

Comunicaciones Orales

Viernes 26 de Octubre, Salón Convención

Moderadores: C. Rodríguez Campos, D. González Lamuño

MISCELÁNEA

ANTICOAGULANTE LÚPICO EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. I. Bermejo Arnedo, N. Muñoz Ramírez, S. Abad Arevalillo, L. Figueroa Ospina, M. Marcos Temprano, H. González García, A. Blanco Quirós, E.J. Álvarez Guisasola. Unidad de Oncohematología infantil, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. Estudio descriptivo de las formas de presentación, características biológicas y evolución de los pacientes pediátricos diagnosticados de anticoagulante lúpico (AL) en nuestro hospital.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de todos los pacientes que cumplieron los criterios establecidos por la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia para diagnóstico de AL. Las variables cuantitativas se expresaron usando la mediana y el rango y las cualitativas en frecuencias absolutas (n) y relativas (%).

Resultados. Cumplieron los criterios establecidos 16 niños, 9 varones (53,6%) y 7 mujeres, con una mediana de edad decimal al diagnóstico de 6,25 años (rango: 1,1-13). Los motivos del estudio de coagulación más frecuentes fueron: preoperatorio (n: 6, 37,5%) y estudio por trombosis (n: 4, 25%). En la siguiente tabla se muestran los resultados de los test diagnósticos de AL, expresados en índice enfermo/normal. (Tabla I)

Cuatro de los pacientes presentaron trombosis (25%), en dos de ellos se encontró además trombofilia primaria y en otro caso se cumplieron criterios de síndrome antifosfolípido primario. Dos casos (12,5%) presentaron hemorragias asociadas a disminución de algún factor de coagulación (déficits transitorios de FII y FVIII). Los 10 casos restantes (62,5%) permanecieron asintomáticos.

Conclusiones. El anticoagulante lúpico es un hallazgo poco frecuente en Pediatría. Se encuentra con más frecuencia en preoperatorio de procesos ORL y/o infecciones. La gran mayoría son transitorios y sin relevancia clínica. Cuando cursa con trombosis frecuentemente se asocia a trombofilia primaria y cuando lo hace a hemorragias a déficit de factores procoagulantes.

CARACTERÍSTICAS DE INGRESOS HOSPITALARIOS POR ANOREXIA NERVIOSA. M.L. Ariza Sánchez¹, J. García Cruces², M. Cabanillas Boto¹, E. Maldonado Ruiz¹, J.A. López Villalobos³, A. Peña Valenceja¹, J.M. Bartolomé Porro¹, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva, ³Servicio de Salud Mental. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. La anorexia nerviosa es una patología crónica con gran impacto personal y familiar que puede comenzar en la edad pediátrica.

Objetivo. Evaluar las características de los ingresos hospitalarios de pacientes pediátricos afectados de anorexia nerviosa.

Población y Métodos. Se obtuvieron todos los registros de los pacientes ingresados en los Hospitales de la red SACYL de Castilla y León entre los años 2001 y 2010 ambos inclusive. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de los casos registrados con el código 074.3 de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC) en alguno de los códigos diagnósticos del episodio de ingreso. Se utilizó como grupo de comparación pacientes con anorexia nerviosa mayores de 14 años.

Resultados. En conjunto, 743 pacientes realizaron 1.237 ingresos siendo 86 de ellos, menores de 15 años que formalizaron 112 ingresos lo que supone el 9% del total. La edad mediana de los ingresos en conjunto es de 22 años (Pc. 25-75: 17 a 31). En los niños, existe una tendencia positiva entre ingresos y edad desde los 8 a los 14 años (p<0,001). La estancia mediana en los niños ha sido de 20 días (Pc. 25-75: 7 a 36) ligeramente más alta que en los adultos (14 días - Pc. 25-75: 5 a 30) p = 0,07. Se encontraron diferencias en la distribución por sexo y grupos (p=0,025) siendo los varones el 11% de los casos infantiles y el 5% en los adultos. Se han encontrado diferencias entre años tanto en los casos pediátricos (p = 0,003) como en adultos (p = 0,04). No se han encontrado diferencias en la distribución por mes. La distribución por Hospitales muestra diferencias de ingresos entre los Centros que disponen de unidades específicas de psiquiatría infanto-juvenil y/o trastornos alimentarios de los Hospitales Generales (p<0,001). Se contabilizan 3 fallecimientos en el grupo de adultos y ninguno en el pediátrico. En 52 ingresos se constatan importantes repercusiones en la nutrición de los pacientes.

Conclusión. La anorexia nerviosa es una entidad grave con gran repercusión en el entorno familiar. El número de ingresos se mantiene

TABLA I.

	TTPA	TTPA (E+N)	DVV	DVV (E+N)	TTPA s AC	TNP
Mediana	1,96	1,47	1,36	1,28	1,98	17,7
Rango	1,25 - 3,20	1,20 - 2,7	1,07 - 3	1,20 - 2,63	1,20 - 3,63	0,6 - 81,6
VN	0,80 - 1,22	0,9 - 1,20	0,8 - 1,20	0,9 - 1,2	0,9 - 1,2	0 - 7

TTPA: Tiempo de tromboplastina parcial activada. TTPA (E+N): estudio de mezcla de plasma enfermo y normal. DVV: teste de veneno de víbora de Russel diluido. TTPA s a AC: TTPA sensible a AL. TNP: Test de neutralización plaquetaria.

estable en el periodo estudiado con estancias prolongadas. El porcentaje de varones en la edad pediátrica es el doble que en la edad adulta.

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS POR ESPLENECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. M.L. Ariza Sánchez¹, J. García Cruces², M. Cabanillas Boto¹, J.E. Fernández Alonso¹, M.C. González Torroglosa¹, T. Cantero Tejedor¹, S. Carnicero Fernández¹, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. La esplenectomía es un procedimiento poco frecuente en la edad pediátrica a la que se llega por diversas etiologías médicas o traumáticas.

Objetivo. Evaluar las características de los ingresos hospitalarios de pacientes pediátricos que han precisado esplenectomía.

Población y Métodos. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD), a través de los casos registrados en los Hospitales de la red SACYL de Castilla y León entre los años 2001 y 2010 ambos inclusive, con los códigos 41.42, 41.43 y 41.5 de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC) como referencia de los procedimientos del episodio que motivó el ingreso. Se realizan comparaciones con la intervención realizada en los adultos (grupo 2) durante ese periodo.

Resultados. En conjunto, 55 niños menores de 14 fueron esplenectomizados en hospitales públicos de Castilla y León en el período citado. Esto supone una tasa de $20,4 \pm 9,7$ ingresos por cada millón de niños/año. Existe una tendencia lineal negativa en la presentación de casos por año con un porcentaje anual de cambio del 12% ($p < 0,05$), éste descenso se observa tanto en los casos de etiología médica como en aquellos debidos a causas traumáticas. La etiología traumática supuso el 54,5%. La edad mediana de los ingresos fue de 12 años (Pc. 25-75: 9 a 13) existiendo una tendencia positiva del número de ingresos en relación con la edad ($p < 0,001$). La estancia mediana en los niños ha sido de 6 días (Pc. 25-75: 4 a 9) más baja que los 15 días en población adulta (Pc. 25-75: 9 a 18) ($p < 0,001$). No se encontraron diferencias en la distribución por sexo y grupos ($p = 0,2$) representando los varones el 73% de los casos infantiles y el 64% en la edad adulta. Existen diferencias entre grupos y provincia de residencia ($p = 0,036$). La mortalidad en el grupo pediátrico supuso el 5,5% (3 casos de 55) frente al 13,3% (272 de 2049) en el grupo de adultos ($p = 0,06$).

Conclusión. La esplenectomía en la edad pediátrica es un procedimiento poco frecuente y con tendencia descendente en nuestra CCAA. La etiología traumática supone el 54%. Hay gran variación entre provincias de origen.

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS POR ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO EN NUESTRO MEDIO. M. Cabanillas Boto¹, J. García Cruces², M.L. Ariza Sánchez¹, J.M. Bartolomé Porro¹, M.C. González Torroglosa¹, M.C. Urueña Leal¹, M.L. Bertholt³, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia. ³CS de Aguilar de Campoo. Palencia.

Introducción. La estenosis hipertrófica de píloro es una entidad frecuente y una de las indicaciones más comunes de cirugía en lactantes menores de 6 meses.

Objetivo. Evaluar las características de los ingresos hospitalarios de pacientes que han sido diagnosticados de estenosis hipertrofica de píloro.

Población y Métodos. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de los casos ingresados en los Hospitales de la red SACYL de Castilla y León entre los años 2001 y 2010 ambos inclusive con el código 750.5 de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC) en alguno de los códigos diagnósticos del episodio que motivó el ingreso. Se realizó un análisis de regresión log lineal de Joinpoint para el cálculo de la tendencia de las tasas de ingreso.

Resultados. En conjunto, 220 niños < de 5 meses ingresaron en hospitales públicos de Castilla y León con el diagnóstico de estenosis hipertrófica de píloro lo que supone una tasa de 12 ingresos por cada 10.000 nacimientos/año sin mostrar una tendencia estadísticamente significativa a lo largo de los años. La edad mediana de los ingresos es de 31 días (Pc. 25-75: 24 a 43). La distribución por sexo fue de 7/3 a favor de los varones ($p < 0,001$). No se han encontrado diferencias en la distribución por mes ($p = 0,5$). Se han encontrado diferencias significativas en la distribución por días ($p = 0,01$). La distribución por provincias muestra una amplia variabilidad entre provincias y años. De todos los ingresos registrados, el 61% (135 pacientes) reciben tratamiento quirúrgico en hospitales de nuestra CCAA. La técnica quirúrgica más utilizada fue la piloromiotomía con una estancia mediana de 3 días (Pc. 25-75: 2 a 4). No se registró ningún exitus.

