 32+2 semanas con amniorraxis de dos horas y líquido amniótico claro. En período neonatal inmediato inicia distrés respiratorio precisando ventilación no invasiva durante 24 horas y tratamiento con cafeína por síndrome apnéico-bradicárdico. Recibe antibioterapia con ampicilina y gentamicina por sepsis clínica sin confirmación microbiológica. Nutrición parenteral durante los primeros 9 días de vida con adecuada tolerancia posterior a la alimentación enteral. Recibe aportes orales de forma exclusiva desde los 30 días con lactancia mixta. Precisa aportes extra de calcio y fósforo por metabolismo alterado que se suspenden al alta ante la normalización de la analítica. A las 4 semanas de vida aparición de opacidad corneal en ojo izquierdo con estudio de extensión con serologías para VHS 1, CMV y *Chlamydia psitaci* negativas; serología para *Chlamydia trachomatis* negativa mediante ELISA y positiva mediante inmunofluorescencia. Serología materna para *Chlamydia trachomatis* negativa. No se consiguió aislar la chlamydia en frotis ocular ni vaginal mediante cultivo y PCR. Se inicia tratamiento con clortetraciclina y fluorometolona tópicos, así como eritromicina sistémica durante 14 días con reducción significativa de la opacidad corneal.

Conclusión. La conjuntivitis es la manifestación más frecuente de la infección por *Chlamydia trachomatis* en el recién nacido. Tiene un período de incubación de 5 a 14 días aunque puede presentarse antes en partos con rotura prematura de membranas. Cursa con secreción mucopurulenta, inflamación palpebral marcada y quemosis. El gold standard para el diagnóstico es aislamiento mediante cultivo. El tratamiento se basa en antibioterapia tópica y eritromicina oral durante 14 días. La profilaxis ocular neonatal no es eficaz en la prevención de conjuntivitis por *Chlamydia trachomatis* por lo que es imprescindible su detección en mujeres embarazadas con clínica compatible. En nuestro caso la presentación fue en forma de queratitis hallazgo muy poco frecuente en la infección por *Chlamydia*.

11. QUERATITIS Y ESTOMATITIS POR VEB. *Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano M, Abad Moreno N, Castro Corral L, Martín Alonso M. Servicio de Pediatría. Unidad de escolares. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La causa más frecuente de estomatitis infecciosa es la primoinfección por virus herpes tipo I. La causa más frecuente de queratitis vírica es la infección recurrente por virus herpes simple y más raramente por Virus varicela zoster. Presentamos un caso de estomatitis y queratitis por VEB, por lo infrecuente de la etiología.

Caso clínico. Niña de 27 meses que acude por fiebre alta de 4-5 días de evolución con un exantema papuloso cutáneo generalizado. Presentaba lesiones eczematosas y de impetiginización por rascado. Úlceras en mucosa oral y yugal y en amígdalas junto con edema palpebral y eritema de ojo derecho. Adenopatías laterocervicales bilaterales, resto de exploración física normal. En la analítica destacaba una leucocitosis (8.310/ul) a expensas de linfocitos, con discreta elevación de las transaminasas. PCR 12,61 mg/dl y PCT negativa. Se realiza interconsulta a dermatología que confirma diagnóstico de exantema y estomatitis vírica vs herpética. Se realiza interconsulta a oftalmología que ante lesiones fluoresceín positivas puntiformes en región paracentral de aspecto pseudodendrítico, en ojo derecho diagnostica queratitis herpética. En serologías, herpes simple negativo, con IgG VCA positivo, IgM VCA positivo y EBNA positivo, por lo que se confirma la etiología de VEB. Recibe tratamiento con amoxicilina-clavulánico y aciclovir iv; colirio de tobramicina y cicloplejicos y tratamiento tópico de las úlceras orales con lidocaína viscosa. Evolución favorable, afebril desde el 5º día de ingreso, con mejoría progresiva de las lesiones y buena tolerancia oral. Al alta lesiones corneales fluoresceín negativas. Se realiza serología de control al mes de con IgG positivo, IgM positivo (reactividad escasa) y EBNA positivo (reactividad escasa).

Conclusiones. El VEB pertenece a la familia de los herpes virus y produce una clínica variable. Aunque es infrecuente, puede presentarse como una queratitis o como un cuadro de gingivoestomatitis similar a la primoinfección por herpes virus tipo I. En la gingivoestomatitis y queratitis por VEB el tratamiento es sintomático, no está demostrada la respuesta a antivirales e inmunomoduladores, sin embargo aciclovir si evita la diseminación del virus desde la orofaringe, pero no disminuye el número de linfocitos B infectados por el virus.

12. TOSFERINA COMPLICADA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Alegría E, Alegria J, de las Cuevas I, Orizaola A, López LR, Arriola S, Álvarez D, Vilanova S. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

Introducción. La tosferina es una infección respiratoria con uno de sus picos de incidencia en el lactante pequeño. El agente etiológico por excelencia es la *Bordetella pertussis*, aunque existen otros gérmenes causantes con una presentación clínica más leve y de menor duración. Además de los accesos típicos de tos paroxística, en su evolución puede acompañarse de situaciones graves como apneas, neumonías y afectación de la curva ponderal. Requiere aislamiento respiratorio y tratamiento precoz de todo el núcleo familiar ante la sospecha clínica.

Caso clínico. Describimos el caso de una lactante de 56 días de vida con cuadro catarral con tos en accesos de 10-12 días de evolución, con empeoramiento progresivo y pausas de apnea que se acompañan de rubefacción facial y que precisan estímulo para su recuperación. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Ambiente infeccioso en su domicilio, con hermano con leve cuadro catarral. Iniciado

tratamiento con azitromicina oral ante PCR de *Bordetella* positiva en el lavado nasofaríngeo. Evolucionó con fiebre, dificultad respiratoria y afectación del estado general. Presenta infiltrado en lóbulo medio derecho, llingula y lóbulo inferior izquierdo y leucocitosis sin desviación izquierda. Precisa asistencia respiratoria con ventilación no invasiva (BIPAP 6 días, CPAP 3 días), oxigenoterapia, antibioterapia empírica, nutrición parenteral y enteral continua. La estancia hospitalaria fueron 22 días.

Comentarios. Ante un cuadro respiratorio en un lactante pequeño, es importante considerar la infección por *Bordetella*. Ante la sospecha clínica, se debe iniciar tratamiento y mantener observación hospitalaria en un centro terciario. Los casos más graves pueden requerir ventilación mecánica y nutrición parenteral, con estancia en UCIP, dando lugar a estancias más prolongadas. La neumonía es una de las complicaciones más frecuentes de la tosferina, pudiendo aparecer como primera manifestación de la infección por *Bordetella pertussis* o como resultado de una sobreinfección bacteriana secundaria. Se asocia con vasoconstricción pulmonar e hiperleucocitosis, que compromete el flujo pulmonar y genera una hipertensión pulmonar secundaria, que incrementa la mortalidad, sobre todo en los más pequeños.

Sábado 26 de octubre, Sesión 2

Moderadores: Dra. Laura Crespo Valderrábano (*Hospital Río Hortega, Valladolid*), Dr. Alberto Bercero Sanz (*Pediatría Atención Primaria, Cantabria*).

13. ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO? *Urbaneja Rodríguez E¹, Justo Vaquero P¹, González García H¹, Álvarez Guisasaola FJ¹, Crespo Valderrábano L², Vegas Álvarez AM², Puente Montes S². Servicios de Pediatría. ¹Hospital Clínico Universitario. ²Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La presencia de síntomas respiratorios o episodios de obstrucción de la vía aérea recurrentes o persistentes en Pediatría, puede enmascarar multitud de patologías. Dentro de este amplio diagnóstico diferencial, debemos incluir a las malformaciones congénitas de la vía aérea.

Resumen del caso. Mujer de 19 meses remitida a nuestro hospital para estudio por hallazgo de masa mediastínica y sintomatología respiratoria múltiple. *Antecedentes:* bronquitis de repetición desde el mes de vida, neumonía en lóbulo superior derecho que requirió ingreso hospitalario a los 11 meses, atelectasia en lóbulo superior derecho persistente y episodios frecuentes de atragantamiento tras ingesta de líquidos. *Exploración física:* sin hallazgos patológicos. *Estudios complementarios:* series hematológicas y bioquímica sin alteraciones; inmunoglobulinas y alfa-1-antitripsina normales; esofagograma normal. Las imágenes del TAC torácico desvelaron el diagnóstico de esta paciente (*Visualización de imágenes*). *Resolución del caso:* bronquio traqueal derecho.

Conclusiones. Se trata de una variante anatómica encontrada en hasta un 2% de la población, desconociéndose el defecto en la embriogénesis que da lugar a este trastorno. Puede aparecer de forma aislada o en asociación con otros defectos congénitos, como síndrome de Down, VACTER, fístula traqueoesofágica o hipoplasia de la primera y segunda costillas. Para su diagnóstico, la prueba de elección es el TAC torácico, desplazando cada vez más a pruebas invasivas como la broncoscopia. Su tratamiento depende de la intensidad de los síntomas, desde manejo conservador hasta resección quirúrgica. Es importante destacar que las anomalías del árbol traqueobronquial en la infancia pueden manifestarse como episodios de infecciones respiratorias recurrentes que se asocian, en ocasiones, a masas torácicas.

14. CONOCIMIENTOS SOBRE EL TRATAMIENTO MÉDICO DEL ASMA EN PADRES DE NIÑOS ASMÁTICOS. *Leonardo Cabe-Ilo MT, Sancho Gutiérrez R, García Higuera L, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia en los países desarrollados, motivo por el que adquiere una enorme repercusión no solo a nivel individual y familiar, sino también a nivel social y económico. En los últimos años se está insistiendo en la necesidad de la mayor dedicación por parte de los sanitarios hacia los aspectos educativos que, como en toda enfermedad crónica, requiere el asma.

Material y método. Estudio descriptivo y transversal, mediante encuestas autocumplimentadas. El objetivo de este estudio es determinar el grado de conocimiento sobre el asma y su manejo entre los padres y familiares de niños asmáticos seguidos en nuestra consulta de atención especializada. Los conocimientos sobre asma se evaluaron usando el *Newcastle Asthma Knowledge Questionnaire* (NAQK). Este cuestionario consta de 31 ítems y valora conocimientos sobre asma. Se realizó el cuestionario a padres y otros familiares de niños asmáticos atendidos en la consulta de Neumología infantil de un hospital terciario. Hemos seleccionado las preguntas 10, 11, 12, 18, 19, 20, 27 y 31 del NAQK que hacen referencia tanto al tratamiento de la crisis como al tratamiento de mantenimiento del asma.

Resultados. La muestra quedó conformada por 344 cuestionarios. En cuanto al manejo de la crisis aguda, cabe destacar que tan solo el 39,2% han identificado los fármacos que se usan en una crisis asmática. Solo el 33,4% sabe que los medicamentos inhalados tienen menos efectos secundarios que los orales, un 63,7% conoce que los ciclos cortos de corticoides no tienen efectos secundarios importantes y el 66% afirma que el Ventolín® no daña el corazón. Respecto al tratamiento de mantenimiento del asma, el 63,1% sabe que los antibióticos no son una parte importante del tratamiento. Hasta un 57% de los padres no son capaces de indicar dos tratamientos de mantenimiento para el asma. El 95% sabe que con el tratamiento adecuado un niño asmático puede llevar una vida normal, sin restricciones, y el 82,6% afirma que los niños con síntomas frecuentes de asma deberían tomar tratamiento preventivo.

Conclusiones. Como recomiendan las principales guías y consensos de manejo del asma actuales, la intervención educativa es un pilar más de manejo y tratamiento del asma. Tras la realización del NAQK sabemos los conocimientos sobre asma que tiene nuestra población y esta información puede ayudarnos en la intervención educativa.

15. DERMATITIS ATÓPICA REBELDE AL TRATAMIENTO. *Carrera García L, Díaz Simal L, Alonso Álvarez MA, Coto P, González García L, Díaz Zabala M, Rodríguez Suárez J. Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Los cuidados de la piel son muy importantes para conseguir un buen control de la dermatitis atópica. En algunos casos la afectación cutánea llega a ser grave, volviéndose rebelde al tratamiento y precisando ingreso hospitalario como se expone en el siguiente caso clínico.

Caso clínico. Niño de 6 años con brote grave de dermatitis atópica de 1,5 meses de evolución, sin mejoría pese a recibir tratamiento con corticoide tópico y oral, y en las 2 últimas semanas azatriopina. El niño se encuentra incómodo, afectándose el patrón de sueño. Exploración física: irritable por el prurito. Eccema atópico en casi el 100% de la

superficie corporal, lesiones exudativas faciales y eritrodermia a nivel de extremidades inferiores. Región periocular y perioral con alguna lesión impetiginizada.