Conclusión. La tasa de ingresos se mantiene estable en los 10 años estudiados. Es más frecuente en varones. La edad de diagnóstico es alrededor del mes de vida. Existe una amplia variabilidad en la presentación entre provincias y años.

CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS POR PIELONEFRITIS AGUDA. M. Cabanillas Boto¹, J. García Cruces², M.L. Ariza Sánchez¹, M.C. Urueña Leal¹, M.C. González Torroglosa¹, S. de la Torre Santos¹, J.E. Fernández Alonso¹, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. La pielonefritis aguda es una patología importante ya que episodios repetidos pueden ocasionar cicatrices renales, produciéndose complicaciones a largo plazo.

Objetivo. Evaluar las características de los ingresos hospitalarios de pacientes pediátricos afectados de pielonefritis aguda.

Población y Métodos. Se obtuvieron todos los registros de los pacientes ingresados en los Hospitales de la red SACYL de Castilla y León entre los años 2001 y 2010 ambos inclusive. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de los casos registrados con el código 590.1 y subcódigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC) en alguno de los códigos diagnósticos del episodio de ingreso.

Resultados. En conjunto, se evaluaron 811 pacientes ingresados por pielonefritis menores de 15 años en los Hospitales públicos de Castilla y León, lo que supone una tasa de 28 casos por 100.000 niños/año. La edad mediana de los ingresos es de 3 años (Pc. 25-75: 0 a 7) existiendo diferencia entre centros ($p < 0,001$). Se encontraron diferencias en la distribución por sexo ($p < 0,001$) apareciendo en un 69% en mujeres y el 31% en varones. Se han encontrado diferencias en la tasa de ingreso por provincia y año ($p < 0,001$). La estancia mediana en los niños ha sido de 6 días (Pc. 25-75: 4 a 8) existiendo diferencias entre centros ($p < 0,001$). Únicamente se trasladaron 2 casos. El 84% de los casos solo precisó un ingreso (93% de frecuencia), el 17% precisó más de un ingreso. En el 93,2% el diagnóstico principal fue pielonefritis aguda sin necrosis medular. En el 83% el germen identificado fue E. Coli. El 46% de las comorbilidades fueron procesos respiratorios y digestivos. En el 76% se realizó una ecografía abdominal durante el ingreso existiendo dife-

rencias entre centros ($p < 0,001$). Se realizó gammagrafía durante el ingreso en el 33,3% de los pacientes con diferencia entre centros ($p < 0,001$). Se realizó al menos una ecografía y/o gammagrafía en el 81% de los ingresos.

Conclusión. La tasa de pielonefritis ha permanecido estable durante el periodo de estudio. Existe gran variabilidad en el número de ingresos, edades, estancias y procedimientos diagnósticos entre centros.

DISPLASIAS PILOSAS. CUATRO CASOS CLÍNICOS. E. García¹, E. Rodríguez², P. Serrano¹, V. García¹, M^oF. García¹, E. Lombría¹, C. Suárez³, M. Rodríguez¹. Servicios de ¹Pediatría y ²Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. ³Area V de Pediatría.

Introducción. Las displasias pilosas son alteraciones del tallo piloso que modifican la estructura normal del pelo. Aunque en general son defectos congénitos pueden también ser adquiridos y en función del grado de lesión producir o no fragilidad capilar. Presentamos a continuación cuatro casos atendidos en la consulta de dermatología pediátrica.

Casos clínicos. *Caso n^o1:* Niña de 15 meses que desde el nacimiento presenta escaso desarrollo piloso en región occipital con fragilidad capilar. A la exploración se aprecian además lesiones de queratosis folicular localizadas en dicha región. No alteraciones a otro nivel. Se realiza el diagnóstico de moniletrix al observarse al microscopio óptico estrangulaciones múltiples del tallo piloso en forma de rosario.

Caso n^o2: Niño de 7 años que consulta por presentar una placa en región temporo-parietal izquierda de pelo más fino, de coloración más pálida y tacto sedoso. Asocia además en zona frontal izquierda de la cara una zona discretamente hiperpigmentada y queratósica. Es diagnosticado de nevus del cabello lanoso.

Caso n^o3: Niño de 2 años que desde los primeros meses de vida presenta un pelo seco con haces dirigidos en diferentes direcciones imposible de peinar. A la exploración se aprecia un pelo rubio, estropajoso, sin fragilidad capilar. El padre presenta el mismo tipo de pelo. Se observa al microscopio óptico apreciándose un canal longitudinal. Se diagnostica de síndrome del pelo impenable.

Caso n^o4: Niño de 2 años cuya madre refiere que a los pocos meses del nacimiento presenta una zona de alopecia en región occipital "en turbante" que parece respetar la coronilla. A la tracción el pelo se desprende con facilidad. Como antecedentes, el parto del niño fue eutócico con un periodo de expulsivo prolongado y presentó a su nacimiento cefalohematoma occipital.

El microscopio óptico revela un pelo de características normales. Se realiza el diagnóstico de halo-scalp-ring.

Conclusiones. Las displasias pilosas pueden constituir un defecto aislado o ir asociadas a otras malformaciones. Presentan un patrón morfológico característico que posibilita el diagnóstico con microscopía óptica. Aunque poco frecuentes, es importante conocerlas porque la mayoría son cuadros benignos que evolucionan hacia la mejoría espontánea con el paso de los años y no van a requerir más exámenes complementarios.

ESTUDIO DE CONCORDANCIA ENTRE MÉTODOS PARA VALORAR LA EDAD ÓSEA. M.L. Ariza Sánchez¹, M. Cabanillas Boto¹, S. Alberola López², S. de la Torre Santos¹, M.C. González Torroglosa¹, M.L. Bertholt³, E. Maldonado Ruiz¹, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia. ²CS Jardínillos. Palencia. ³CS Aguilar de Campoo. Palencia.

Objetivo. Realizar un estudio de asociación, acuerdo y concordancia entre seis evaluadores y realizar una valoración de la variabilidad inter-observador de edad ósea en relación con los métodos TW2 y TW3-RUS de Tanner y el método de Greulich y Pyle.

Material y Métodos. La población está compuesta un grupo de 150 niños a los que se les realizó una radiografía de mano izquierda para el estudio de su edad ósea. Los niños proceden de todo el Área Sanitaria y son atendidos por pediatras. El rango de edades se encuentra entre los 18 meses y los 18 años. El cálculo de la edad ósea ha sido realizado aplicando el sistema TW2 y TW3 RUS de Tanner así como el método de Greulich y Pyle. Se ha realizado un análisis de concordancia mediante el coeficiente Kappa de Cohen ponderado para la comparación de los diferentes estadios de los 13 huesos del método TW2 y TW3 RUS de Tanner. Además se aplicó el cálculo del coeficiente de correlación intraclase y análisis de Bland-Altman para los valores de todas las edades óseas. Las valoraciones han sido realizadas por 6 personas diferentes: un médico en formación y dos facultativos experimentados para los métodos de Tanner y otro tanto para el método de Greulich y Pyle.

Resultados. La población está compuesta por las radiografías de carpo de 150 niños (75 varones y 75 mujeres). La comparación global mediante el coeficiente de correlación intraclase obtuvieron valores superiores a 0,86 siendo en 19 de 27 comparaciones superiores a 0,91. Respecto al análisis de Bland-Altman los mejores resultados se obtienen entre las comparaciones realizadas por los observadores más experimentados encontrándose el mejor acuerdo entre los observadores del método TW3 RUS de Tanner que estando el promedio en el valor nulo obtienen un intervalo de concordancia al 95% de $\pm 1,2$ años. Se observa en algunas de las comparaciones con un médico en formación un error sistemático para los métodos de Tanner en comparación con los observadores con experiencia. Algunas de las comparaciones obtienen intervalos inaceptables en clínica. El método TW2 RUS de Tanner sobreestima y el método TW3 RUS de Tanner infraestima respecto a Greulich y Pyle. De forma conjunta y para las 1950 comparaciones realizadas, el valor del índice Kappa ha sido de 0,93 (IC al 95%: 0,92 a 0,94) entre los observadores experimentados y de 0,87 (IC al 95%: 0,86 a 0,89) y 0,89 (IC al 95%: 0,88 a 0,91) al compararlos con el especialista en formación. En la estratificación entre los diferentes estadios de cada hueso para los métodos de Tanner se han obtenido valores de coeficientes Kappa superiores a 0,86 y la mayoría por encima de 0,91 siendo valores más bajos los obtenidos al comparar con el especialista en formación.

Conclusión. La valoración de las edades óseas en la infancia mediante los métodos de Tanner (TW2 y TW3) y Greulich y Pyle obtienen adecuadas concordancias clínicas en su conjunto siendo superior entre los evaluadores experimentados. Sería recomendable establecer talleres prácticos de lecturas de edades óseas para mejorar el adiestramiento y muy útil conocer el grado de variabilidad de los evaluadores tanto a nivel intracentro como intercentros.

FERROPENIA EN EL MOMENTO DE DIAGNÓSTICO EN LA POBLACIÓN CELÍACA DE SALAMANCA. H. Expósito de Mena, A. González Prieto, A. Grande Benito, R. Torres Peral, J. de Manueles Jiménez, P. Prieto Matos, P. González Ildefonso, A. Mateos Diego. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos. Estudiar las características del metabolismo del hierro de nuestra población de celíacos en el momento de su diagnóstico.

Material y métodos. Realizamos un estudio observacional retrospectivo donde analizamos todos los niños celíacos registrados en nues-

tro servicio entre 2004 y 2011, a partir de sus historias clínicas. Se recogen datos antropométricos, clínicos y analíticos (laboratorio y anatomía patológica). El análisis estadístico se realiza mediante el programa SPSS17®.

Resultados. Se registraron un total de 162 celíacos en este periodo. Edad media al diagnóstico fue de $51,4 \pm 38,2$ meses. El 66% de los casos mujeres. Formas de presentación: clásica (61,5%); Paucisintomática (16,8%) y silente (21,7%). Se obtiene datos de perfil férrico en 142 pacientes que supone el 87,6% de nuestra muestra total. Se objetiva ferropenia al diagnóstico en un 71,8% de los casos. Si los estratificamos por formas de presentación la ferropenia se presenta en el 80% de las formas clásicas, el 56% de las paucisintomáticas y el 60% de las silentes, observando diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,015$). El 82,9% de los niños menores de 36 meses presentaron ferropenia a diferencia de los mayores de 36 meses que solo la presentaron en un 61,1% de los casos, observándose diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,004$). De todos los casos de ferropenia al diagnóstico sólo un 10,9% se puede catalogar de anemia por déficit de hierro. De la misma forma si lo estratificamos por formas de presentación la anemia se presenta en el 18,3% de las formas clásicas, el 4% de las paucisintomáticas y el 5,9% de las silentes; no observándose diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,063$). Tampoco se observan diferencias al estratificarlo por edad ($p < 0,587$).

Conclusiones. La presencia de ferropenia es una característica frecuente al diagnóstico de enfermedad celíaca. La ferropenia es más frecuente en niños menores de 36 meses y en la forma clásica de presentación de la enfermedad. No hemos encontrado estas diferencias con respecto a la anemia por déficit de hierro.

HEPATOBLASTOMA EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS AGRUPADOS EN UN CORTO ESPACIO DE TIEMPO. N. Muñoz Ramírez, I. Bermejo Arnedo, S. Abad Arevalillo, P.J. Agón Banzo, M.A. Guillén Pérez, H. González García, A. Blanco Quirós, F.J. Álvarez Guisasaola. Unidad de Oncohematología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos. Aportar dos casos de diagnóstico y tratamiento reciente de Hepatoblastoma (HB), destacando las formas de presentación y los progresos que se han producido en las últimas décadas en el tratamiento quimioterápico y quirúrgico con la aplicación de protocolos multicéntricos prospectivos.

Pacientes, métodos y resultados. *Caso 1:* Niña de 9 meses de origen rumano, sin antecedentes familiares ni personales relevantes, que ingresa para estudio por hallazgo de una masa abdominal no dolorosa, palpada por los padres. Las pruebas de imagen (ecografía, TAC y RM) confirmaron una masa hepática localizada en segmentos IV y V de $9,5 \times 9 \times 10$ cm, que desplaza sin infiltrar estructuras vasculares (estadio PRETEX III) y sin metástasis. En la analítica al diagnóstico destacaron tasas de alfafetoproteína (AFP) > 20.000 ng/ml y trombocitosis (649.000 plaquetas/ mm^3). Tras confirmación histológica, por biopsia, de HB de diferenciación fetal, completa tratamiento inicial con cuatro ciclos de cisplatino (protocolo SIOPEL 6) con significativa reducción del tamaño tumoral, normalización de la trombocitosis y persistencia de niveles de AFP, siendo valorada como irreseccable por Cirugía Infantil. Preciso trasplante hepático de donante vivo. *Caso 2:* Niño de 4 meses de etnia gitana, sin antecedentes familiares ni personales relevantes, que ingresa por infección urinaria siendo la exploración física normal. Hallazgo de una masa hepática en estudio ecográfico. Las pruebas de imagen (ecografía, TAC y RM) confirmaron masa hepática localizada en segmento IV de $5,5 \times 3 \times 4,5$ cm, sin afectación de

estructuras vasculares (estadio PRETEX II) y sin metástasis. Analítica: AFP 600 ng/ml, plaquetas: $450.000/\text{mm}^3$. Tras confirmación histológica, por biopsia, de HB de tipo embrionario, se realiza tratamiento con cisplatino (protocolo SIOPEL 6) con reducción del tamaño tumoral, disminución significativa de los niveles de AFP y normalización de la trombocitosis. Programada Cirugía actual.

Conclusiones. El HB es un tumor muy poco frecuente con una incidencia anual de 1 caso por cada millón de niños. La aplicación de quimioterapia preoperatoria y la clarificación de las indicaciones de trasplante han contribuido a una mejora importante de la supervivencia en los últimos años.

HIPOURICEMIA TUBULAR RENAL HEREDITARIA. P.J. Agón Banzo, J. Villagómez Hidalgo, N. Muñoz Ramírez, L. Figueroa Ospina, M. Muñozerro Sesmero, C. González González, F. Conde Redondo. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Presentamos dos casos de Hipouricemia Tubular Renal Hereditaria diagnosticados en la Consulta de Nefrología Pediátrica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Se trata de dos hermanas de 13 y 11 años de edad, sin antecedentes personales de interés, pero con antecedentes familiares de nefrolitiasis y cólicos nefríticos en la madre, en los hermanos de la madre y en la abuela materna.

La mayor de ellas fue remitida por su pediatra de atención primaria a la Consulta de Nefrología Pediátrica por hipouricemia detectada en estudio de pérdida de peso. Se constató uricemia de $0,7$ mg/dl y se calcularon varios parámetros analíticos, como la excreción fraccional de ácido úrico EF Au, que resultó aumentada. Ante estos hallazgos, se estudió igualmente a la hermana obteniendo resultados semejantes.

En ambas pacientes se descartaron todas las causas secundarias de hipouricemia con EF Au aumentada, y se diagnosticó por exclusión la hipouricemia tubular renal hereditaria. Los antecedentes familiares de nefrolitiasis refuerzan el diagnóstico.

Se pautó tratamiento con Citrato Potásico, aprobado por la FDA en 1985 para la prevención de litiasis cálcica hipocitratúrica y la litiasis por ácido úrico⁽¹⁾. Tras dos años de seguimiento ambas hermanas permanecen asintomáticas, aunque con controles analíticos similares a los iniciales.

Consideraciones generales. La hipouricemia no es una entidad banal, debe considerarse como un marcador bioquímico de tubulopatía o de otras enfermedades subyacentes. La hipouricemia tubular renal hereditaria es una entidad rara, de la que se han comunicado muy pocos casos en niños⁽²⁾. Sus principales complicaciones son la urolitiasis y la insuficiencia renal tras ejercicio. El tratamiento con citrato potásico no modifica la uricemia, ni la EF Au, pero eleva el pH urinario y reduce la saturación de ácido úrico, disminuyendo la formación de litiasis^(3,4).

Bibliografía:

1. Pak CYC. Citrate and renal calculi: an update. *Miner Electrolyte Metab.* 1994; 20: 371-377.
2. Martín Hernández E, Aparicio López C, Álvarez Calatayud G, García Herrera M^a A. Litiasis vesical por ácido úrico en un niño con hipouricemia renal. *An Esp Pediatr.* 2001; 55: 273-276.
3. Gofrit O, Verstandig AG, Pode D. Bilateral obstructing ureteral Eric acid stones in an infant with hereditary renal hipouricemia. *J Urol.* 1993; 149: 1506-1507.
4. Conte Visus A, Ibarz Servio I, Arrabal Martín M, Ibarz Navarro JM. Efectos bioquímicos del citrato potásico en el tratamiento de la litiasis oxocálcica. *Arch Esp Urol.* 1994; 47: 141-150.

MESIODENS: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO A PROPÓSITO DE UN CASO. C. Andrés de Llano¹, J.M. Andrés de Llano², S. Alberola López³. ¹Centro de Salud Bucodental. Hospital de Liencres. Cantabria. ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia. ³C.S. Jardínillos. Palencia.

Se denomina mesiodens al diente supernumerario localizado generalmente entre los incisivos centrales superiores y con menor frecuencia entre los incisivos inferiores.

Es más frecuente diagnosticarlo en la dentición permanente, porque no suelen realizarse estudios complementarios a niños menores de 6 años por ser una patología poco conocida.

Clínicamente se manifiesta por alteración en la erupción de los incisivos, produciendo un diastema o trasposición dentaria. En un 20-25% de los casos se produce la erupción del propio mesiodens.

El diagnóstico precoz mejora las alteraciones producidas por su presencia. La exodoncia es el tratamiento de elección. Es muy importante la derivación por el pediatra a los servicios de salud bucodental infantil para tratar esta patología.

Presentamos el caso de un niño de 7 años de edad que acude a nuestra consulta derivado por su pediatra, al presentar un diastema interincisal superior. Se realiza exploración buco dental y exploración radiográfica, confirmando la existencia de un supernumerario intraóseo y palatino.

El tratamiento es la exodoncia y en su caso posible tratamiento ortodóntico para aproximar los incisivos centrales.

Comentario. El manejo del mesiodens se beneficia de un diagnóstico precoz. El periodo de formación en pediatría debería incluir el conocimiento y adiestramiento en exploración buco-dental. Sería conveniente que, por parte de las Unidades Docentes, se pudiera ofrecer a los médicos residentes en pediatría una rotación optativa en Unidades de Salud Bucodental.

PREVALENCIA DEL SOBREPESO Y OBESIDAD EN NIÑOS Y ADOLESCENTES DE CANTABRIA. C. Redondo¹, P. Martínez², J. Morán², P. Martín², L.A. Lastra², V. Ortiz², E. Pérez², B. Caviedes², Y. Mirones², L. Capa², J. Castillo², A. Corrales², Y. Fernández², M. Martínez², A. Rubio², C. Arregui², C. Poza², A. García², R. Mazas², E. Güemes², A. Bercedo², C. Martínez-Pedrosa². ¹Centro de Atención Primaria Vargas. Santander. ²Pediatras de Atención Primaria de Cantabria.

Introducción. El exceso de peso (sobrepeso y obesidad) es un problema sanitario actual creciente que consume muchos recursos. Antes de poner en marcha un programa de actuación debe conocerse la prevalencia actual.

Personas. Se estudiaron 7.534 niños y adolescentes de [2,16) años de edad, durante la primavera, elegidos aleatoriamente entre los que acudieron a las consultas de 22 pediatras distribuidos según la población de Cantabria.