Evolución. Debido a la grave afectación cutánea se inicia tratamiento oral con prednisolona, antihistamínicos para el control del prurito y amoxicilina-clavulánico. Progresivamente presenta mejoría de las lesiones cutáneas, con disminución del prurito. Al 5º día de ingreso se inicia corticoide tópico. Al alta se aprecian lesiones liquenificadas en manos, piernas y dorso de pie, acompañadas de descamación ciliar, periocular y en codos. Durante el ingreso, se instruye a la familia en cuidados de la piel. Entre los datos de laboratorio destaca una IgE total elevada (4.129 kU/L). En la biopsia se confirma la presencia de dermatitis atópica.

Conclusiones. La dermatitis atópica es una enfermedad crónica, que puede controlarse con un buen cuidado de la piel y el tratamiento adecuado. Con ello mejorará la calidad de vida del paciente y se evitarán complicaciones tales como las infecciones y lesiones residuales.

16. MITOS Y LEYENDAS SOBRE EL ASMA. *Leonardo Cabello MT, Sancho Gutiérrez R, García Higuera L, Pérez Belmonte E, Cabe-ro Pérez MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia en los países desarrollados, motivo por el que adquiere una enorme repercusión no solo a nivel individual y familiar, sino también a nivel social y económico. En los últimos años se está insistiendo en la necesidad de la mayor dedicación por parte de los sanitarios hacia los aspectos educativos que, como en toda enfermedad crónica, requiere el asma. La mejora en los conocimientos, la adquisición de las habilidades necesarias y el cambio en la actitud y los comportamientos de los pacientes, familiares y cuidadores facilitan una mayor adhesión a los tratamientos y permiten un mejor manejo de los síntomas y de la enfermedad.

Material y método. Estudio descriptivo y transversal, mediante encuestas autocumplimentadas. Los conocimientos sobre asma se evaluaron usando el *Newcastle Asthma Knowledge Questionnaire* (NAQK). Este cuestionario consta de 31 ítems y valora conocimientos sobre asma mediante 25 preguntas con respuesta tipo verdadero/falso y 6 preguntas abiertas. Se realizó el cuestionario a padres y otros familiares de niños asmáticos atendidos en la consulta de Neumología infantil de un hospital terciario. Hemos seleccionado las preguntas 4, 5, 9, 13, 16, 17, 24 y 30 del NAQK que hacen referencia a falsos mitos y leyendas sobre el asma.

Resultados. Se entregaron 500 cuestionarios, de los que fueron cumplimentados 387, obteniendo un nivel de participación del 77,5%. La muestra quedó conformada por 344 cuestionarios. En relación a mitos o creencias en torno al asma, el 33,7% de los encuestados cree que los niños con asma sufren un aumento de mucosidad cuando beben leche de vaca. El 32,3% piensa que los asmáticos normalmente tienen problemas de nervios. El 30% de los encuestados responden que los niños asmáticos padecen un enlentecimiento de su crecimiento y hasta un 26,5% de los padres afirman que los niños asmáticos se hacen adictos a sus medicinas. El 40% de los encuestados afirman que el asma daña el corazón. Prácticamente la totalidad de los encuestados (98,8%) sabe que la etiología del asma no es infecciosa.

Conclusiones. A pesar de tratarse de una muestra de padres de niños asmáticos y que a priori cabría esperar un mayor conocimiento sobre asma, un alto porcentaje de los participantes continúa teniendo falsas creencias en torno a la enfermedad de sus hijos.

17. NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE. *Rekarte García S, Pérez González C, López Martínez A, Vivanco Allende A, Rey Galán C. Área de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El *Mycoplasma pneumoniae* es una causa frecuente de neumonía adquirida en la comunidad en niños mayores de 5 años. Su curso es habitualmente benigno, sin embargo hay descritos casos con mala evolución en forma de síndrome de dificultad respiratoria, derrame pleural masivo, sobreinfección bacteriana y fuga aérea (neumotórax, neumomediastino y enfisema subcutáneo).

Caso clínico. Paciente mujer de 12 años que ingresa en UCIP trasladada desde otro centro por neumotórax espontáneo derecho con desviación mediastínica. Éste fue detectado en una radiografía de tórax ante hipoventilación del hemitórax afecto. Asociaba febrícula (37,7°C) de reciente aparición y tos seca desde hacía 15 días. A su llegada la paciente se encontraba eupneica, precisando oxigenoterapia a 4 litros por minuto. Se realizó una gasometría venosa que no presentaba alteraciones y una analítica sanguínea sin hallazgos patológicos, salvo proteína C reactiva de 1,1 mg/dl. A su ingreso se procede a la colocación de tubo de tórax conectado a sistema de aspiración continuo. En la radiografía de tórax de control se comprueba la reexpansión del pulmón con una pequeña atelectasia en el lóbulo inferior derecho. A las 24 horas, tras desconectar la aspiración, reaparece el neumotórax, conectando la aspiración de nuevo y retirando finalmente el tubo de tórax a los 4 días desde el ingreso. En relación a los estudios microbiológicos, se detecta IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae* en la serología (índice 2,15), por lo que se inicia tratamiento con claritromicina con buena evolución. El resto de estudios (exudado faríngeo para virus, cultivo de esputo para bacterias, Mantoux y Quantiferon TB-gold) resultaron negativos. Una vez resuelto el cuadro, se realiza TC torácico que revela múltiples bullas apicales.

Conclusiones. El neumotórax espontáneo en contexto de infección por *Mycoplasma pneumoniae*, es una complicación rara con muy pocos casos descritos en la literatura.

18. CAUSA INFRECUENTE DE RECTORRAGIA EN PEDIATRÍA. *Marcos Temprano M, Galbis Soto S, Guillén Pérez MA, Ortega Vicente E, Abad Arevalillo S, Villagómez Hidalgo J, Calvo Romero C, Marugán de Miguelanz JM. Sección de Gastroenterología Pediátrica y Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El síndrome de úlcera rectal solitaria (SURS) es un trastorno excepcional en pediatría que presenta unos hallazgos clínicos e histológicos muy característicos. Se estima una frecuencia de 1 caso por cada 100.000 habitantes al año, con una mayor prevalencia en adultos jóvenes. Suele manifestarse como un cuadro de rectorragia, tenesmo, estreñimiento y molestias en la región perianal.

Caso clínico. Niña de 12 años de edad, remitida a la consulta de Gastroenterología por sospecha de prolapso rectal y rectorragia de 4 semanas de evolución. Refiere emisión abundante de sangre roja con las heces, sin dolor con la defecación. No asocia pérdida de peso, fiebre, lesiones cutáneas ni sangrado en otra localización. Había recibido tratamiento con un cicatrizante con acción antibiótica tópico y macrogol durante dos semanas, persistiendo el sangrado rectal. En la exploración física destaca la presencia de fisuras en margen anal, con tacto rectal normal, no doloroso. Como pruebas complementarias se realiza un sistemático sanguíneo, reactantes de fase aguda, inmunoglobulinas y complemento, autoanticuerpos y serología celiaca que fueron normales. Calprotectina fecal: 327mg/k. El coprocultivo y los parásitos en heces, así como las serologías y el Mantoux fueron negativos. La colonoscopia pone de manifiesto una gran úlcera de 4 cm de eje mayor por 1,5 cm

de eje menor que longitudinalmente va desde el borde superior del canal anal hasta el primer pliegue, donde se extiende en un área de al menos 2x2 cm, anterolateral, con bordes anfractuados y fondo de fibrina duro. Normalidad del resto de la mucosa rectocólica. La anatomía patológica muestra fragmentos de recto distal con grumos de material fibrino leucocitario y porciones de mucosa colorrectal ampliamente erosionada, con dilatación de la lámina propia, hiperplasia de la muscularis mucosae, proliferación de capilares y presencia de infiltrados inflamatorios predominantemente leucocitarios. Todo ello compatible con úlcera rectal solitaria con un mecanismo isquémico. La paciente es tratada con mesalazina rectal durante cuatro semanas, con desaparición de la sintomatología, pero con reaparición de rectorragia autolimitada a las tres semanas, sin objetivarse tanto en la colonoscopia como en la ecoendoscopia las lesiones previas. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática, sin precisar tratamiento.

Discusión. Debido a la infrecuencia de esta patología en la edad pediátrica y a su probable infradiagnóstico en los sujetos con pocos síntomas, el interés de este caso se centra en la importancia de evitar otras pruebas diagnósticas invasivas, así como asegurar la benignidad del diagnóstico al biopsiar tanto las lesiones rectales como la mucosa circundante. No existe consenso en cuanto al tratamiento, el cual se basa en medidas higienico-dietéticas, fármacos como laxantes o mesalazina, biofeedback y cirugía. La respuesta terapéutica suele ser limitada, y a menudo se producen recurrencias.

19. DILATACIÓN NEUMÁTICA ENDOSCÓPICA EN EL TRATAMIENTO DE LA ACALASIA EN NIÑOS. *Fernández García L, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V, López López AJ, Montalvo Ayalos C, Oviedo Gutiérrez M, Lara Cárdenas DC, Díaz Blanco M. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La acalasia esofágica es un trastorno motor primario de etiología desconocida infrecuente en la población pediátrica. Los tratamientos actuales buscan paliar la disfagia, eliminando la obstrucción funcional del esófago distal y con ello mejorar su vaciamiento. Entre las opciones terapéuticas están la dilatación neumática endoscópica y la miotomía de Heller, no exentas ambas de importantes complicaciones.

Resumen de los casos: Nuestra casuística incluye dos pacientes. El primero se trata de una niña de 10 años con dolor retroesternal de dos años de evolución con frecuentes episodios de reflujo de predominio nocturno en los últimos 12 meses pese a tratamiento con esomeprazol, ranitidina y domperidona. Mediante endoscopia digestiva se constató una hernia hiatal de unos 3-4 cm y mediante pHmetría se apreció un reflujo leve. El tránsito esófago-gástrico objetivó gran dificultad en el paso de contraste a nivel del EEI con una gran dilatación del esófago proximal y alteración de su peristalsis. El segundo paciente es un niño de 13 años con disfagia diaria en los últimos 2 años para sólidos, presentando una correcta tolerancia de líquidos, acompañado de episodios de regurgitación, sensación de bolo alimenticio a nivel esofágico y pérdida de peso no cuantificada en ese periodo. Mediante endoscopia digestiva se tomaron biosias que permitieron descartar una esofagitis eosinofílica, a la vez que se observaron signos de traquealización en el tercio superior esofágico. En el esofagograma se apreció una marcada distensión del esófago con contenido alimenticio y presencia de múltiples ondas terciarias hasta el tercio distal donde éste se afilaba adoptando una morfología en pico. La manometría posterior fue compatible con acalasia esofágica. En ambos casos se optó por efectuar una dilatación endoscópica con balón neumático bajo anestesia general. Para ello se empleó una guía para el paso del balón de dilatación Rigiflex® de 30 cm y mediante endoscopia se controló el proceso, sin producirse incidencias

alguna, pudiendo ser dados de alta a las 24 horas. Actualmente ambos pacientes refieren resolución de los síntomas previos, con ingesta adecuada tanto para líquidos como sólidos y progresiva ganancia ponderal.

Conclusiones y comentarios. La presencia de disfagia en un paciente escolar debe hacernos tener en cuenta la posibilidad de una acalasia dentro del diagnóstico diferencial. La dilatación neumática endoscópica es una opción terapéutica técnicamente sencilla que ofrece buenos resultados, y que representa, al ser poco invasiva, una buena alternativa previa al tratamiento quirúrgico (Miotomía de Heller).

20. DOLOR ABDOMINAL EN SÍNDROME DE INTESTINO CORTO. *Martín Armentia S¹, Puente Montes S¹, Vegas Alvarez AM¹, Sánchez Abuín A², Aguilar Cuesta R², Crespo Valderrábano L¹, Fernández Cortés S¹, Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico. Valladolid.*

Objetivo del estudio. La litiasis biliar es una patología poco frecuente en la edad pediátrica. El objetivo es presentar un caso clínico de coledocolitiasis complicada en paciente con síndrome de intestino corto.

Caso clínico. Niña de 12 años que consulta por abdominalgia y fiebre de 48 horas de evolución. Se revisaron historia clínica, analíticas, pruebas de imagen, y tratamiento médico y quirúrgico endoscópico realizado.

Resultados. Mujer de 12 años con antecedente de prematuridad de 27 semanas de edad gestacional, enterocolitis necrotizante en periodo neonatal que precisó resección intestinal y síndrome de intestino corto secundario que consulta por abdominalgia y fiebre de 48 horas de evolución. A la exploración se evidencia dolor a la palpación en hipocondrio derecho. Analítica de sangre con neutrofilia y patrón de colestasis. La ecografía abdominal muestra vesícula distendida con barro biliar-litiasis y colédoco también distendido con material ecogénico en su interior. Ante la sospecha de coledocolitiasis complicada con infección se inicia antibioterapia empírica y se deriva para valoración por Cirugía Pediátrica. Se practica colangiopancreatografía retrógrada endoscópica de forma diferida tras completar antibioterapia, realizándose esfinterotomía, dilatación de colédoco y extracción de barro biliar.

Conclusiones. Aunque la litiasis biliar infantil es una patología poco frecuente se diagnostica cada vez más en la edad pediátrica, calculándose una incidencia de 0,13-0,22%. Contribuye a dicho aumento no solo disponer de métodos diagnósticos mejores, sino también la mayor supervivencia de pacientes con patologías graves, como son los grandes prematuros, sepsis, enterocolitis necrotizante, cirugía mayor y los trasplantes. Los cálculos que aparecen en el colédoco pueden tener dos orígenes: pueden formarse en el colédoco por una importante estasis biliar (por anomalías congénitas de la vía biliar), o pueden ser cálculos inicialmente formados en la vesícula y que han migrado al colédoco, como nuestro caso. La coledocolitiasis es casi siempre sintomática en la edad pediátrica, pudiendo cursar como cólico biliar, colangitis, ictericia obstructiva o pancreatitis. La clínica de colangitis se debe a la inflamación originada por la obstrucción al menos parcial al flujo biliar y a la infección bacteriana ascendente secundaria a dicha obstrucción. El tratamiento debe incluir antibioterapia i.v. y descompresión del sistema biliar con eliminación del cálculo.

21. DOLOR ABDOMINAL Y DIARREA CRÓNICA INTERMITENTE. ¿QUÉ PODEMOS SOSPECHAR? *Fernández Cortes S, Vegas Alvarez A, Crespo Valderrábano L, Del Villar Guerra P, Cañizo López A, Monzun Torrico R, Puente Montes S, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.*

Objetivo. Las masas ováricas en niñas y adolescentes presentan como síntoma más frecuente dolor abdominal y masa palpable. El objetivo es presentar el caso clínico de un tumor ovárico con forma presentación clínica poco frecuente en edad escolar.

Caso clínico. Niña de 4 años enviada a la consulta de Digestivo Infantil para estudio de diarrea crónica. Se revisaron historia clínica, analíticas, pruebas de imagen y tratamiento quirúrgico realizado.

Resultados. Niña de 4 años 5 meses derivada a la consulta de Digestivo Infantil para estudio por presentar desde hacía dos años y de forma más acusada los últimos dos meses episodios intermitentes de dolor abdominal intenso, que señalaba siempre en el lado derecho, seguidos inmediatamente de deposiciones diarreicas sin productos patológicos de 24 a 36 horas de duración, que cedían espontáneamente y que eran seguidas de hábito intestinal normal. No repercusión nutritiva. No síndrome constitucional ni otra sintomatología. Exploración abdominal y resto de exploración sin hallazgos. Estudios analíticos normales con coprocultivos negativos. En la ecografía abdominal se objetivó tumoración quística abdominal de 11 cm de extensión. En la tomografía computarizada abdominal se confirmó la presencia tumoración quística sin poder precisar origen de la misma. Se deriva al Servicio de Cirugía Pediátrica Infantil que realiza abordaje quirúrgico laparoscópico hallando tumoración quística ovárica derecha. Se realizó punción evacuadora y resección de la misma. El resultado de la anatomía patológica fue teratoma quístico maduro benigno.

Conclusiones. Los tumores ováricos más frecuentes en la edad pediátrica son los tumores de células germinales (TCG) que representan en algunas series hasta el 90% de los tumores ováricos infantiles. El tipo histológico más frecuente es el teratoma, con claro predominio de su variante quística o dermoide, que representa el 40-75% de los TCG ováricos. Dada la localización intraabdominal del ovario y su crecimiento lento, la clínica puede estar ausente al diagnóstico hasta en un tercio de los casos, lo que puede retrasar el diagnóstico incluso años. Los síntomas y signos más comunes son el dolor, la distensión abdominal y la palpación de una masa. Aunque los tumores están incluidos en el diagnóstico diferencial de la diarrea crónica en la edad escolar es ésta una forma de presentación muy poco habitual del tumor ovárico.

22. ENFISEMA SUBCUTÁNEO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUMOTÓRAX A TENSIÓN EN RECIÉN NACIDO SIN FACTORES DE RIESGO. *Pérez Santos AB, Planelles Asensio MI, Otero Vaccarello OM, González Escartín E, Gutiérrez Pascual D, Vilanova Fernández S, Orizaola Ingelmo A, de las Cuevas Terán I.* Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Resumen. Se presenta el caso de un recién nacido a término, parto por cesárea que no precisó reanimación, y que a los 15 minutos de vida presenta de forma espontánea enfisema cervical con distrés respiratorio e inestabilidad hemodinámica progresiva.

Introducción. El neumotórax es una causa poco frecuente de distrés respiratorio en el recién nacido sano. Por el contrario, se asocia a patología subyacente como el síndrome de la membrana hialina o el síndrome de aspiración meconial o bien a barotrauma en relación con maniobras de reanimación o ventilación mecánica. Con frecuencia los neumotórax cursan de manera asintomática. En ocasiones, pueden presentarse con taquipnea, quejido respiratorio, cianosis, apnea o asimetría torácica y acompañarse de escape aéreo a nivel mediastínico y/o subcutáneo. Se relaciona con malformaciones del tracto urinario y cardíacas.

Caso clínico. Recién nacido a término de 41+3 semanas. Peso al nacimiento 3830 gramos. Embarazo controlado sin incidencias, con ecografías y serologías normales. EGB negativo. Parto inducido, termi-

nación por cesárea por desproporción pelvifémica. Líquido amniótico claro. No precisa reanimación. Se indica piel con piel y a los 15 minutos de vida aparece bruscamente enfisema cervical, edema en esclavina y distrés respiratorio progresivo por lo que se traslada a UCI neonatal. En la radiografía de tórax se objetiva neumotórax a tensión, con neumomediastino, enfisema subcutáneo cervical y colapso pulmonar bilateral. Se realiza punción aspiración urgente e inserción de drenaje pleural mantenido durante 5 días. Precisa soporte respiratorio durante 4 días. Buena evolución con resolución del neumotórax y enfisema residual. Se realizan ecografía cerebral, abdominal y cardíaca para descartar malformaciones asociadas, hallándose dilatación de pelvis renal izquierda de 4 mm.

Conclusión. El neumotórax es una causa tratable de alta morbimortalidad neonatal que requiere un rápido diagnóstico y tratamiento. A pesar de la alta incidencia muy pocos cursan con síntomas aparentes, por lo que es indispensable una sospecha diagnóstica precoz ante mínimos síntomas. Además, en los neumotórax espontáneos no asociados a otros factores de riesgo es importante ante descartar malformaciones a otros niveles.

23. INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS. *Alegria J, Alegria E, Gutiérrez D, Gortázar P, de la Rubia L, Orizaola A, López LR, Pérez AB.* Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. El Citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de infección congénita en los países desarrollados. Supone una de las causas más frecuentes de retraso psicomotor y sordera neurosensorial de origen infeccioso.

Caso clínico. Describimos el caso de una recién nacida (RN) a término pequeña para su edad gestacional. Embarazo sin incidencias, con ecografías y serologías normales. Durante las primeras 5 horas de vida presenta coloración icterica con exantema petequeal generalizado y elementos equimóticos en espalda. En la palpación abdominal se objetiva hepatomegalia con esplenomegalia. En los estudios analíticos se detecta plaquetopenia con hiperbilirubinemia a expensas de bilirrubina directa, hipertransaminasemia y alteración de la coagulación. Se realiza el diagnóstico de infección congénita por CMV mediante IgM positiva tanto en madre como en RN y PCR de CMV en orina positiva en RN, iniciándose tratamiento ev con ganciclovir. Se completa el estudio con pruebas de neuroimagen, observando signos de lenticulopatía estriada bilateral con calcificaciones puntiformes y lesiones quísticas subependimarias. Los estudios electroencefalográfico y de fondo de ojo resultan normales. El tratamiento con ganciclovir ev se completa durante 6 semanas para continuar posteriormente con valganciclovir oral. En el seguimiento posterior, cabe incluir el estudio audiológico, en el que se objetiva hipoacusia neurosensorial severa en oído izquierdo y de transmisión moderada en oído derecho.

Discusión. El diagnóstico de infección congénita por CMV debe comenzar en el embarazo. La gran mayoría de las infecciones por CMV se produce tras una primoinfección materna durante el embarazo. La infección fetal puede ocurrir durante toda la gestación si bien la gravedad es mayor en el primer y segundo trimestre y la posibilidad de transmisión es mayor en el tercer trimestre. Las secuelas son mucho más frecuentes en niños que presentan síntomas al nacimiento que en niños asintomáticos. La principal secuela es la sordera neurosensorial, que puede no detectarse en el cribado auditivo del RN al ser fluctuante y progresiva por lo que es importante el seguimiento. Así mismo, el seguimiento posterior debe incluir controles oftalmológicos y seguimiento neurológico insistiendo en tratamiento rehabilitador

precoz. Todos los neonatos con infección sintomática y afectación del SNC deben recibir tratamiento antiviral para prevenir el desarrollo de hipoacusia progresiva.

Conclusiones. Ante el hallazgo en la exploración del recién nacido de bajo peso para la edad gestacional, ictericia, exantema petequeal generalizado y hepatoesplenomegalia, debemos incluir la infección congénita por Citomegalovirus dentro del diagnóstico diferencial, ya que un diagnóstico y tratamiento precoz pueden prevenir secuelas posteriores, sobre todo, la hipoacusia neurosensorial.

24. TOXICIDAD POR TRATAMIENTO ANTIVIRAL EN INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS. López LR, Alegría J, Alegría E, Gutiérrez D, Gortázar MP, de la Rubia LR, Orizaola A, Planelles MI. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Universidad de Cantabria. Santander.

Objetivos. Describir el tipo y manejo de los efectos adversos observados durante el tratamiento con Ganciclovir y posteriormente Valganciclovir en un neonato con una infección congénita por Citomegalovirus.

Material y métodos. Se recogieron de la historia clínica los parámetros de monitorización de la toxicidad del Ganciclovir y Valganciclovir: recuento leucocitario, hemoglobina, plaquetas, creatinina, bilirrubina total y directa, GOT, GPT, GGT y presencia de diarrea (solo en el caso del Valganciclovir). El grado de toxicidad se cuantificó según las tablas de toxicidad pediátricas DMID (*División of Microbiology and Infectious Diseases*) de 2007.

Resultados. Presentamos los hallazgos observados durante el tratamiento con Ganciclovir endovenoso (6 mg/kg/dosis cada 12 horas) durante 6 semanas y posteriormente con Valganciclovir oral (16 mg/kg/dosis cada 12 horas) hasta los 12 meses de vida. Se realizaron controles analíticos semanalmente durante el tratamiento con Ganciclovir y posteriormente cada 15 días con Valganciclovir. Durante el tratamiento endovenoso, se observó una neutropenia grado 3 y una anemia grado 1 a los 37 días de vida, por lo cual se decidió una reducción de dosis del 50% hasta normalización de parámetros. Posteriormente, con el tratamiento oral, se observó una anemia grado 2 a los 83 días de vida, disminuyéndose la dosis al 50% hasta el siguiente control a los 9 días en el que se objetivó una toxicidad grado 1, por lo que se decidió añadir ácido fólico manteniendo cifras estables de hemoglobina y no presentando otros efectos adversos hasta finalización de tratamiento. No se observaron alteraciones de la función hepática ni renal y el tratamiento oral tuvo buena tolerancia digestiva.

Conclusiones. El tratamiento antiviral para la infección por Citomegalovirus congénito exige un control analítico seriado debido a su potencial toxicidad. En nuestro caso, no hubo ningún efecto adverso que obligara a la suspensión del tratamiento. Es importante el seguimiento de los pacientes para el adecuado control de los efectos adversos observados, que permita completar la totalidad del tratamiento.