Métodos. Antropometría según técnica estándar. Recogida de datos antropométricos neonatales y duración de la lactancia materna total. Registro de fecha de nacimiento, sexo, pertenencia al cupo y grupo étnico. Clasificación del estado nutricional según distintos criterios (IOTF, OMS, CDC, Hernández). Estudio aprobado por el CEIC de Cantabria.

Resultados. Prevalencia de la delgadez 0,6% (IC-95%: 0,4 a 0,8) y prevalencia del sobrepeso 24,5% (IC-95%: 23,5 a 25,5) sin diferencias por sexo. Prevalencia de la obesidad 11,3% (IC-95%: 10,6 a 12,1), siendo mayor ($P < 0,001$) en los varones (13,2%, IC-95%: 12,2 a 14,3) que en las mujeres (9,4, IC-95%: 8,5 a 10,3). (Fig. 1)

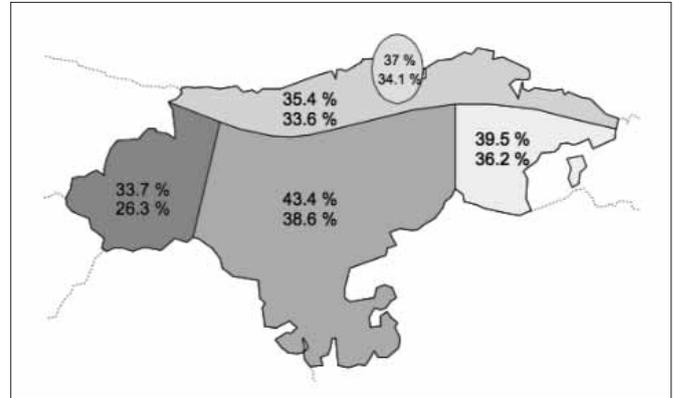


Figura 1.

Entre los factores estudiados se encontró una asociación significativa con el exceso de peso y peso elevado al nacer, talla al nacer, ser varón en la zona interior y haber recibido poca lactancia materna. En cuanto a la obesidad los factores que se asociaron significativamente fueron el sexo, la edad, el vivir en la zona interior, poca lactancia materna y ser de origen gitano o latinoamericano.

Este estudio fue financiado por la Fundación Ernesto Sánchez Villares.

RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO EN NIÑOS CON TALLA BAJA Y AFECTACIÓN DEL GEN SHOX/PAR1. S. de Pedro del Valle, A. Hortal Benito-Sendín, P. Prieto Matos, J. Cedeño Montaña, E. García Serrano, J. Posadilla Andrés, R. Elices Crespo, J. Prieto Veiga. Unidad de Endocrinología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. Una causa de talla baja son las mutaciones en el gen SHOX, situado en la región PAR1 de los cromosomas sexuales. Existe gran variabilidad en cuanto a la expresión clínica y fenotípica de esta alteración. Puede dar desde formas muy severas de talla baja con deformidades óseas, formas muy leves de talla baja e incluso talla normal. Se sospecha incluso que deleciones que no afectan directamente a éste gen, pero sí a la región PAR1 adyacente pueden estar implicadas en tallas bajas familiares. La importancia del diagnóstico viene dada por la posibilidad de tratamiento y consejo genético.

Objetivo. Valorar la respuesta del tratamiento con hormona de crecimiento (GH) en pacientes con talla baja secundaria a alteración en SHOX/PAR1 diagnosticados en nuestra unidad.

Pacientes y métodos. Presentamos 3 pacientes diagnosticados en los últimos 3 años de talla baja secundaria a deleciones de alguna de las sondas L5099, L5100 y/o L5101 en la región PAR1 del gen SHOX. La sospecha diagnóstica se basa en historia de talla baja y/o presencia de deformidad de Leri Weill en alguno de los familiares. Recogemos datos antropométricos, edad ósea y datos analíticos junto con estudio genético en todos los casos. Analizamos edad, talla y velocidad de crecimiento al diagnóstico y tras inicio de tratamiento con GH.

Resultados. Los pacientes inician el tratamiento a una edad media de 7,6 años (11/8/4 años), una talla media en SD de -3,01 (-3,5/-2,34) y estando con una velocidad de crecimiento (VC) de +0,73 SD (+0,93/+0,88/+0,38). En el momento actual han estado en tratamiento con GH durante 26,6 meses (33/29/18 meses) a una dosis media de GH de 0,047 mg/Kg/día (0,046/0,045/0,05 mg/Kg/día). La VC media durante el tratamiento ha sido de +2,53 SD (+5,51/+0,69/+1,41) con la cual la talla en el momento actual es de -2,3 SD (-2,7/-2,3/-1,9), habien-

do mejorado la talla una media de 0,7 DS (0,8/0,9/0,4 DS). No se han presentado efectos secundarios al tratamiento con GH en ningún paciente.

Conclusiones. La alteración del gen SHOX es una indicación para el tratamiento con hormona de crecimiento. A pesar de que no hay evidencia para establecer el tratamiento en pacientes con deleciones en PAR 1, su relación con la función del gen SHOX abre una puerta a una futura línea de tratamiento. La respuesta de nuestros 3 pacientes en cuanto a talla y velocidad de crecimiento ha sido positiva hasta el momento en todos los casos.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE MIOCARDITIS INGRESADOS EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID ENTRE LOS AÑOS 2010 Y 2012. R. Garrote Molpeceres¹, E. Urbaneja Rodríguez¹, E. Ortega Vicente¹, M. Marcos Temprano¹, S. Abad Arevalillo¹, S. Rellán Rodríguez², A. Pino Vázquez³, C. Villa Francisco³. ¹Servicio de Pediatría y Unidades de ²Cardiología Infantil y ³Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La miocarditis es una forma adquirida de enfermedad inflamatoria cardíaca, de etiología múltiple, con frecuencia secundaria a una infección vírica. Suele manifestarse como un fallo cardíaco agudo con disfunción ventricular izquierda severa, acompañado o no de un cuadro viral o como una arritmia maligna de difícil tratamiento.

Objetivo. Descripción de la presentación clínica, tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de miocarditis y hospitalizados del 1/1/2010 al 1/9/2012 en nuestra UCIP, procedentes del servicio de urgencias o trasladados desde otros centros.

Métodos. Estudio observacional descriptivo de los niños diagnosticados de miocarditis en el período referido.

Resultados. Se registraron 3 pacientes, dos niñas y un niño, con edades comprendidas entre 10 meses y 8 años y sin antecedentes patológicos de interés. Al ingreso todos referían síntomas inespecíficos de unos días de evolución (fiebre, vómitos, hiporexia, dolor abdominal). Dos fueron remitidos a nuestro hospital desde otro centro (uno diagnosticado de abdominalgia y otro con fallo cardíaco y sospecha inicial de sepsis), el tercero ingresó desde urgencias diagnosticado de taquicardia supraventricular refractaria al tratamiento. Todos presentaron rápido empeoramiento con clínica de fallo cardíaco agudo, disfunción ventricular severa y edema miocárdico ecocardiográficos con aumento de marcadores de daño cardíaco. Se manejaron con ventilación mecánica, sedoanalgesia, expansión de volumen, inotrópicos, hemoderivados, reposición iónica y corrección acidótica. Los dos menores fallecieron durante la estabilización clínica, precisando maniobras de RCP avanzada que no fueron efectivas; con diagnóstico necrótico de miocarditis y serologías víricas positivas a enterovirus. La mayor fue la única superviviente, siendo trasladada a un centro especializado al requerir soporte con ECMO (5 días) y gammaglobulina iv. Se diagnosticó de miocarditis aguda fulminante por virus influenza B, bacteriemia neumocócica y PCR parvovirus B19 positiva en líquido pericárdico con IgM negativa. Sufrió trombosis venosa yugular interna y parcial de seno transversal derechos, ambas recanalizadas y sin secuelas graves. Tras estabilización clínica recuperó progresivamente la función cardíaca y está en seguimiento por cardiología.

Conclusiones. Las miocarditis son una causa importante de muerte súbita en niños y adultos jóvenes (22-42%), así como de desarrollo posterior de cardiomiopatía (5-10%). Por ello, es importante su diagnóstico y tratamiento precoz teniendo en cuenta el frecuente antecedente de una viremia.

VIDEOENDOCIRUGÍA EN PEDIATRÍA (ABORDAJE LAPAROSCÓPICO Y TORACOSCÓPICO). G.R. Lorenzo, J.M. Gutiérrez Dueñas, E. Árdela Díaz, F. Martín Pinto, C. Ruiz Hierro, M. Ortega. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

El uso de la videoendocirugía es un procedimiento que ha recorrido un largo camino desde sus inicios en la década de los años 70, pero sin duda fue a partir de los años 90 cuando toma su mayor impulso. Su evolución fue y es tan importante que hoy en día tiene casi tantas indicaciones como la cirugía con abordaje convencional. Es importante reconocer y conocer que la videoendocirugía (laparoscópica-toracoscópica) a pesar de los grandes avances sigue presentando ciertos inconvenientes, algunos intrínsecos del procedimiento, otros relacionados al aprendizaje y otros asociados con las condiciones del paciente. Por ello los médicos dedicados a la atención del paciente pediátrico deben conocer al momento de indicar un procedimiento quirúrgico que es lo mejor para ese niño y si realmente una u otra forma de abordaje quirúrgico genera un beneficio real. Sabemos que la cirugía laparoscópica y toracoscópica técnicamente puede aplicarse a casi la totalidad de los procedimientos quirúrgicos que se realizan por vía convencional, lo cual no significa que todos ellos deban realizarse por estos métodos. El objetivo de esta exposición es enfocar los procedimientos más comunes de la videoendocirugía en la práctica pediátrica y sus beneficios reales.