Sábado 26 de octubre, Sesión 3

Moderadores: Dr. Gregorio de la Mata Franco (*Hospital de Burgos*), Dra. Marta Vázquez Fernández (*Atención Primaria, Valladolid*)

25. ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS CALIENTES ASOCIADA A VARICELA. Marcos Temprano M, Abad Arevalillo S, Ortega Vicente E, Galbis Soto S, González García H, Álvarez Guisasola FJ. Servicio de Oncohematología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La varicela es una infección frecuente en la infancia, generalmente de curso benigno y autolimitado. No obstante, pueden darse complicaciones infrecuentes, con elevada morbi-mortalidad, como la anemia hemolítica autoinmune que presentamos en este caso.

Caso clínico. Varón de un mes de vida que acude a Urgencias por cuadro de vómitos, rechazo de la alimentación y palidez cutánea de 24 horas de evolución. Ambiente epidémico familiar de varicela. Como antecedentes personales procede de un embarazo controlado y normal, con serologías maternas negativas; parto por cesárea urgente a las 34 semanas, siendo ingresado en periodo neonatal inmediato por prematuridad. Como complicaciones presentó distrés respiratorio tipo II y hemorragia interventricular grado I-II, con buena evolución clínica, siendo dado de alta a los 22 días de vida. En la exploración física al ingreso destacan: afectación del estado general, con taquicardia de 180 lpm sin hipotensión, intensa palidez cutáneo-mucosa, lesiones costrosas en cuero cabelludo, tronco y extremidades, y hepatomegalia de tres traveses de dedo sin esplenomegalia. El hemograma mostraba anemia normocítica grave (Hb de 3,3 g/dl, VCM 83 fl) con aumento de reticulocitos hasta 6%, leucocitosis (52.000 leucocitos) y recuento de plaquetas normal. En la bioquímica destacan hiperbilirrubinemia de 8,7 g/dl, a expensas de la fracción indirecta, LDH de 1.258 UI/L y haptoglobina < 24,7 mg/dl. Ante la sospecha de anemia hemolítica se realizó una extensión de sangre periférica en la que se observaron anisocitosis, poiquilocitosis y múltiples esquistocitos. El test de Coombs directo fue positivo, con identificación de anticuerpos calientes que activan Ig G, subtipo Ig G 3 y con una cierta especificidad del autoanticuerpo dirigida frente al antígeno e, todo ello compatible con anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes. Se inició tratamiento con metilprednisolona (2 mg/kg/día) y aciclovir intravenosos, y cobertura antibiótica con cefotaxima y vancomicina. Precisa transfusión de concentrado de hematíes en dos ocasiones. Tras dos semanas de corticoterapia el paciente mostró buena evolución clínica, con recuperación progresiva de la serie roja en los sucesivos controles y negativización del test de Coombs.

Conclusiones. Aunque la asociación entre anemia hemolítica autoinmune y procesos infecciosos es relativamente frecuente en la infancia, normalmente está mediada por anticuerpos fríos. En el caso de anemia hemolítica por anticuerpos calientes el tratamiento de elección son los corticoides, que deben iniciarse de forma precoz, ya que se logran remisiones hasta en el 80% de los casos idiopáticos y el 50% de los secundarios.

26. PENSAR EN ESFEROCITOSIS: DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN. Martín Armentia S, Crespo Valderrábano L, Campo Fernández N, Pérez Gutiérrez E, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Zamora N, Conde J, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Hematología. Hospital Río Hortega. Valladolid.

Objetivo. La esferocitosis es la anemia hemolítica más común debida a un defecto de la membrana celular. El objetivo es revisar esta patología a partir de dos casos clínicos de distinta presentación.

Material y métodos. *Caso clínico 1.* Niña de 6 años de edad que ingresa para estudio y tratamiento de síndrome anémico de carácter hemolítico. *Caso clínico 2.* Niña de 5 años que consulta por dolor abdominal, objetivándose a la exploración física esplenomegalia. Se revisan en ambos casos historias clínica, analíticas, pruebas de imagen y evolución.

Resultados. *Caso clínico 1.* Niña de 6 años de edad sin antecedentes de interés que consulta por astenia y palidez. En analítica se evidencia síndrome anémico de carácter hemolítico, sin alteración de otras series. Mediante test de resistencia osmótica esferocitaria, frotis periférico y serologías se diagnostica una microesferocitosis hereditaria en fase

aplásica producida por infección concomitante de Parvovirus B19. *Caso clínico 2.* Niña de 5 años que consulta por dolor abdominal. A la exploración física se palpa esplenomegalia que se confirma tras realización de ecografía abdominal. En el frotis sanguíneo periférico se evidencian esferocitos.

Conclusiones. La esferocitosis hereditaria es una anemia hemolítica con una prevalencia estimada en Europa de 200-300 por millón. Su herencia es autonómica dominante en el 75% de los casos. Se presenta con la tríada de anemia, ictericia y esplenomegalia. En el periodo neonatal puede ser causa de hidrops fetal y de ictericia no isoimmune que requiere fototerapia y/o exanguinotransfusión. En la infancia puede manifestarse en concomitancia con una infección viral, bien en forma de crisis aplásica, bien en forma de esplenomegalia. El diagnóstico se basa en datos analíticos sugestivos de hemólisis y frotis periférico con esferocitos aunque pueden aparecer otras morfologías. Solo cuando estos datos no son concluyentes son necesarias otras pruebas diagnósticas como el test de resistencia osmótica. No hay tratamiento específico, solo sintomático: aportes suplementarios de ácido fólico, transfusiones, eritropoyetina, esplenectomía acompañada o no de colecistectomía. La esplenectomía es controvertida en niños pequeños por incrementar el riesgo de desarrollo de sepsis. Aunque la mayoría de las veces la esferocitosis es un hallazgo casual, esta enfermedad puede presentarse como patología grave. Un diagnóstico en fase asintomática agiliza el tratamiento cuando se presentan complicaciones.

27. ARRITMIA CARDIACA EN CONTEXTO CLÍNICO DE VARICELA. *Méndez Sánchez A, Pascual Pérez A, Aparicio Casares H, Moya Dionisio V, Rodríguez García L, Ibáñez Fernández MA, Lastra Areces B, Alonso Álvarez MA. Área de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La varicela es una infección normalmente benigna y autolimitada con una tasa mínima de complicaciones (2%), siendo escasos los datos sobre la prevalencia de las cardíacas. Pueden causar una importante morbi-mortalidad y en algunos casos ser subclínicas, como en la miocarditis. Puede producirse cualquier arritmia: taquicardia supraventricular, fibrilación ventricular y muerte súbita. La sospecha clínica se basa en la exploración física, los marcadores cardíacos, el ECG y las pruebas de imagen. Los valores de CK y Troponina no se alteran en todos los casos. Esta última tiene una especificidad del 83% y una sensibilidad del 71%. La ecocardiografía es la prueba de elección en niños para la evaluación diagnóstica, permite detectar la presencia y severidad de disfunción ventricular regional o global que con frecuencia acompaña a la inflamación miocárdica aguda.

Caso clínico. Niña de 4 años que ingresa al objetivarse una arritmia cardíaca en contexto de varicela de 24 horas de evolución. Sin antecedentes de interés ni constancia de alteraciones cardiológicas previas. En la exploración presenta exantema variceliforme generalizado y ruidos cardíacos llamativamente arrítmicos. El hemograma, la coagulación y la bioquímica se hallan dentro de la normalidad, incluyendo una creatinina cinasa de 98 U/L y una Troponina T menor a 3 ng/L. En el electrocardiograma se aprecian extrasístoles supraventriculares y ventriculares frecuentes con patrón RSR' en V1. La ecocardiografía muestra un corazón estructuralmente normal, con función biventricular conservada y sin insuficiencias o cortocircuitos. Recibe tratamiento con aciclovir oral durante 5 días e hidroxocina. En la consulta de Cardiología realizada al mes del ingreso se constata mejoría de la arritmia con extrasístoles supraventriculares frecuentes y alguno ventricular, aunque menos que en control previo; y sin rachas de taquicardia.

Conclusiones. Ante la detección en un niño de una arritmia de cualquier tipo intercurrente con una varicela, es necesario realizar una

monitorización y seguimiento adecuados por la posibilidad de desarrollo de complicaciones miocárdicas severas. En ocasiones puede tratarse de una miocarditis parcheada, que no eleva marcadores cardíacos y que es difícil de identificar en la ecocardiografía. Hasta el momento, no existen estudios publicados que hayan documentado que la resolución de la miocarditis se acompañe de una resolución de la arritmia.

28. REVISIÓN DE DISPOSITIVOS CARDIACOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. *Palacios M, Garde J, Alegría I, Alegría E, Viadero MT. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El implante de marcapasos definitivos (MCP) y desfibriladores automáticos (DAI) en edad pediátrica es menos frecuente que en adultos. Las indicaciones de estos dispositivos en niños derivan de extrapolaciones en población adulta: disfunción del nodo sinusal, bloqueos AV de 2º y 3º grado sintomáticos o congénitos, prevención primaria en pacientes con alto riesgo de TV/FV y prevención secundaria en niños con antecedente de TV/FV sin causa reversible (canalopatías, miocardiopatía hipertrófica (MCH)...) o episodios de muerte súbita (MS) resucitada. Revisamos nuestros casos: indicaciones y evolución

Casos clínicos. Exponemos 6 pacientes con MCP/DAI implantados en los últimos 6 años y seguidos en nuestro centro:

- Caso 1: neonato con hallazgo de bradicardia perinatal (60lpm). Diagnóstico de Bloqueo AV completo (BAVC) secundario a Ac Anti SSa y SSb maternos. Implante de MCP bicameral (DDD) a los 2 años por dilatación progresiva del ventrículo izquierdo.
- Caso 2: niña de 8 años con síncope en reposo. ECG: BAVC alterno sinusal. Estudio electrofisiológico: trastorno puro de conducción. Se implanta MCP monocameral (VVIR).
- Caso 3: neonato con diagnóstico prenatal de ventrículo único y bradicardia de 40 lpm. Diagnóstico de BAVC, con implante de MCP bicameral (DDD) al nacimiento.
- Caso 4: neonato con cardiopatía estructural (Sd. Shone). BAVC postquirúrgico. Implante de MCP monocameral (VVIR) a los 7 días de vida.
- Caso 5: niño de 5 años, diagnosticado de síndrome de QT largo congénito familiar. En tratamiento betabloqueante. Implantación de DAI tras MS abortada en piscina con 5 años. 2 episodios posteriores de fibrilación ventricular (FV) con choque efectivo.
- Caso 6: niño de 10 años con síncope de esfuerzo. Diagnóstico de MCH severa. Se implanta DAI. 2 episodios posteriores de FV, con choque adecuado.

Conclusiones. 1) Aunque sigue siendo poco frecuente, ha habido un aumento en la incidencia de dispositivos cardíacos implantados en la edad pediátrica en los últimos años. En nuestra serie son más frecuentes los MCP que los DAI. La indicación más frecuente de MCP fue el BAVC. La indicación más frecuente de DAI fue la prevención secundaria de MS. 2) Es importante ser riguroso en las indicaciones de dispositivos en la edad pediátrica, siguiendo las guías clínicas internacionales

29. TAQUICARDIA VENTRICULAR IDIOPÁTICA. PRESENTACIÓN DE 4 CASOS. *Alegría J, Alegría E, Palacios M, Garde J, Viadero MT. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia ventricular (TV) idiopática representa el 10% de todas las TV. Se presenta en personas sin cardiopatía estructural. La edad media de los pacientes es menor que la de aquellos con TV no idiopática. En general presentan buen pronóstico y buena

respuesta a tratamiento médico, precisando ablación solo en los casos de más difícil control.

Casos clínicos. Exponemos 4 pacientes diagnosticados de TV idiopática en los últimos 3 años y seguidos en nuestro centro.

- Caso 1: niño de 7 años. Hallazgo casual de TV no sostenida (TVNS) en ECG preoperatorio. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. ECOCG normal. Holter: rachas de TVNS (hasta 7 latidos) con morfología de tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD) (eje inferior y bloqueo de rama izquierda). Se inicia Bisoprolol, con empeoramiento en el Holter, sustituyéndolo por Flecainida (2mg/kg/día) con disminución de la extrasístola permitiendo la cirugía sin incidencias. Asintomático en todo momento.
- Caso 2: niña de 12 años, con antecedente de neurofibromatosis tipo I, sin antecedentes familiares de interés. Hallazgo en ECG preoperatorio de TVNS (hasta 4 latidos). ECOCG normal. Holter: TVNS morfología TSVD (hasta 14 latidos). Se inicia tratamiento con Bisoprolol previo a cirugía, con disminución de los episodios. Asintomática.
- Caso 3: niño de 8 años. Episodio presincopal en educación física, estando en ese momento en reposo. ECG: TV fascicular sostenida (eje superior, bloqueo de rama derecha) que cedió de forma espontánea. ECOCG normal. Se inicia tratamiento médico (Flecainida y Verapamilo) presentando tres recidivas a pesar de ello. Se realiza estudio electrofisiológico con ablación eficaz, tras el cual permanece asintomático.
- Caso 4: niño de 5 años. Acude a Urgencias por episodio de desconexión del medio (crisis convulsiva *vs* síncope). ECG: TVNS con morfología de TSVD (hasta 3 latidos). ECOCG normal. EEG alterado. Permanece sin tratamiento antiarrítmico, permaneciendo asintomático, sin repetir nuevos episodios.

Conclusiones. 1) En nuestra serie, la incidencia de TV idiopática es 8 veces menor que la incidencia de taquicardia supraventricular. 2) Tuvimos más casos de TV idiopática con origen en el ventrículo derecho que en el izquierdo. 3) Todos los casos de TVNS con morfología de TSVD cursaron de forma asintomática. 4) En el caso que no se controló con tratamiento médico, la ablación fue eficaz sin presentar complicaciones.

30. FACTORES DE RIESGO EN LA SEGURIDAD VIAL DE LOS ADOLESCENTES EN LA PROVINCIA DE VALLADOLID. *Fierro Urturi A¹, Vázquez Fernández ME², Muñoz Moreno MF³, Alfaro González M⁴, Rodríguez Molinero L⁵, García Gutiérrez P⁶, Herrero Bregón B⁷, Fariás Gorbea A⁷.* ¹Pediatra de Atención Primaria, Centro de Salud Pisuerga, Valladolid. ²Pediatra de Atención Primaria, ⁷Residente de medicina familiar y comunitaria, Centro de Salud de Arturo Eyries, Valladolid. ³Unidad de Investigación Biomédica, Hospital Clínico Universitario, Valladolid. ⁴Pediatra, Hospital de Medina del Campo, Valladolid. ⁵Pediatra Atención Primaria, Centro de Salud Casa del Barco, Área Oeste Valladolid. ⁶Pediatra, Centro de Salud Aranda Norte, Aranda de Duero.

Aprobación del proyecto y financiación. El diseño del proyecto fue aprobado por la Comisión de Investigación de la Gerencia de Atención Primaria del Área Oeste de Valladolid y financiado por la AEPap

Introducción. Las lesiones de tráfico constituyen la principal causa de discapacidad en niños y adolescentes de todo el mundo, siendo para las edades comprendidas entre 10-19 años, la principal causa de muerte. El conocimiento de los factores de riesgo ha permitido la elaboración de programas eficaces para su prevención y control.

Objetivo. Conocer las situaciones de riesgo relacionadas con la seguridad vial en adolescentes de la provincia de Valladolid, así como su relación con diversos factores.

Material y métodos. Se realizó una encuesta a una muestra de 2.412 escolares de 13 a 18 años de edad de la provincia de Valladolid durante el año 2012, con preguntas relacionadas con hábitos, comportamientos y conductas relacionadas con la salud. Se presentan los datos relacionados con algunos comportamientos de riesgo en relación con la seguridad vial de los adolescentes.

Resultados. El 81,4% de los adolescentes refería no usar el casco cuando monta en bicicleta, el 5,9% en moto y un 1,2% no se abrocha el cinturón de seguridad cuando va en coche. Destaca la asociación de estas conductas de riesgo con otros comportamientos de riesgo como el bajo rendimiento escolar, el consumo de tabaco, alcohol o drogas, la conductas antisociales (robar y hacer novillos), etc. Así como con factores sociodemográficos como la edad, sexo y nivel socioeconómico.

Conclusiones. Encontramos factores de riesgo en la seguridad vial de los adolescentes y su asociación con factores sociodemográficos y otras conductas de riesgo. Conocer estos aspectos es imprescindible para poder diseñar estrategias preventivas eficaces para reducir el riesgo de muerte y lesiones por accidentes en adolescentes.

31. INTOXICACIÓN POR CODEÍNA CON DOSIS TERAPÉUTICAS: DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN. *Zamora González N, Valencia Soria C, Arribas Arceredillo M, Velasco Zuñiga R, Fernández Arribas JL, Santamaría Marcos E, Sánchez Garrido M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La codeína es un opioide que se encuentra autorizado como antitusígeno y analgésico, bien de forma única o en combinación con otros principio activos. El efecto farmacológico de la codeína se debe a su transformación en morfina a través de la encima CYP2D6 del citocromo P450. En función de las diferencias genéticas, la expresión de esta encima varía en su grado de metabolización de la codeína. La Agencia Española del Medicamento (AEMPS) ha revisado recientemente el riesgo-beneficio del uso de codeína, limitando sus indicaciones.

Evolución. Niña de 2 años, que acude a urgencias pediátricas por hipotonía y somnolencia excesiva de 24 horas de evolución. Presenta un Triángulo de Evaluación Pediátrica alterado en aspecto, con pobre respuesta a estímulos verbales. Glasgow de 13 (O3 V4 M6). Glucemia capilar de 71 mg/dl. Signos meníngeos negativos. Afebril. Resto de la exploración física normal. Los padres niegan la posibilidad de contacto con sustancias tóxicas. Se canaliza vía periférica y se administra una expansión de cristaloides. Se extrae analítica sanguínea y muestra de orina para screening de tóxicos. La analítica de orina es normal, y los tóxicos en orina muestran un resultado positivo para opioides, por lo que se reinterroga a los padres, que refieren haberle administrado el día anterior medio supositorio de Diminex® (codeína 5 mg + clorciclizina) y ese mismo día otra dosis igual. Niegan la posibilidad de ingesta por opioides por otra vía. Dado que el fármaco fue administrado a dosis terapéuticas, se decide realizar punción lumbar para descartar infección del sistema nervioso central, resultando esta normal. La evolución clínica del paciente durante las 24 horas que estuvo en observación fue favorable, con normalización progresiva de la exploración física y neurológica. Asintomática al alta.

Discusión. Pese a no poder establecer más que un diagnóstico de presunción, encontramos este caso interesante, puesto que una vez descartadas otras causas, la más probable sería una intoxicación medicamentosa. Se han descrito casos graves, algunos de ellos mortales asociados a la administración de codeína en población pediátrica, para el tratamiento sintomático del dolor, por lo que la AEMPS ha publicado en junio de 2013, unas recomendaciones restringiendo el uso de este analgésico para pacientes mayores de 12 años. Respecto a su uso como antitusígeno, se recomienda aplicar las mismas restricciones, hasta

evaluar más datos y valorar la relación riesgo/beneficio. En el caso de nuestro paciente consideramos que quizá la asociación de un opioide y un antihistamínico pudo potenciar el efecto sedante de los mismos. Además, debe tenerse en cuenta la presencia en la población de individuos metabolizadores ultrarrápidos de codeína, con alto riesgo de reacciones adversas, incluso mortales a dosis terapéuticas.

Bibliografía. Gasche Y, Daali Y, Fathi M, Chiappe A, Cottini S, Dayer P, Desmeules J. Codeine intoxication associated with ultrarapid CYP2D6 metabolism. *N Engl J Med.* 2004; 351: 2827-31.

32. REVISIÓN DE LOS INGRESOS POR EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL) EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS EN EL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. *Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano M, Abad Moreno N, Castro Corral L, Criado Muriel C, González González M, Martín Alonso M. Servicio de Pediatría. Unidad de lactantes. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Objetivo. Conocer la epidemiología, factores de riesgo y pruebas complementarias realizadas en nuestro hospital en los últimos 10 años.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de los casos ingresados por EAL durante el tiempo comprendido entre enero 2003 y septiembre 2013. Se recogen datos y se realiza un análisis descriptivo de las variables.

Resultados. En el periodo estudiado hay 30 ingresos por EAL, 60% de los cuales varones, con una mediana de edad de 55 días. El 37% (11 casos) fueron cesáreas, 23% (7 casos) prematuros, de los cuales 4 con edad gestacional \leq 34 semanas. La mediana de edad de la madre fue de 29 años. Un 36% no se alimentaban con lactancia materna exclusiva. El 37% de los casos fueron ingresados en verano, el 25% en otoño, el 25% en primavera y el resto en invierno. Cuatro pacientes (13%) con enfermedad de base. Entre otros factores de riesgo recogidos y que se asocian a EAL: regurgitadores habituales (56%); concomitancia con catarro de vías altas (60%). En el 100% se monitorizan las constantes durante el ingreso. Al 100% de los ingresos se le realizaron pruebas complementarias de primer nivel. Según la sintomatología se realizaron pruebas de segundo nivel: 37% ecografía transfontanelar, 23% estudio cardiológico y 13% estudio digestivo. No se encuentra etiología en ningún caso y se etiquetan de EAL idiopático.

Conclusiones. El diagnóstico de EAL es difícil de realizar debido a que la definición del caso depende de una correcta anamnesis de las observaciones de los cuidadores. Esto conlleva que los episodios se diversifiquen en otros diagnósticos, dificultando el cálculo de la incidencia real (se estima en 0.05-1%). La etiología de los EAL es idiopática hasta en el 50% de los casos. En nuestra revisión el 100%. Siempre que con la anamnesis y exploración física se considere que sea un verdadero EAL, se realizarán en función de la clínica, pruebas complementarias específicas para llegar al diagnóstico etiológico. El principal factor de mal pronóstico es la historia de prematuridad.

33. SISTEMA DE NOTIFICACIÓN DE RESULTADOS DE PRUEBAS REALIZADAS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Leonardo Cabello MT, Vega Santa-Cruz B, Ruiz Castellano N, Caunedo Jiménez M, Pérez Gordón J, Barbarin Echarri S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. En la actualidad en los Servicios de Urgencias Pediátricas (SUP) se realizan numerosas pruebas diagnósticas. Algunas de

ellas nos permiten obtener un resultado rápido para tomar decisiones en el momento de la visita y en otras ocasiones realizamos pruebas cuyo resultado lo obtendremos a más largo plazo, cuando el paciente está fuera del ámbito hospitalario. Nuestro objetivo es describir el tipo de sistema de notificación de resultados así como realizar un estudio descriptivo de los tipos de avisos que realizamos desde nuestro SUP.

Material y método. Estudio descriptivo de los avisos realizados durante los meses de mayo a septiembre de 2013. Se recogieron las siguientes variables: fecha de aviso, edad, sexo, tiempo transcurrido desde la visita a urgencias, prueba realizada, resultado, persona a la que se avisa y método de notificación (mail o teléfono). Los criterios para considerar un aviso son: resultado relevante en la evolución del paciente y además que mediante la comprobación a través del visor de historia clínica se demuestre que su pediatra de AP no conoce el resultado de dicha prueba.

Resultados. En nuestra Comunidad contamos con el Visor de Historia Clínica Electrónica el cual nos permite desde el ámbito hospitalario el acceso a la historia del paciente en Atención Primaria (AP) así como la comunicación con el Pediatra de AP en forma de Aviso o de Informe Clínico. Se realizaron 113 avisos en un periodo de 4 meses. El 51,3% sexo femenino y el 48,7% de sexo masculino. La edad media de las muestra fue de 58 meses (4,8 años) con un rango de 1-116 meses. El tiempo medio transcurrido desde la visita al SUP era de 4,5 días (rango 1-16). El 86,7% de resultados corresponden a cultivos microbiológicos de diferentes muestras: exudado faringoamigdalal/lavado nasofaríngeo (38), exudado ótico/oftálmico (8), urocultivo (18), coprocultivo (16), cultivo exudado vaginal (3), serologías/hemocultivo (15). Estos resultados se notificaron al pediatra de AP mediante un mensaje a través del Visor de Historia Clínica Electrónica. El resto de avisos (13,3%) corresponden a hallazgos radiográficos tras revisión de las radiografías realizadas durante la guardia y que son informadas por el radiólogo a las 24-48 horas. Los hallazgos radiológicos correspondieron a fracturas o sospecha de fracturas y fueron comunicados directamente por teléfono al domicilio del paciente.

Conclusiones. Es importante contar con un sistema de notificación de avisos rápido y eficaz entre el SUP y AP. En nuestro caso, la mayoría de avisos realizados son para comunicar resultados microbiológicos que son, en muchas ocasiones, relevantes en el seguimiento y control evolutivo del proceso clínico del paciente.

34. DOLOR TESTICULAR PERSISTENTE COMO MANIFESTACIÓN DE CÓLICO RENAL. *Vázquez Canal R, Leonardo Cabello MT, Garde Basas J, Tardáguila Calvo AR¹, Villaespesa Díaz MC². Servicio de Pediatría,¹Servicio de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Radiología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El cólico renal es una forma poco frecuente de presentación de urolitiasis en la edad pediátrica. El diagnóstico es eminentemente clínico, debiendo ser confirmado mediante técnicas de imagen que permitan detectar la presencia de un cálculo en la vía urinaria o de signos obstructivos agudos secundarios. La presentación clínica clásica es la de un dolor súbito, intenso y unilateral referido a un flanco, con periodos de atenuación del dolor, pudiendo irradiarse a la región inguinal y/o genital ipsilateral. Suele acompañarse de cuadro vegetativo y puede asociar síndrome miccional en caso de localización distal de la litiasis.