Viernes 26 de Octubre, Salón Palma

Moderadores: D. Gutiérrez Pascual, M. Hortelano López

NEONATOLOGÍA

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR ISQUÉMICO DE PRESENTACIÓN NEONATAL CON CONVULSIONES: APORTACIÓN DE TRES CASOS. A. Hedrera Fernández¹, P. del Villar Guerra¹, L. Gonzalez Martín¹, C.M. Samaniego Fernández², M.M. Montejo Vicente², R. Cancho Candela³, F. Centeno Malfaz¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Neonatología, ³Unidad de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. El número de neonatos en los que se diagnostica un accidente cerebrovascular (ACV) isquémico como causa de crisis convulsivas está en aumento en las Unidades neonatales, debido a la difusión del uso precoz de neuroimagenología diversa, en particular de Resonancia magnética nuclear (RMN). Exponemos tres casos ilustrativos en este sentido

Casos clínicos. *Caso 1:* Mujer; no antecedentes familiares de trombosis precoz; gestación normal. Parto a término, eutócico, Apgar 9/10, somatometría neonatal normal. Crisis clónicas focales de extremidad superior dcha a las 22h de vida, con registro continuo de electroencefalograma integrado por amplitud (EEG) sugerente de asimetría interhemisférica con actividad punta onda en hemisferio izquierdo. RMN a los 7 días de vida con infarto isquémico agudo en territorio de Arteria cerebral media (ACM) anterior izqda. Control con combinación de fenobarbital, fenitoína y levetiracetam, con posterior uso en monoterapia oral de éste último. Estudio de hipercoagulabilidad con elevación de factor VIII, con profilaxis con Ácido acetilsalicílico. No recurrencia de crisis tras periodo neonatal. Desarrollo motriz y cognitivo normales a los 22 meses. *Caso 2:* Varón; no antecedentes familiares de trombosis precoz; gestación normal. parto a término, cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal, líquido meconial, Apgar 9/10, no reanimación. Sucesivas crisis miocló-

nicas focales (hemisferio derecho) a las 10 h de vida, EEGa con asimetría interhemisférica con actividad de alto voltaje en hemisferio izquierdo coincidente con crisis clínicas. Control con fenobarbital. RMN a los cinco días de vida con infarto agudo de ACM posterior izqda. Estudio de hipercoagulabilidad sin hallazgos. No recurrencia de crisis tras periodo neonatal. Desarrollo motriz y cognitivo normales a los 20 meses. *Caso 3:* Varón, padre con antecedente de trombosis venosa profunda, con estudio de hipercoagulabilidad sin hallazgos. Gestación normal, parto a término (37 sem.), eutócico. Apgar 9/9. Retraso crecimiento intrauterino leve (peso 2,260 kg, talla 48 cm). Crisis mioclónicas generalizadas a los 5 días de vida. EEGa sugerente de actividad paroxística bilateral. Control con fenobarbital. Detección en ecografía cerebral y en RMN a los 8 días de vida de ictus isquémicos múltiples parasagiales bilaterales, frontales y occipitales de predominio izquierdos. Estudio de hipercoagulabilidad sin hallazgos. No recurrencia de crisis tras periodo neonatal. Desarrollo motriz y adaptativo normales a los 5 meses.

Comentarios. La causa de los ACV neonatales permanece incierta a menudo, debido al origen multifactorial del cuadro. Debe investigarse posible estado de hipercoagulabilidad. Las convulsiones son la clínica más frecuente, aisladas o en un contexto clínico de encefalopatía aguda (coma, hipotonía, alteraciones de alimentación). El uso del EEGa en Unidades neonatales representa un avance en el manejo de esta entidad. De igual modo, la RMN cerebral precoz (primeros 10 días de vida), en particular en las secuencias de difusión, permite un diagnóstico certero del cuadro agudo. El pronóstico secular de las ACV neonatales es mejor que el de los ACV de probable origen pre o perinatal, sin síntomas neurológicos neonatales, e identificados de forma diferida por alteración motora focal en la infancia temprana.

ADQUISICIÓN DE DESTREZA MANUAL EN NIÑOS NACIDOS PREMATUROS. RESULTADOS PRELIMINARES. C. Rodríguez Fernández¹, D. Mata Zubillaga¹, M. Mora Matilla¹, L.M. Rodríguez Fernández¹, L. Regueras Santos¹, C. Iglesias Blázquez¹, J.A. de Paz Fernández². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Facultad de Ciencias de la Educación Física y el Deporte. Universidad de León.

Introducción. Los avances en Neonatología han mejorado la supervivencia de los niños prematuros. Se ha visto que grandes prematuros sin aparentes secuelas neurológicas podrían tener dificultades psicomotrices en comparación con niños sanos en edad escolar. El *Movement Assessment Battery for Children* (MABC-2) es uno de los test más validados para este tipo de comparaciones.

Objetivo. Conocer si la prematuridad es un factor que influye en la adquisición de la destreza manual por los niños que la padecieron.

Material y Métodos. La destreza manual (DM) de 31 niños (9 varones) nacidos prematuros y con un peso al nacer <1.500 g (grupo de casos) y 11 niños (5 varones) nacidos a término (grupo control) fue valorada a una edad comprendida entre los 7 y 10 años utilizando la batería de pruebas MABC-2. Como resultado de esta valoración se obtiene una puntuación final que puede ser interpretada mediante una gráfica de percentiles (Pc). Se consideró que la DM estaba disminuida si la puntuación final obtenida era $Pc \leq 5$, y que era normal cuando la puntuación era $Pc > 15$. Resultados entre Pc 6-15 se consideraron como de riesgo. La puntuación final del test se comparó entre los dos grupos mediante el test de la "t" de Student para muestras no pareadas. Utilizando el test de la "chi" cuadrado, se comparó entre casos y controles la distribución de los niños en los distintos subgrupos (DM disminuida, normal o de riesgo) por el percentil de su puntuación en la batería. Se consideró que las diferencias eran estadísticamente significativas cuando el valor de p fue < 0,05.

Resultados. Los dos grupos de niños estudiados no mostraron diferencias en cuanto a su edad ($8,81 \pm 1,25$ vs $9,0 \pm 1,0$). La puntuación final del test fue $23,98 \pm 5,02$ puntos en el grupo de casos y $23,77 \pm 5,2$ en el de controles ($p > 0,05$). Dentro del grupo de casos 4 (13%) tenían una DM disminuida y 5 (16%) de riesgo. Entre los controles 2 (18%) tenían DM disminuida y 2 (18%) de riesgo. Esta distribución no mostró diferencias los dos grupos estudiados ($P > 0,05$).

Conclusiones. A pesar de que estudios similares han demostrado diferencias en la motricidad fina entre niños nacidos con muy bajo peso y niños sanos; de nuestro estudio se desprende que la prematuridad no parece influir en la adquisición de destreza manual cuando ésta se valora entre los 7 y 10 años de edad.

*Estudio financiado con una beca de la Fundación Sánchez-Villares.

CARACTERÍSTICAS DE LOS TRASLADOS NEONATALES EN CASTILLA Y LEÓN DURANTE 10 AÑOS. M. Cabanillas Boto¹, J. García Cruces², M.L. Ariza Sánchez¹, T. Cantero Tejedor¹, M.C. González Torroglosa¹, A. Peña Valenceja¹, I. Rojo Fernández¹, J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. Dada la existencia de diferentes niveles de unidades hospitalarias de cuidados neonatales y obstétricos en nuestra Comunidad, es frecuente la práctica de traslados neonatales y de gestantes a centros de referencia o terciarios.

Objetivo. Evaluar las características de los traslados neonatales y prenatales en los hospitales de nuestra Comunidad.

Población y Métodos. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de los registros de los casos ingresados en los Hospitales de la red SACYL de Castilla y León entre los años 2001 y 2010 ambos inclusive. Se analizaron los traslados de pacientes recién nacidos y de gestantes derivadas para proceder al parto en otro centro.

Resultados. En conjunto, se registraron un total de 1134 traslados neonatales de los 49.940 ingresos de recién nacidos ocurridos en los Hospitales públicos de Castilla y León en el periodo de estudio. El traslado neonatal se produce en el 2,3% de los ingresos, siendo un 96% de carácter urgente. La mediana de edad al traslado es de 0 días (Pc 25-75: 0 a 1). Se encontraron diferencias en la distribución por sexo ($p < 0,001$) siendo los varones el 60% de los casos y las mujeres el 40% de casos. Se han encontrado diferencias en la distribución por año ($p = 0,001$), centros ($p < 0,001$) y días de la semana ($p < 0,001$). No se encontró diferencias en tendencia de las tasas ajustadas por población. Respecto a las derivaciones de gestantes, se registraron 588 traslados de los que el 37% corresponden al código 644.03 (amenaza de parto prematuro) existiendo diferencias entre provincias y Centros.

Conclusión. Los traslados neonatales suponen un pequeño porcentaje de los recién nacidos de nuestra CCAA permaneciendo estables las tasas de derivación y existiendo diferencias entre centros asistenciales.

DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE PRADER WILLI EN PERIODO NEONATAL: RECIÉN NACIDO HIPOTÓNICO. M. Palacios, R. Sancho, C. Flores, D. Gutiérrez, I. de las Cuevas. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. H.U. Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria.

Introducción. La hipotonía es un signo frecuente que puede reconocerse en la primera exploración neonatal. Su diagnóstico etio-

lógico es complejo ya que puede ser la primera manifestación de numerosas enfermedades. El abordaje inicial es la diferenciación entre hipotonía de origen central o periférico, siendo la primera la más frecuente. Presentamos un caso de un neonato con Prader Willi, síndrome cuyo diagnóstico habitual se produce en la primera infancia, pero que debe considerarse en el diagnóstico diferencial ante un recién nacido hipotónico debido a sus implicaciones en su seguimiento y pronóstico.