Caso clínico. Niño de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que tras traumatismo leve sobre región testicular presenta en las horas posteriores dolor intenso en teste derecho y vómitos. Valorado en su hospital de referencia se descarta patología escrotal aguda mediante ecografía doppler, con mejoría tras recibir hidratación

y analgesia endovenosa, por lo que es dado de alta tras 24 horas de observación. Dos días más tarde, estando en un campamento en nuestra comunidad, presenta reaparición del dolor en teste e hipocondrio derecho con vómitos asociados por lo que acude a nuestro servicio. En la exploración física genital presenta escroto y teste de características normales sin signos inflamatorios con abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho. Se realiza ecografía abdominal y testicular en la que se objetiva dilatación del sistema colector derecho con imagen hiperecogénica en cáliz inferior en relación con litiasis y se identifica otra imagen litiásica de 5 mm. en uréter distal que condiciona dilatación del mismo. Con el diagnóstico de cólico renal se ingresa para tratamiento analgésico e hidratación, consiguiendo buen control del dolor en las primeras horas con metamizol y buscapina endovenoso. Se rehistoria a la familia que refiere antecedente familiar (abuela) con litiasis renales de repetición. Realizamos control ecográfico a las 48 horas en el que no se observan imágenes litiásicas ni signos de dilatación de la vía urinaria. Al alta se remite al paciente a su hospital de referencia para completar estudio.

Conclusiones. De acuerdo con lo publicado en la literatura el ejercicio físico y la deshidratación pueden haber actuado como factores precipitantes en nuestro paciente con antecedente familiar de urolitiasis. El dolor testicular unilateral sin signos inflamatorios locales puede tratarse de un dolor irradiado lo que nos obliga descarta patología litiásica renal asociada.

35. HEMATURIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME HIPOMAGNASEMIA-HIPERCALCIURIA-NEFROCALCINOSIS. Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Fernández Montalbán D, Revilla Orías MD, García Esgueva L, López Blanco G, Rodríguez Fernández LM, Fernández Fernández M. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León.*

Introducción. La hipomagnesemia hipercalcemia nefrocalcinosis familiar es un trastorno poco frecuente de la función tubular renal, de herencia autosómica recesiva. Se produce por una mutación en los genes CLDN 16 y CLDN 19 del cromosoma 3, que codifican unas proteínas denominadas claudinas, lo que ocasiona un defecto en la reabsorción tubular de calcio y magnesio en la rama ascendente del asa de Henle.

Caso clínico. Paciente de 11 años que presenta hematuria macroscópica de 48-72 horas de evolución, dolor lumbar, disuria, polaquiuria y tenesmo vesical. En los análisis realizados se detecta hipomagnesemia (1,46 mg/dl), calciuria (7,25 mg/kg/día) y proteinuria (26,1 mg/m²/hora). La ecografía renal es compatible con la presencia de nefrocalcinosis y litiasis renal. En los controles posteriores se objetiva niveles de hormona paratiroidea de 107 pg/ml, citraturia <2,3 mg/kg/día, excreción fraccionada de magnesio de 3,43% y reabsorción tubular de fósforo de 90,23%. Precisa litotricia en dos ocasiones. Ante la sospecha clínica de hipomagnesemia, hipercalcemia y nefrocalcinosis se inicia tratamiento con citrato potásico y se solicita estudio genético del paciente y sus progenitores.

Comentarios. En la hipomagnesemia, hipercalcemia y nefrocalcinosis la pérdida renal de calcio y magnesio evoluciona hacia una insuficiencia renal terminal. La hematuria no suele ser un síntoma habitual de presentación, siendo mucho más frecuente al inicio la poliuria, la poliipsia y la infección del tracto urinario. La nefrocalcinosis es constante en todos los pacientes. Puede producirse hipocitraturia, aumento de la paratohormona y nefrolitiasis como en nuestro caso. Hasta el momento no se han presentado otros síntomas posibles en este síndrome como anomalías oculares (miopía, retinitis pigmentaria), convulsiones, raquitismo o hipoacusia. Nuestro paciente recibe tratamiento con citrato potásico y se esperan los resultados del estudio genético solicitado.

36. LIMITACIONES DIAGNÓSTICAS DEL ANGIOEDEMA HEREDITARIO EN LACTANTES. García del Saz MN, Castrillo Bustamante S, Calleja López S, Santana Rodríguez C, Hernández Macho BE, Valladares Díaz AI. *Pediatría. Hospital General Segovia. ¹Pediatría. C.S. Caramuel (Madrid).*

El angioedema hereditario (AEH) es una patología de origen genético (A.D) causada por la alteración del gen que codifica la proteína inhibidora de la C1 esterasa activada. La prevalencia es baja (1:50.000). Existen un porcentaje importante de casos por mutación de novo, que ha llegado a estimarse en torno a un 25%. En pediatría el más frecuente es el AEH tipo I con síntesis deficitaria de la proteína C1-INH, que también es funcionalmente deficiente. En los menores de un año existen niveles más bajos de C4 y C1-INH que en otras etapas de la vida lo que puede limitar el diagnóstico, pudiendo realizarse por demostración de la mutación del gen que codifica para la C1-INH. Presentamos el caso de AEH en un lactante de 11 meses y medio.

Caso clínico. Lactante de 11 meses que ingresa para tratamiento y estudio por edema facial de 4 horas de evolución. Refieren una evolución paulatina que comenzó con edema palpebral izquierdo que se extendió hacia región frontal e interiliar, labio superior y resto de la cara posteriormente. Lo atribuyen a la ingestión de lentejas. Erupción dentaria actual. AF: Abuela paterna alergia alimentaria. Dos primos con intolerancia a las lentejas. No diagnósticos ni clínica referida de angioedema hereditario en la familia. AP: Con la primera ingesta de lentejas presentó eritema perioral leve y transitorio, resto sin interés. EF: Edema en región frontal palpebral, malar y ambos labios. Inflamación en encías. No exantema. No asociaba dificultad respiratoria, ni angioedema en otros lugares. Afebril. EC: Hemograma y bioquímica sin hallazgos significativos. Ig G 1.170, Ig M 115, Ig A 80,40 mg/dl. Factor C3 complemento 139 mg/dl. Factor C4 complemento 4,93 mg/dl. Ig E total 3,65 KU/L. Triptasa 5,39 µg/L. Ig E específica (CAP) para lenteja 0,00 KU/L. Autoanticuerpos: Anti Ro, anti-La, anti-Sm, anti-RNP: negativos. Serologías víricas (CMV, VEB) y Toxoplasma negativas. C1-INH esterasa: 12 mg/dl. Actividad de C1-INH: 20% CH 50 <12UI/ml. Permanece ingresado 48 horas recibiendo tratamiento con antihistamínicos y corticoides orales sin presentar mejoría sino progresión de la clínica, mejorando posteriormente a partir de las 24 horas de ingreso.

Conclusiones. 1) Presentamos un caso altamente sugerente de AEH, tipo 1, que presenta clínica y determinaciones analíticas compatibles con la enfermedad. 2) La confirmación mediante estudio genético no se considera imprescindible para el diagnóstico, sin embargo, dado el descenso fisiológico de los factores de complemento y su actividad en esta edad de la vida, sería necesaria una segunda determinación analítica compatible en situación basal, a partir del año de edad. 3) Aunque infrecuente, por su potencial gravedad, interesa sospechar y diagnosticar esta enfermedad, ya que se dispone de un tratamiento y profilaxis específico, que puede salvar la vida del paciente de producirse situaciones de riesgo vital.

Sábado 26 de octubre, Sesión 4

Moderadores: Dr. Carlos Ochoa Sangrador (*Hospital de Zamora*), Dra. María Rosario Bachiller Luque (*Atención Primaria, Valladolid*)

37. CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES AFECTAS POR SÍNDROME DE TURNER EN UN HOSPITAL TERCIARIO. López-Blanco G, Alonso Quintela P, Reguera Bernardino J, Regueras Santos L, Quiroga González R, Fernández Miaja M, García-Esgueva L. *Servicio de Pediatría, Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El síndrome de Turner (ST) constituye una entidad sindrómica caracterizada por talla baja, halazgos fenotípicos característicos y disgenesia gonadal, asociados con monosomía total o parcial del cromosoma X.

Objetivos. Descripción genética, fenotípica y clínica de las pacientes afectas de ST en un hospital terciario en los últimos 15 años.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de las características de las pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner entre 1998 y 2013 en un hospital terciario.

Resultados. Se recogieron datos de 8 pacientes. La mediana de edad al diagnóstico fue de 8,3 años (1-12,4 años) siendo el motivo de consulta más frecuente el enlentecimiento en la velocidad de crecimiento o la talla baja (7/8). En cuanto al cariotipo 2 pacientes presentaron monosomía del cromosoma X, mosaicismo en 5 casos (el más frecuente 45 X0-46 XX) y una de las pacientes asoció isocromosoma X (46X, iX).

Todas las pacientes tuvieron talla baja, siendo las alteraciones fenotípicas más frecuentes cuello corto (4/8), acortamiento de metacarpianos (3/8), escoliosis (3/8) y tórax en escudo (3/8). En lo que respecta a las malformaciones cardíacas fueron objetivadas en 2 pacientes (válvula aórtica bicúspide y dilatación aórtica) y entre las alteraciones renales el riñón en herradura apareció en una de ellas. De las 5 pacientes en edad puberal solo una (45X0) precisó inducción de la pubertad; edad media de menarquia espontánea 13,3 años, todas ellas presentan mosaicismos. La niña con cariotipo 46X,iX no presenta fenotipo Turner pero asocia patología autoinmune (enfermedad celíaca e hipotiroidismo). Particularmente interesante resulta el hecho de que 2 de nuestras pacientes (una con cariotipo 46XX/45X0 y otra con 45X0) presentan discapacidad intelectual y son las que muestran mayor número de características fenotípicas propias del ST (como pterigium colli, implantación baja del cabello o displasia ungüea); la primera de ellas tiene también malformaciones cardíacas (válvula aórtica bicúspide). Respecto al tratamiento con hormona de crecimiento (GH) se inició en 6 pacientes (75%). Una de las 2 pacientes que no reciben HG es menor de 2 años y la otra se diagnosticó con maduración ósea completa.

Conclusiones. 1) En nuestra población el motivo de consulta más frecuente entre las pacientes diagnosticadas de ST fue la talla baja. 2) En cuanto al cariotipo la alteración más frecuente fue el mosaicismo (62,5%). 3) El cariotipo con isocromosoma X se asoció a patología autoinmune. 4) A pesar de que el ST no suele asociar discapacidad intelectual 2 de nuestras pacientes la padecen.

38. EMERGENCIA HIPERTENSIVA COMO DÉBUT DE FEOCROMOCITOMA. Pérez González C, Rekarte García S, Díaz Simal L, Mantecón Fernández L, Villegas Rubio JA, Rey Galán C. AGC Pediatría. Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los feocromocitomas son raros tumores neuroendocrinos productores de catecolaminas. La mayoría de los pacientes presentan la clásica tríada, asociada a episodios de hipertensión arterial: cefalea, sudoración profusa y palpitaciones. Son tumores habitualmente esporádicos, pero pueden ser familiares, formando parte de determinados síndromes neoplásicos, como es entre otros, la enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL).

Caso clínico. Niña de 7 años derivada desde hospital comarcal por hipertensión arterial (cifra máxima de 160/84 mmHg) y disminución del nivel de conciencia. Previamente presentó cefalea intermitente y un vómito. A su llegada a Urgencias se constata agitación marcada, con desorientación y cifras de tensión arterial de 220/160 mmHg por lo que ante sospecha de encefalopatía hipertensiva. Se realiza TC craneal urgente siendo normal. Su hermano mayor presenta la enfermedad de

VHL, siendo la paciente portadora de mutación del gen VHL, aun así nuestra paciente no estaba bajo seguimiento médico. Se realiza ecografía abdominal, mostrando masa parrarenal izquierda compatible con feocromocitoma. Posteriormente se constata aumento de catecolaminas en orina (ácido vanilmandélico > 60 mg/L, norepinefrina > 1.000 cg/L) y masas suprarrenales bilaterales en la gammagrafía con I¹³¹-MIB. Clínicamente la hipertensión arterial se controló inicialmente con labetalol en perfusión continua, sustituyéndose a las 24 horas por fenoxibenzamina y nimodipino con éxito. Ante imposibilidad de extubación a los 4 días y empeoramiento clínico se repite TC craneal objetivándose lesiones hipodensas compatibles con síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (Sd. de PRES). Tras extubación al quinto día se aprecia ceguera completa con recuperación total dentro de las 24 horas siguientes. Nuestra paciente fue intervenida quirúrgicamente con éxito. Actualmente se encuentra asintomática, sin secuelas neurológicas y con tensiones arteriales normales sin precisar tratamiento farmacológico.