Caso clínico. Recién nacido a término de 8 horas de vida que ingresa desde maternidad por hipotonía y succión débil. Embarazo controlado, con hidramnios en tercer trimestre y disminución de los movimientos fetales. Cesárea por nalgas, apgar 9/9. Origen magrebí, no consanguinidad. En la exploración física destaca macrocefalia ($p > 90$), actitud en libro abierto, escasa respuesta a estímulos y disminución de la movilidad espontánea y de la musculatura facial. Tono activo y pasivo disminuidos, sin suspensión ventral y horizontal ni control cefálico. ROT y reflejos primitivos ausentes, con succión débil. Saliva espesa. Llanto escaso, criptorquidia bilateral. Durante su ingreso presenta respiración superficial, con saturaciones de oxígeno límite, precisando oxigenoterapia intermitente, principalmente durante el sueño profundo. Dificultad para la succión-deglución, que obliga a la alimentación con SOG los primeros 20 días, con alimentación por succión progresiva. Persiste la hipotonía principalmente en tronco y cinturas e hipoactividad, con reflejos arcaicos débiles. Serologías grupo Herpes virus, Parvovirus B19, Sífilis, VIH y HBsAg y tóxicos en orina negativos; hemograma, hormonas tiroideas, ceruloplasmina y amonio normales, bioquímica normal salvo GOT 322 UI/L y CK 1109 UI/L, con normalización progresiva. Ac anticolinesterasa negativos. Ecografía cerebral, abdominal, cardíaca, EEG, EMG, ENG y RM cerebral normales. Potenciales evocados auditivos con ausencia de respuesta. Estudio genético para Síndrome de Prader Willi: delección 15q11-q13. Alta a los 36 días de vida, con oxigenoterapia domiciliaria y seguimiento en Endocrinología, Neumología, Neuropediatría, Rehabilitación y Neonatología.

Conclusiones:

- El diagnóstico etiológico de la hipotonía neonatal es muy amplio, siendo la historia clínica y la exploración física los pilares fundamentales en su aproximación diagnóstica.
- Las técnicas de biología molecular en ocasiones permiten un diagnóstico rápido y no invasivo ante la orientación clínica.
- El diagnóstico precoz tiene gran importancia para establecer el tratamiento, seguimiento, evaluación pronóstica y realización de consejo genético.

HIPERTIROIDISMO NEONATAL SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE GRAVES MATERNA. S. Gautreaux Minaya, P. Alonso Quintela, M. Mora Matilla, S. Rodríguez Blanco, L. Regueras Santos, L. Castanón, D. Mata Zubillaga. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El hipertiroidismo neonatal es una patología habitualmente transitoria, causada por el paso transplacentario de anticuerpos estimuladores del receptor de TSH (TSHR-Ac). Su incidencia es de 1 cada 25.000 recién nacidos vivos, afectando hasta un 2% de los hijos de las madres hipertiroides.

Caso Clínico. Recién nacida de 34 semanas de edad gestacional, nacida mediante cesárea urgente por taquicardia fetal mantenida. Como antecedentes familiares destaca hipertiroidismo y tiroidectomía maternos por Enfermedad de Graves. Ingresa en la Unidad de Neonatología de nuestro centro por persistencia de dicha taquicardia (ritmo sinu-

sal a una frecuencia máxima de 220 lpm); presenta evolutivamente exoftalmos, escasa ganancia ponderal, irritabilidad, exantema, rubor facial, sudoración, diarrea e intenso eritema perianal. Las pruebas complementarias realizadas descartan infección, arritmias y anomalías cardíacas, y confirman elevación de la T4 (7,77 ng/100) con práctica supresión de la TSH (0,005 UI/ml), lo cual lleva al diagnóstico de hipertiroidismo neonatal, con confirmación de positividad de los anticuerpos anti-receptor de TSH (TSHR-Ac).

La paciente precisó tratamiento de soporte con fluidoterapia iv. y tratamiento sintomático con metimazol, propranolol y solución de yodurada con disminución progresiva de la T4 y mejoría de la sintomatología. Al alta presenta niveles de T4 de 0,969 ng/100 y de TSH 0,015 UI/ml. En el seguimiento posterior se constató normalización de los valores de las hormonas tiroideas y desaparición de la sintomatología, permitiendo la progresiva suspensión del tratamiento y suspensión del mismo a los 2 meses y medio de vida.

Comentarios. La clínica del hipertiroidismo neonatal suele aparecer entre los 2 y 9 días por desaparición del efecto de los fármacos anti-tiroideos maternos y el aumento de la actividad de la 5-monodesyodina; pero también puede estar presente, como en este caso desde el nacimiento.

El estímulo tiroideo de los autoanticuerpos maternos puede durar hasta las 12 semanas de vida.

Conclusiones. El hipertiroidismo neonatal es una situación potencialmente grave que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz. Recomendamos seguimiento del recién nacido hijo de madre con E. de Graves hasta el segundo mes de vida aunque permanezca asintomático.

IMPORTANCIA DE LA ECOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE PATOLOGÍA PRENATAL: REVISIÓN DE CASOS DEL 2011. E. Urbaneja Rodríguez¹, R. Garrote Molpeceres¹, M. Marcos Temprano¹, J. Cortejoso Hernández², S. Abad Arevalillo¹, E. Ortega Vicente¹, F.J. Álvarez Guisasaola¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La ecografía se ha convertido en una técnica imprescindible para un correcto control de la gestación. Con elevadas sensibilidad y especificidad, es el eje fundamental para el diagnóstico de patología prenatal, sin comportar riesgos para la embarazada ni el feto. Se analizan los casos de patología prenatal diagnosticados con esta técnica en nuestro centro durante el año 2011.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo sobre las malformaciones diagnosticadas con ecografía prenatal durante el año 2011. Variables analizadas: Número de partos atendidos en el período, número y tipo de malformaciones encontradas, número de malformaciones detectadas precozmente por ecografía y cuántas fueron halladas antes de las 22 semanas de edad gestacional y necesidad de intervención postnatal en fetos con anomalías.

Resultados. Durante el año 2011 se atendieron en nuestro hospital 1.394 partos, detectándose 36 recién nacidos con algún tipo de malformación congénita. En 31 de los casos, el 86% del total, el diagnóstico se realizó mediante ecografía prenatal. En el 81% de este grupo, las alteraciones se detectaron antes de las 22 semanas de gestación. Las 5 malformaciones no diagnosticadas prenatalmente fueron: Tetralogía de Fallot, CIV, anomalía del retorno venoso pulmonar, craneosinostosis y un caso de hemivértebra + polidactilia + CIV. En total se diagnosticaron 69 malformaciones entre los 36 recién nacidos, encontrándose malformaciones estructurales severas en el 2,5% del total. La distribución de las malformaciones encontradas fue: 23% alteraciones en

SNC, 22% alteraciones cardiovasculares, 16% anomalías esqueléticas, 14% anomalías en tracto urinario, 9% anomalías faciales, 9% alteraciones en tracto respiratorio y 7% restante entre alteraciones de aparato digestivo, tejidos blandos, un quiste de ovario y una secuencia TRAP. En todos los casos, los recién nacidos precisaron de intervención pediátrica específica (incluyendo ingresos, intervenciones quirúrgicas, seguimiento posterior en consulta e incluso derivación a otros centros).

Conclusiones. La ecografía ha revolucionado la Obstetricia y la Neonatología de los últimos años, facilitando nuestra anticipación al parto en 31 de los 36 recién nacidos malformados atendidos en nuestro centro durante el pasado año. Un perfeccionamiento en esta técnica (más tiempo, mejores equipos y formación), podría hacer que nuestros resultados mejorasen los próximos años, permitiendo así un abordaje multidisciplinar y precoz de todas las enfermedades prenatales diagnosticadas durante el embarazo.

PREMATUROS TARDÍOS ¿SON UNA CUESTIÓN DE PESO? A. López Martínez, L. Manticón Fernández, C. Pérez González, S. Rekar-te García, J.L. Martín Alonso, C. González Alvarez, N. García González, G. Solís Sanchez. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los prematuros tardíos representan el 6-8% de los neonatos. Por su alta frecuencia son un grupo muy importante de morbilidad pediátrica, y presumiblemente son grandes consumidores de recursos sanitarios.

Objetivo. Conocer el consumo de recursos sanitarios en Atención Primaria (AP), así como la evolución pondero-estatural, a lo largo del crecimiento de niños nacidos entre la 34 y la 36 semanas de edad gestacional.

Material y Métodos. Realizamos un estudio caso-control en un Centro de Salud de Oviedo. Como casos se tomarán todos los niños nacidos entre las semanas 34 (34+0) y 36 (36+6), seguidos desde el nacimiento hasta los 6 años. Los controles son niños no prematuros, del mismo Centro de Salud, pareados por fecha de nacimiento. Se valoraron variables epidemiológicas y variables de consumo de recursos, así como datos de peso, talla y perímetro cefálico registrados a lo largo de las revisiones del programa de Salud Infantil de AP.

Resultados. Se estudiaron 62 casos y 62 controles con pesos medios al nacimiento de 2.421 y 3.285 g respectivamente. En lo que respecta al consumo de recursos, no se han encontrado diferencias significativas entre ambos grupos en cuanto al número de consultas realizadas a su pediatra y enfermera, ni tampoco al número de consultas en urgencias hospitalarias. Tampoco se han encontrado diferencias entre el número de ingresos hospitalarios, ni entre el número de pruebas complementarias realizadas. La talla media al nacimiento fue de 46,8 cm en el grupo de casos y 51,1 cm en el grupo control; siendo el perímetro cefálico medio de 32,7 y 35 cm respectivamente. Se comparan ambos grupos a lo largo del tiempo, encontrando diferencias estadísticamente significativas en cuanto a peso, talla y perímetro cefálico al nacimiento. Sin embargo estas diferencias desaparecen, con respecto al peso, a los 4 meses; a los 6 meses en cuanto al perímetro cefálico; y a los 12 meses en cuestión de talla. Se realiza un seguimiento hasta los 6 años de edad, registrando pesos y tallas equiparables entre ambos grupos a lo largo del tiempo.

Conclusiones. A lo largo del tiempo, los recién nacidos prematuros tardíos no presentan diferencias con sus congéneres a término en cuanto al consumo de recursos sanitarios en atención primaria, y tampoco en lo referido a cuestiones antropométricas.

QUILOTÓRAX CONGÉNITO IDIOPÁTICO DE DIAGNÓSTICO PRENATAL. N. García González, L. Díaz Simal, C.E. González Álvarez, M. Montes Granda, E. García López, R.P. Arias Llorente, D. Coto Cotallo. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Se define el quilotórax como un acúmulo patológico de linfa en la cavidad pleural. A pesar de ser una entidad poco común en la etapa neonatal, es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido. Presentamos un caso de quilotórax congénito idiopático detectado en el periodo fetal.

Caso clínico. Recién nacido pretérmino varón procedente de gestación controlada y bien tolerada. Antecedentes familiares sin interés. Detección en ecografías prenatales de derrame pleural bilateral, tratado en el Hospital Clinic de Barcelona con colocación intraútero de shunt pleura-amniótico en la semana 32. Cariotipo tejido fetal normal. Estudio serológico materno, ampliado, normal. Maduración completa con betametasona. Parto eutócico en la semana 34. Líquido amniótico de características normales. Tiempo de bolsa rota de 7 horas. Test de Apgar 8/9. Somatometría al nacimiento: peso 2.615 gramos, longitud 46 cm, perímetro cefálico 33,5 cm.

Evolución: al nacimiento se clampó el tubo de tórax derecho antes de realizar la primera respiración, se retiró a las 48 horas de vida; se colocó tubo tórax izquierdo y se extrajeron 75 ml de líquido pleural compatible con quilotórax. En los días siguientes, eliminó volúmenes elevados de líquido pleural (30-40 ml/kg/día) por el tubo torácico, con disminución progresiva del mismo. Precisó colocar 5 tubos de drenaje pleural hasta los 25 días de vida en que se retiró el mismo. A lo largo del ingreso precisó ventilación mecánica invasiva durante 12 horas y soporte ventilatorio con CPAP nasal intermitente hasta los 25 días de vida, necesitando posteriormente oxigenoterapia de manera puntual. A las 18 horas de vida se inició dieta enteral por sonda nasogástrica con leche rica en MCT (Monogen 17,5%) que se suspende al 4º día de vida debido al elevado débito de líquido pleural, se continuó con nutrición parenteral total durante 10 días e se inició, al 8º día de vida, perfusión con octreótide (dosis máxima de 8 µg/kg/h) que se mantiene durante 14 días. Se reintroduce nutrición enteral con leche rica en MCT durante un mes, continuando con leche materna. En el momento del alta, persiste derrame pleural izquierdo (30-40 ml) que se decide controlar ambulatoriamente mediante ecografías periódicas y toracocentesis según necesidad.

Comentarios. El quilotórax congénito, a pesar de cursar con una evolución tórpida como en nuestro caso, la mayoría responde de forma adecuada al tratamiento conservador, recurriendo a la cirugía en una pequeña proporción. En nuestro paciente, el débito de líquido pleural disminuyó irregularmente a partir del 5º día de vida aunque sin poder establecer una relación clara con el tipo de dieta o el tratamiento con octreotida.

SHOCK HIPOVOLÉMICO NEONATAL SECUNDARIO A HEMATOMA SUBGALEAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. R. Sancho Gutiérrez, M. Palacios Sánchez, E. García Valle, A. Orizaola Ingelmo, S. Vilanova, I. de las Cuevas Terán, I. Valdivieco. Unidad de Neonatología. H.U. Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El espacio subgaleal se localiza entre la aponeurosis del cuero cabelludo y el periostio, desde la base del cuello hasta las órbitas y lateralmente hasta las orejas. No está limitado por suturas ni estructuras anatómicas, por lo que sangrados a ese nivel pueden llegar a comprometer la vida del paciente por pérdida masiva de sangre.

Caso clínico. Neonato de 4 horas de vida sin antecedentes de interés; embarazo controlado y parto mediante ventosa. Ingresa en U.C.I neonatal trasladado desde clínica privada por afectación del estado general. Quejumbroso, palidez cutánea y decaimiento, con tumefacción parieto-temporal izquierda que mediante ecografía se diagnostica de fractura parietal derecha y hematoma subgaleal. TAC craneal: hematoma subgaleal, doble fractura parietal derecha y hemorragia supratentorial. Hb, Hto y coagulación normales. Acidosis metabólica no compensada. A las 2 horas empeoramiento clínico con extensión de la tumefacción por todo el cuero cabelludo, aumento del perímetro cefálico y caída de Hb y Hto de 6 puntos (Hb 6,1 g/dl y Hto 19,2%). Precisa expansión con SSF y trasfusión de concentrado de hemáties y plasma. Neurocirugía recomienda actitud expectante y colocación de vendaje compresivo. A las 36 horas, aparición de crisis convulsivas y apneas que requieren IOT, ventilación mecánica, fenobarbital ev y tratamiento con aminos por hipotensión. TAC sin cambios. Se monitoriza presión intracraneal, manteniéndose normal en todo momento. Mejoría clínica y hemodinámica en las siguientes horas con disminución progresiva de la tumefacción. Retirada de monitor de PIC y extubación a los 6 días y suspensión de fenobarbital a los 17 días. Alta a los 28 días de vida asintomático con seguimiento posterior en neuropediatría, neurocirugía, neonatología y rehabilitación.

Conclusiones. El hematoma subgaleal es una patología poco frecuente; sin embargo la mortalidad puede llegar a ser del 60% en aquellos casos en que se presenta hemorragia masiva con shock hipovolémico. El tratamiento es conservador con monitorización continua de constantes y perímetro cefálico. No existen estudios que avalen la utilidad de los vendajes compresivos y la evacuación quirúrgica del hematoma sólo estará indicada en casos de compresión extracraneal con clínica neurológica asociada.

SÍNDROME DE SAETHRE-CHOZEN, UNA FORMA POCO FRECUENTE DE CRANEOSINOSTOSIS. R. Garrote Molpeceres¹, E. Urbaneja Rodríguez¹, C. González González¹, M. Marcos Temprano¹, S. Vázquez Martín², J.L. Hernanz Sanz³, M⁴P. Aragón García³, M.P. Velázquez⁴. Servicios de ¹Pediatría, ²Neuropediatría, ³Neonatología y ⁴Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La craneosinostosis es la fusión prematura de una o más suturas craneales, produciendo deformidad. Constituye una patología frecuente neonatal, con incidencia de 1/2.500 nacidos vivos y suele presentarse esporádicamente de forma aislada. Un 15% de casos forman parte de síndromes definidos (más de 150 diferentes), siendo el síndrome de Saethre-Chozen uno de los menos frecuentes, por lo que hay pocos casos descritos en la literatura.

Caso clínico. Recién nacida a término (40s) que ingresa en Neonatología para estudio por dismorfia craneofacial. Sin antecedentes familiares de interés. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. **Exploración física.** Peso 3.760 g (Pc90), Talla 53 cm (Pc>97), P. Cefálico 34 cm (Pc50). BEG. Acortamiento del diámetro craneal antero-posterior, occipucio plano. Fontanela anterior normotensa amplia (5 cm diámetro coronal), con inicio a nivel de la raíz nasal, continuándose a través de la sutura sagital con la fontanela posterior. Cabello de implantación baja. Frente abombada. Cara plana, hendiduras palpebrales antimongoloides. Exotropía. Puente nasal deprimido. Hipoplasia maxilar. Orejas de implantación baja, con signo "crus auricular". Paladar ojival. Hipotonía cervical marcada. Resto normal. **Exploraciones complementarias.** Radiografía craneal:

fontanela anterior amplia, exotropía. Cierre precoz de suturas coronales. **Ecografía trasfontanelar:** discreta asimetría por ligero aumento de tamaño del ventrículo lateral izquierdo. **Estudio genético de acrocefalia (Sd. Crouzon/Saethre-Chozen):** gen FGFR2 (10q26.13) negativo. Gen TWIST (7p21-p23) positivo. Diagnóstico de Sd. de Saethre-Chozen. **Evolución clínica.** Tras ser dada de alta asintomática ha precisado varios ingresos hospitalarios (en planta y UCIP) por clínica de insuficiencia respiratoria asociada a procesos infecciosos. Realizado TAC craneal: asimetría craneal por sutura precoz coronal bilateral con amplio defecto óseo de la sutura sagital, exotropía y desviación del tabique nasal. Pendiente de cirugía correctiva. Presenta leve retraso psicomotor.

Conclusiones. El Sd. de Saethre-Chozen es una causa poco frecuente de craneosinostosis, producida por alteración del gen TWIST en el cromosoma 7. Puede asociar retraso mental, dificultades del aprendizaje y anomalías óseas, cardíacas o renales, por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de esta patología, cuya repercusión clínica en el crecimiento y desarrollo cerebral hace necesario un diagnóstico y cirugía correctiva precoz.

VARIABILIDAD CLÍNICA ASOCIADA A MUTACIONES DEL GEN WAS A PROPÓSITO DE UN CASO. I. Ruiz, J. Bote, A. González, E. Martín, J. Posadilla, M. Muriel, D. Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

La neutropenia congénita comprende un grupo variable de condiciones clínicas asociadas a múltiples alteraciones genéticas. La proteína WAS (WASp) asociada a la enfermedad de Wiskott-Aldrich cuando pierde función condiciona mutaciones proteicas con hiperfunción, cursando con distintas entidades entre las que esta un tipo de neutropenia ligada al X. Se comenta la patología de dichas entidades a propósito de un caso.