Comentarios. La importancia diagnóstica radica en que representan una causa reversible de hipertensión arterial. La falta de un diagnóstico precoz para lo que es vital el seguimiento familiar, conlleva un alto riesgo de morbimortalidad como ocurrió en nuestro caso.

39. REVISIÓN DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE PRADER WILLI DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO HOSPITAL. Moro de Faes G, Reguera Bernardino J, Gálvez Criado R, Regueras Santos L, Quiroga Blanco R, Rodríguez Fernández C, Iglesias Blázquez C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El síndrome de Prader-Willi afecta a 1/20.000 RN. El 70% son debidos a una delección de la región 15q11-q13. Presentan al nacimiento hipotonía axial con succión débil y a partir de los dos años hiperfagia y obesidad grave. Asocian retraso psicomotor, hipogonadismo y signos dismórficos. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y confirmación genética.

Material y métodos. Revisión de las historias clínicas de los niños diagnosticados de Síndrome de Prader Willi en nuestro Servicio de Pediatría entre 2001 y 2013. Se recogieron datos epidemiológicos, del periodo perinatal, del diagnóstico, del desarrollo psicomotor y pondero-estatural, del tratamiento y de las complicaciones.

Resultados. 6 casos (4 mujeres y 2 varones). El diagnóstico en 5 niños fue en el periodo neonatal, sospechado por la hipotonía axial, uno se diagnosticó a los 5 años. Las edades actuales de los niños están entre los 2 meses y 12 años. Los datos perinatales: 5 fueron cesáreas y 1 eutócico; 4 con PAEG y 2 bajo peso para edad gestacional; Todos presentaron hipotonía axial al nacimiento y succión débil junto con retraso psicomotor (el sostén cefálico lo han logrado a una edad media de 4,1 meses y la sedestación a una edad media de 8 meses) Actualmente 2 están en tratamiento con GH (edad media de inicio 3,5 años), 1 está pendiente de solicitud y 3 no tienen tratamiento (2 por tener <2 años y el de diagnóstico tardío por obesidad mórbida). El IMC de los niños menores de 2 años son bajos (-3,2DS y -0,05 DS), la niña de diagnóstico tardío es la más obesa (+6,3 DS) y uno de los niños en tratamiento con GH tiene un IMC normal (-0,76 DS) Asocian 3 estrabismo, 3 cardiopatía, 2 escoliosis y el 100% de los varones criptorquidea. El estudio genético: 3 tienen delección 15q11-q13 (50%), 1 heterodisomía uniparental materna y 2 tienen la metilación anómala en el locus SNRPN y están pendientes de estudio de FISH.

Conclusiones. El diagnóstico precoz, la atención temprana y el tratamiento multidisciplinario, junto con la administración de la hormona del crecimiento han mejorado mucho la calidad de vida de los niños afectados.

40. SÍNDROME DE GOLDENHAR. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Alegria E, Alegria J, Gutiérrez D, Orizaola A, Vilanova S, Viadero MT, de las Cuevas I, Sancho R. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

Introducción. El síndrome de Goldenhar, también conocido como displasia oculo-auriculo-vertebral (OAV), es un defecto congénito que incluye un conjunto de anomalías provocadas por una alteración en el desarrollo del primer y segundo arco branquial. Ocurre aproximadamente en 1 de cada 5.500 nacidos vivos y es de carácter esporádico, aunque se han descrito algunos casos con herencia autosómica dominante. Las manifestaciones clínicas incluyen alteraciones en la órbita, mandíbula, oreja, nervio facial y tejidos blandos, frecuentemente unilaterales. Puede acompañarse de múltiples anomalías congénitas, que incluyen el sistema cardiaco, renal y el sistema nervioso central.

Caso clínico. Describimos el caso de un neonato que ingresa desde paritorio por malformación craneofacial. Madre de 34 años. No consumo de tóxicos durante el embarazo. No radiaciones ni contacto con tóxicos. Tratamiento antibiótico en tercer trimestre por flemón dentario. No otros procesos infecciosos. Embarazo controlado con serologías normales. En ecografías prenatales, cordón bivascular, resto normal. Amenaza de aborto en el primer trimestre de embarazo. Realizado triple screening de cromosopatías: bajo riesgo para trisomía 21 y 18. Parto eutócico, en presentación cefálica, que no precisa reanimación. Apgar 9-10. Peso al nacimiento 2.672 gramos. A la exploración al nacimiento presenta lesión pediculada en mucosa tarsal del párpado inferior derecho de 0,5 cm de diámetro sin signos inflamatorios locales ni secreción ocular. Asocia 3 mamelones preauriculares derechos entre los cuales existe una fosita sin fistula preauricular. Malformación del suelo de la boca con hipoplasia hemilateral derecha con frenillo sublingual no centrado (situado a la derecha). Paladar íntegro. Hipertrofia gingival de la arcada superior. Lesión pediculada en ceja izquierda. Fosita sacra. No malformaciones a otros niveles. Realizada ecografía cerebral, abdominal y vertebral normal. Rx de columna vertebral normal. En ecocardiograma se objetiva FOP amplio, no visualizable en control ambulatorio a los 8 meses de edad. Serologías normales. CMV en orina negativo. Screening hipoacusia alterado. Remitido para corrección quirúrgica y seguimiento en centro de referencia.

Comentarios. En el 50% de los casos de OAV se producen anomalías oculares, siendo las más comunes el quiste dermoide epibulbar o lipodermoide. Los objetivos del tratamiento en la OAV son asegurar un soporte respiratorio y de alimentación oral adecuados en los niños con malformaciones faciales severas, optimizar la audición y comunicación, mejorar la asimetría facial y optimizar la oclusión dental. Se trata de un síndrome englobado en el grupo de enfermedades raras por lo que precisa del manejo por un equipo multidisciplinar entrenado en este tipo de patología.

42. HEMATOCOLPOS POR HIMEN IMPERFORADO; UNA CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL.

García González V¹, Moreno Sierra M², Rodríguez Rodríguez M¹, Moreno Pavón B¹, García Díaz MF¹, García García E¹, Fernández Martínez B¹, González García J¹. ¹Servicio de pediatría, Hospital de Cabueñes. ²Centro de salud "El Llano". Gijón. Asturias

Introducción. El himen imperforado es una malformación congénita rara, con una incidencia estimada de un 0,1% y que puede acompañarse de otras malformaciones urogenitales. Su sintomatología es variable e inespecífica, siendo el dolor abdominal agudo o recurrente la forma de presentación más frecuente.

Objetivos y método. Dar a conocer esta patología a través de el siguiente Caso clínico.

Caso clínico. Niña de 13 años que acude a su pediatra por dolor abdominal hipogástrico tipo cólico, sin fiebre, sin vómitos ni diarrea, que mejora al hacer deposiciones y exploración física normal, sin masas ni signos de peritonismo, estadio III Tanner, sin menarquia. Es un dolor recurrente y episódico que se repite durante 5 meses, mejorando parcialmente con medidas antiestreñimiento (incluyendo polietilenglicol y domperidona). A lo largo de este tiempo se realizan las siguientes pruebas complementarias; tira reactiva de orina, coprocultivo, digestión de principios inmediatos y parásitos en heces, todos ellos negativos. Se realiza un hemograma y perfil de anemias donde se constata anemia ferropénica leve. Durante este tiempo acude a urgencias de pediatría en dos ocasiones, donde se realizan dos radiografías simples de abdomen que muestran heces abundantes en marco cólico, sin otras alteraciones, y se realizan enemas de limpieza. El dolor abdominal va progresivamente en aumento, llegando a despertarla por la noche y precisando analgesia con metamizol, y cambia la exploración física, el abdomen sigue siendo blando y depresible pero se palpa una masa libre a nivel de hipogastrio. Se solicita una ecografía abdominal urgente que muestra útero dilatado y con abundante contenido hemático, compatible con hematocolpos. En la exploración de genitales externos se observa himen imperforado y abombado. Se realiza himenectomía con drenaje de abundante contenido hemático, con muy buena evolución posterior.

Comentarios. El himen imperforado debe sospecharse en niñas con desarrollo puberal y amenorrea primaria que presenten dolor abdominal recurrente. La anamnesis detallada y la inspección de genitales externos es fundamental en el despistaje de esta patología, ya que su realización de forma rutinaria puede evitar el retraso en el diagnóstico, pruebas complementarias y tratamientos innecesarios, así como la aparición de complicaciones.

43. HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE PRESENTACIÓN TARDÍA.

Álvarez Álvarez N¹, Roncero Toscano M¹, Abad Moreno N¹, Castro Corral L¹, Fernández Luis S¹, Criado Muriel C¹, Liras Muñoz J², Cebrián Muño C². ¹Servicio de Pediatría, Unidad de Lactantes; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La incidencia de la hernia diafragmática congénita es 1/3.000-4.000 RN en los países occidentales, siendo lo habitual su diagnóstico por ecografía prenatal. Es una malformación grave porque asocia hipoplasia pulmonar y se suele manifestar en las primeras horas de vida en forma de distrés respiratorio y vómitos.

Caso clínico. Lactante de 17 meses que acude a urgencias pediátricas por vómitos de 48 horas de evolución asociados a dolor abdominal de tipo cólico. Afebril sin otra sintomatología. Se realiza analítica de sangre y orina y ecografía abdominal sin alteraciones significativas. A las doce horas de observación se decide la realización de placa toraco-abdominal por empeoramiento clínico con sospecha de obstrucción intestinal. En la radiografía se aprecian imágenes heterogéneas en hemitorax izquierdo que desplazan mediastino, compatibles con asas intestinales, y ausencia de visulización de hemidiagrama izquierdo. Se decide intervención quirúrgica mediante laparotomía subcostal izquierda.

Conclusión. El principal factor pronóstico de la hernia diafragmática congénita es el grado de hipoplasia pulmonar y su adaptación. La presentación tardía es un factor de buen pronóstico siempre y cuando no haya complicaciones intestinales secundarias. El 10-25% de las hernias diafragmáticas congénitas son de presentación tardía, como en nuestro caso. Son aquellos que, debido a una buena adaptación pulmonar, no dan clínica en el periodo neonatal. En estos casos se puede producir un retraso en el diagnóstico ya que la clínica es inespecífica e incluso puede llevar a malnutrición y retraso del crecimiento. En nuestro caso el diagnóstico se realizó en 24 horas con corrección quirúrgica sin incidencias y en la revisión al mes se encontraba asintomático.

44. HERNIAS ATÍPICAS EN LA INFANCIA. *Montalvo Ávalos C, Fernández García L, López López A, Oviedo Gutiérrez M, Lara Cardenas DC, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

Objetivos. Presentar nuestra experiencia con los defectos herniarios atípicos en edad pediátrica y revisar la bibliografía al respecto.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de hernia en la edad pediátrica entre el año 2002 y 2012 en nuestro centro. Se excluyeron los diagnósticos de hernia inguinal, hernia umbilical y hernia epigástrica.

Resultados. En nuestra casuística se obtuvo un total de 6 pacientes (4 diagnosticados de hernia crural, 1 hernia de Spiegel y 1 hernia lumbar). Dos de los casos de hernia crural son mujeres y el resto varones. La localización fue izquierda en una hernia crural, en la hernia de Spiegel y en la hernia lumbar, y derecha en 3 de las hernias crurales. En todos los casos el diagnóstico se realizó mediante la exploración física de tumoración reductible en diferentes regiones anatómicas. Se solicitó ecografía en el caso de hernia de Spiegel por teste izquierdo no palpable asociado y en dos casos de hernia crural por sospecha de incarceration. Como antecedentes personales 2 pacientes con hernia crural asociaban hernia inguinal y 1 paciente con hernia crural presentó quiste de cordón ipsilateral. El tratamiento quirúrgico que se realizó fue el cierre primario en los 4 casos de hernia crural y en la hernia lumbar; en el paciente con hernia de Spiegel fue preceptiva la laparoscopia para descenso de teste intraabdominal izquierdo no precisando herniorrafia por interposición de plano muscular que reforzaba el defecto y resolución del mismo por crecimiento del paciente controlado en consultas. La recidiva se observó en dos casos de hernia crural que precisaron colocación de malla de polipropileno en el defecto y en otro caso de hernia crural se constató aparición de hernia crural contralateral pendiente de intervención quirúrgica en el momento actual.

Conclusiones. Las hernias son una de la patología más prevalente en pediatría, siendo su localización habitual umbilical, epigástrica o inguinal; pero existen otras zonas de debilidad de la pared abdominal como las hernias crurales, la hernia de Spiegel y la hernia lumbar propias de los adultos. Las hernias atípicas de la infancia se diagnostican por la localización anatómica de una tumoración reductible que aparece con los esfuerzos y palpable mediante exploración física cuidadosa, siendo su tratamiento quirúrgico una indicación tras su diagnóstico debido a un mayor riesgo de complicaciones que en adultos. Es necesaria la valoración de un cirujano pediátrico ante cualquier defecto de pared abdominal independiente de su localización.

45. IMAGEN EN GRANO DE CAFÉ... ¿SIEMPRE UNA URGENCIA QUIRÚRGICA? *Valencia Soria MC, Arribas Arceredillo M, Zamora González N, Vegas Álvarez AM, Salamanca Zarzuela B, Pérez Gutiérrez E, Puente Montes S, Centeno Malfaz F. Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. El signo del grano de café es el hallazgo radiológico clásico del vólvulo sigmoideo. El objetivo es presentar el caso de un paciente con imagen radiológica en grano de café y discordancia entre los hallazgos clínicos y radiológicos.

Caso clínico. Varón de 5 años de edad con diarrea de un mes de evolución que acude a la Unidad de Urgencias Pediátricas por dolor y distensión abdominal de presentación subaguda. Se revisaron historia clínica, estudios analíticos, pruebas de imagen y evolución clínica del caso.

Resultados. Paciente de 5 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por cuadro de dolor abdominal difuso. Refería

deposiciones de consistencia blanda-líquida diarias desde hacía un mes, sin productos patológicos, junto con hiporexia, pérdida ponderal de 4 kg y vómitos intermitentes en la última semana sin fiebre. En la exploración física presentaba un buen estado general, estaba hemodinámicamente estable y destacaba un abdomen muy distendido, timpánizado, discretamente doloroso a la palpación difusa sin signos de irritación peritoneal y con ruidos hidroaéreos ligeramente aumentados. Análítica de sangre con leucocitosis y desviación izquierda. PCR normal. Se realizó radiografía simple de abdomen, mostrando asa de intestino en imagen "de grano de café", compatible con vólvulo intestinal. Ante la discordancia entre los hallazgos clínicos y la imagen radiológica se realizaron ecografía y tomografía computarizada abdominal, en los que se objetivaron distensión de asas de intestinales con gran cantidad de gas y contenido fecal en colon compatibles con cuadro suboclusivo. Se pautó dieta absoluta con sueroterapia y analgesia intravenosa, mostrando el paciente mejoría clínica progresiva a los pocos días de ingreso. Durante el ingreso se completó estudio de diarrea crónica obteniéndose resultado positivo en heces para *Giardia lamblia*. Buena evolución clínica tras tratamiento con metronidazol.

Conclusiones. El signo del grano de café es el hallazgo clásico y diagnóstico del vólvulo sigmoideo en una radiografía simple de abdomen. Consiste en una asa de colon sigmoidees marcadamente dilatada que se extiende desde la pelvis y ocupa la mayor parte del abdomen en una radiografía simple. Existen otras condiciones que pueden simular un vólvulo sigmoideo en la radiografía como la seudoobstrucción intestinal. Es importante distinguirlos puesto que el vólvulo requiere tratamiento urgente. Se presenta este caso con el fin de resaltar la importancia que tienen siempre la historia clínica y la exploración física en la valoración de los pacientes ya que aunque los hallazgos radiológicos eran muy sugerentes de un proceso grave, los hallazgos clínicos y la exploración hacían poco probable la presencia de un vólvulo intestinal como finalmente se pudo demostrar. Así mismo es de destacar la giardiasis como patología frecuente con importancia en la edad pediátrica por sus implicaciones clínicas como son los síndromes malabsortivos y en nuestro caso además con seudoobstrucción intestinal por íleo paralítico.

46. PREVALENCIA Y FACTORES ASOCIADOS AL CONSUMO DE ALCOHOL, TABACO Y OTRAS DROGAS EN LOS ADOLESCENTES DE 13 A 18 AÑOS DE VALLADOLID. *Vázquez Fernández ME¹, Fierro Urturi A², Alfaro González M³, Muñoz Moreno MF⁴, Rodríguez Carbajo ML¹, Rodríguez Molinero L⁵, Herrero Bregón B¹, García Gutiérrez P⁶. ¹C.S. Arturo Eyries, Área Oeste Valladolid. ²C.S. Pisuerga. ³Hospital Medina del Campo. ⁴Unidad de Investigación Biomédica del HCU de Valladolid. ⁵C.S. Casa del Barco. ⁶Centro de Salud Aranda Norte, Aranda de Duero.*

Introducción. Uno de los mayores problemas de salud pública es el consumo de tóxicos y las conductas de riesgo relacionadas con los mismos.

Objetivo. Analizar la prevalencia de consumo de sustancias adictivas en los adolescentes escolarizados de la provincia de Valladolid, así como su relación con diversos factores.

Material y métodos. Se utilizó un cuestionario de 101 preguntas relacionadas con el consumo de alcohol, rendimiento escolar, ocio, accidentes, tabaco, drogas, maltrato, relaciones con los demás, alimentación y sexualidad, extrayendo los datos relacionados con el alcohol, tabaco y otras drogas. El número final de alumnos encuestados fue de 2.412 escolares de 13 a 18 años en la provincia de Valladolid, durante el año 2012.

Resultados. Alguna vez, un 77,2% había tomado bebidas alcohólicas, un 36,7% el tabaco, un 17% el cannabis, un 2,5% los tranquilizantes con receta, un 1,9% el speed o anfetaminas, un 1,3% tranquilizantes sin

receta, un 1,1% éxtasis, 1% cocaína y el 0,7% inhalantes volátiles. Un 38,3% de los adolescentes habían consumido dos o más sustancias. La edad media de inicio del consumo de alcohol y tabaco se situó entre los 13 y los 14 años, y de drogas ilegales, entre los 15 y 16 años. Se observó asociación de hábitos de riesgos (beber alcohol, fumar, tomar drogas, mantener relaciones sexuales con penetración y robar cosas) y factores que influyeron en el uso de estas sustancias, como los malos resultados escolares, la hora de llegada a casa después de la una, destacando especialmente, el consumo por grupos de iguales de la mismas.

Conclusiones. Muchos adolescentes inician el consumo de drogas en la edad pediátrica. El policonsumo es un patrón muy prevalente que aumenta los riesgos. El pediatra de Atención Primaria puede hacer mucho en aspectos preventivos, diagnósticos y terapéuticos. Se deben implantar metodologías sistemáticas de abordaje de estas conductas de riesgo en las consultas de Atención Primaria. Es muy importante el registro completo en la historia del inicio en el hábito, patrón de consumo y valoración de un consumo problemático, con más o menos dependencia. Necesitamos recibir información actualizada de los programas de prevención que se llevan a cabo y de los recursos sociales disponibles para el tratamiento en nuestra Comunidad Autónoma.

47. ENFERMEDAD DE KAWASAKI, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Domínguez Sánchez P, Muñoz Lozón A, Revilla Orías D, Fernández Montalbán D, Naranjo Vivas D, Oulego Erroz I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis generalizada de pequeños y medianos vasos, de etiología probablemente infecciosa. Requiere para su diagnóstico fiebre, de al menos cinco días de evolución, más cuatro de los siguientes hallazgos: 1) inyección conjuntival bilateral no exudativa, 2) boca y faringe eritematosas con lengua aframbuesada y labios rojos y fisurados, 3) rash generalizado polimórfico, confluyente, no vesiculoso, 4) eritema de palmas y plantas con descamación periungueal, y 5) adenopatías cervicales no supurativas.

Caso clínico. Varón de 7 meses que acude a urgencias por fiebre de 24 horas de evolución, asociando únicamente distensión abdominal. En analítica presenta 18.600 leucocitos/ul (85% N, 35% L y 6% E), 407.000 plaquetas/ul y PCR de 86,1 mg/L. Se realizan serologías, estudio inmunológico, cultivos, mantoux y radiografía de tórax (normales) y ecografía abdominal (engrosamiento de la pared del colon a nivel del ángulo esplénico). En todo momento mantiene buen estado general y exploración física normal, salvo distensión abdominal (que va disminuyendo). El cuarto día presenta leve hiperemia conjuntival. A los 7 días continúa con fiebre, y se decide realizar colonoscopia, que fue normal. Ante la persistencia de fiebre y elevación de reactantes de fase aguda, con trombocitosis (497.000/ul) sin causa demostrada, a los 12 días del ingreso se realiza ecocardiografía, objetivándose afectación coronaria extensa (Fig. 1). Se inicia tratamiento de enfermedad de Kawa-



Figura 1. Paraesternal eje corto (se ve aneurisma en CD).

saki incompleto con IGIV y AAS, desapareciendo la fiebre a las 24 horas de la primera dosis. Debido a la presencia de un aneurisma grande, se administra Abciximab, con buena tolerancia, y se inicia tratamiento con Enoxaparina. Al alta, la analítica y la exploración física son normales, salvo descamación fina de dedos de manos y de pies.

Conclusión. La enfermedad de Kawasaki es una entidad infrecuente, pero debe considerarse en procesos febriles de más de cinco días de evolución, sobre todo en lactantes. Es la primera causa de cardiopatía adquirida en niños en países desarrollados. Su diagnóstico precoz es fundamental para instaurar un tratamiento adecuado y evitar complicaciones y secuelas cardíacas.

48. DISTRÉS RESPIRATORIO CON ATELECTASIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR.

Alegría E, Alegría J, Gutiérrez D, Pérez E, Arteaga R, de la Rubia LR, de las Cuevas I, García A. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. La hipotonía neonatal engloba diferentes patologías con presentaciones clínicas variadas, desde una afectación severa en los primeros días o semanas de vida hasta un retraso en los hitos del desarrollo. En su evolución origina síntomas respiratorios que pueden desviar el diagnóstico. El manejo de los problemas respiratorios en estos pacientes debe ser la prevención de las infecciones y la terapia no invasiva. Es importante la sospecha diagnóstica y su confirmación mediante estudios neurofisiológicos y moleculares para la toma de decisiones, y ofrecer un soporte adecuado al paciente y a su familia.

Caso clínico. Lactante de 38 días de vida, hija única de padres jóvenes, con cuadro de dificultad respiratoria de 72 horas de evolución en contexto de leve cuadro catarral. Presenta polipnea, tiraje e hipoventilación en campo pulmonar derecho. Constantes, incluida saturación de oxígeno, normales. Presenta atelectasia de lóbulo superior derecho, progresando en las siguientes 24 horas a atelectasia masiva de dicho pulmón. Precisa soporte ventilatorio con CPAP y oxigenoterapia de alto flujo y soporte nutricional con nutrición enteral. Durante el ingreso, al mejorar la situación respiratoria, se objetiva una marcada hipotonía con reflejos osteotendinosos débiles. Ante la rápida progresión del cuadro respiratorio y la exploración neurológica, se decide ampliar el estudio incluyendo descartar enfermedad neuromuscular. Se solicita electromiograma que muestra patrón de denervación de asta anterior. Posteriormente se confirma genéticamente la Enfermedad de Werdnig-Hoffman. Evolución rápida posterior, con varios ingresos por dificultad respiratoria y finalmente fallecimiento a los 4 meses de edad por parada cardio-respiratoria.

Comentarios. Aunque la causa más frecuente de atelectasia pulmonar es la patología infecciosa o bronquial, hay que tener en cuenta el amplio diagnóstico diferencial sobre todo ante la presencia de síntomas y signos de alarma como era la hipotonía en nuestro paciente. Ante un lactante de 38 días de vida, con una orientación diagnóstica inicial de distrés respiratorio y atelectasia, pero en el cuál nuestro síntoma guía era la hipotonía, acompañada de debilidad de reflejos osteotendinosos, es importante tras el diagnóstico clínico el diagnóstico genético, de cara a la elección del tratamiento adecuado en fase aguda y programación de seguimiento y apoyo. La atrofia muscular espinal tipo I o enfermedad de Werdnig-Hoffman, de presentación temprana, suele manifestarse inicialmente con dificultades en la alimentación, escasa masa muscular, hipotonía y dificultad respiratoria. Generalmente es la insuficiencia respiratoria y la sobreinfección la causa de muerte en estos pacientes.