Caso Clínico. Paciente varón de 7 años seguido en el servicio de Hematología Infantil desde los 3 años por presentar neutropenia inconstante con cifras entre 300 y 6.500. Desde los 18 meses, sin predominio estacionario, presenta amigdalitis y aftas orales de repetición con fiebre elevada hasta 40,5°C. En hemogramas realizados se objetiva neutropenia no cíclica moderada, no mantenida compatible con neutropenia autoinmune. Como antecedentes es fruto de primer embarazo padres no consanguíneos sanos; antecedentes familiares prima materna diagnosticada de inmunodeficiencia ignora de que tipo. Exploración física sin hallazgos relevantes. Pruebas complementarias: Hemograma seriado durante 4 semanas, analítica y serologías dentro de valores normales. Dos años después es derivado nuevamente por persistir con cuadros febriles, se realiza nueva analítica con valor de neutrófilos de 1.770 y se solicita estudio genético que muestra: Gen ELA-2: No mutado, gen HAX-1: No mutado, gen WASP: mutación proteica con hiperfunción. Variante genética p. Val-332-Ala (también denominada p.V332A) en el exón 10 de dicho gen. Estudio genético de la madre: Mutación en gen WAS en el exón 10, variante genética p. Val-332-Ala con heterocigosis. Juicio clínico de neutropenia congénita por alteración del gen WAS ligado al cromosoma X.

Conclusiones. El amplio espectro de las neutropenias junto con las características clínicas iniciales hace que esta patología sea un reto diagnóstico. Dentro del estudio es importante realizar un estudio genético que nos ayude a elaborar y hacer un diagnóstico preciso de la enfermedad. En nuestro caso y teniendo en cuenta el patrón de herencia (ligado a cromosoma X) es importante la ampliación del estudio genético a los padres, hermanos y hermanas de la madre, para identificar posibles portadores.

Sábado 27 de Octubre, Salón Convención

Moderadores: G. de la Mata, R.M. Pardo Crespo

URGENCIAS

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE PACIENTES MAYORES DE 2 AÑOS INGRESADOS DESDE LA UNIDAD DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA POR DIFICULTAD RESPIRATORIA. E. González Escartín, J. Garde Basas, I. Planelles Asensio, J.L. Guerra Díez, M.J. Cabe-ro Pérez, O. Otero Vaccarello, R. Vázquez Canal, L. Álvarez Granda. *Urgencias Pediatría. Servicio Pediatría. Hospital Valdecilla. Santander.*

Objetivo. Describir las características de pacientes ingresados por dificultad respiratoria desde la unidad de corta estancia, porcentaje de pruebas complementarias realizadas y cumplimiento de seguimiento posterior.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes mayores de dos años con dificultad respiratoria e ingresados en hospital de referencia (1/09/10-30/4/11). Análisis estadístico por SPSS v. 15.

Resultados. Seleccionados 206 pacientes, 129 niños y 77 niñas. Edad media $4,98 \pm 2,98$ años (rango 11 años). Visita previa a urgencias el 12,7%. El 17% refería primer episodio de dificultad respiratoria, y hasta el 25,3% no estaba diagnosticado previamente de asma. Clasificación de asmáticos: 17% moderado persistente, 25,7% leve persistente, 32% intermitente. Sólo en 18 casos se realizaba control evolutivo en Respiratorio Infantil. Reciben tratamiento diario con corticoides y/o antileucotrieno el 32,5% y sólo 10 pacientes habían suspendido tratamiento los meses previos. A su ingreso la media de saturación de oxígeno fue de $93,17 \pm 7,09\%$. Se realizó gasometría capilar en 41 casos (19,9%) y analítica venosa en 54 pacientes (26,21%). Se solicitaron 84 radiografías de tórax y en 15 casos asociaba una condensación neumónica (17,9%), el 47,6% con infiltrados peribronquiales, el resto con atelectasias y/o atrapamiento aéreo. El 10,7% informada normal. El 54,6% precisó oxigenoterapia con una media de duración de $25,64 \pm 27,09$ horas (mediana 18,5 horas). Duración media del ingreso $1,92 \pm 2,00$ días (mediana 1 día, mínimo 4,8 horas y máximo 14 días). Reciben tratamiento antibiótico el 35,4%. Respecto al seguimiento posterior: sólo 76 casos acudieron a control en su Centro de Salud entre los siete días posteriores al alta (37,6%).

Conclusiones. Existe una alta incidencia de pacientes ingresados por dificultad respiratoria sin un diagnóstico claro de asma. En nuestra población el número de probables ingresos debido a la suspensión del tratamiento crónico fué ínfimo. La saturación de O₂ es un parámetro esencial en la decisión de ingreso y control evolutivo. El cumplimiento de los pacientes en realizar control en su pediatra de atención primaria tras el alta constituye un reto importante de coordinación entre atención primaria y especializada.

ANEMIA GRAVE SECUNDARIA A HEMORRAGIA UTERINA DISFUNCIONAL. PROBLEMÁTICA ÉTICA Y CLÍNICA A PROPÓSITO DE DOS CASOS. E. García Serrano, J. Posadilla Andrés, P. Prieto Matos, J. Cedeño Montaña, S. de Pedro Del Valle, A. Hortal Benito-Sendín, I. Ruiz Abadía, J. Prieto Veiga. *Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La hemorragia uterina disfuncional es un sangrado anormal que proviene del endometrio sin guardar relación con infecciones, embarazo, tumores ni otro tipo de enfermedades realizándose

se su diagnóstico por exclusión. Es frecuente su aparición en el primer año tras la menarquia y puede desencadenar una anemia que precisa hospitalización.

	Caso 1	Caso 2
Edad	13,6 años	13,6 años
Menarquia	12,8 años	12,6 años
FC/ TA	125 lpm 82/39	98 lpm 134/79
Hb (g/dL VN 13-18)	5,3	5
Ferritina (ng/mL VN 30-400)	1,2	5,5
IS (%; VN 20-50)	2,4	2,9
Tratamiento	Hierro IV + antifibrinolítico	Hierro IV + antifibrinolítico
	Estrógeno + Progéstágeno	Estrógeno + Progéstágeno
Transfusión de hematíes	No	Sí
Tiempo de ingreso	10 días	5 días

Caso clínico 1 (ver tabla). Acude a urgencias por hemorragia uterina de un mes de evolución con cansancio progresivo. La exploración revela una intensa palidez cutáneo-mucosa, taquicardia con soplo funcional II/VI. Las pruebas complementarias revelan una anemia grave con ferropenia sin otras alteraciones relevantes. En la ecografía abdomino-pélvica se observa un folículo persistente. Ante la negativa a la transfusión por parte de la familia por ideología religiosa se contacta con juzgado de guardia que la acepta en caso de riesgo vital.

Caso clínico 2 (ver tabla). Ingresa por anemia secundaria a hemorragia uterina de 15 días de evolución. Siempre ha presentado menstruaciones menométrorragicas e irregulares. En la exploración destaca palidez intensa cutáneo-mucosa y taquicardia leve con soplo funcional II/VI. En la ecografía abdomino-pélvica se ve una formación hiperecogénica de 3x2 cm en ovario derecho siendo el ovario izquierdo multifocular.

Conclusión. Ante una hemorragia de origen uterina se debe realizar diagnóstico diferencial para descartar patología orgánica. Es imprescindible un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar una evolución desfavorable.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES VALORADOS POR SOSPECHA DE MENINGISMO EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.

I. Planelles Asensio, J. Garde Basas, J.L. Guerra Díez, R. Vázquez Canal, O. Otero Vaccarello, E. González Escartín, L. Álvarez Granda. *Unidad de Urgencias de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

La valoración clínica de los signos meníngeos en la edad pediátrica constituye un reto importante en la práctica médica diaria; debido a la imprecisión de los síntomas y signos cuanto menor es la edad del paciente.

Objetivos. Analizar y describir las características clínicas y analíticas de pacientes valorados en la Unidad de Urgencias y con sospecha de meningismo e ingresados en las unidades de corta estancia y hospitalización.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes mayores de 1 mes que precisaron ingreso en observación y/o hospitalario entre 1/7/2009 y 1/7/2012. Análisis estadístico por SPSS v. 15.

Resultados. Seleccionados 54 pacientes: 37 niños (68,5%) y 17 niñas (31,5%). Edad media $5,64 \pm 3,24$ años, el 25,9% menores de tres

años. El 31,5% recibieron vacuna antineumocócica y hasta el 90% no presentaban enfermedades crónicas. Motivo principal de consulta: cefalea (46,3%), fiebre (27,8%) y vómitos (13%). Hasta el 24,1% asociaba los tres síntomas. Un 20,4% acudían por segunda vez a urgencias. Tiempo medio de evolución 26,77±34,95 horas (mediana 15 horas), siendo mayor en los niños de menor edad. El 32,1% presentaba afectación del estado general y hasta en el 66,7% se constató meningismo (rigidez nuca aislada, kernig, brudzinsky, fontanela abombada), el 33,3% eran dudosos o negativos (7 de 14 menores de 3 años y 11 de 40 mayores de 3 años). Realizadas 42 punciones lumbares (77,7%) con un tiempo medio entre llegada a urgencias y su ejecución de 5,4±3,6 horas (mediana 3,5 horas). Dos cultivos de LCR fueron positivos a *N. meningitidis B* (4,8%) y el 40,4% presentaron PCR positiva a enterovirus. El 79,6% pacientes recibieron tratamiento analgésico/antitérmico junto con observación clínica (tiempo medio ingreso: 3,04±3,42, mediana 1 día). El resto recibió tratamiento antibiótico con cefalosporinas solas o asociadas por sospecha de enfermedad potencialmente grave.

Conclusiones. La sospecha de meningismo en la urgencia pediátrica requiere una observación estrecha del paciente y una actitud anticipatoria ante la posibilidad de desarrollo de enfermedad infecciosa grave, especialmente en pacientes con menor edad que pueden presentar signos más inespecíficos. Los casos de reevaluación urgente aumentan de forma progresiva debido al adelanto de los padres en la demanda de asistencia y el poco tiempo de evolución de los procesos. Una adecuada información a los familiares permite identificar signos de riesgo.

HEMATOMA EPIDURAL INTRACRANEAL SECUNDARIO A TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO BANAL EN NIÑA CON HEPATOPATÍA CRÓNICA. R. Garrote Molpeceres¹, E. Urbaneja Rodríguez², S. Abad Arevalillo¹, E. Izquierdo Herrero¹, P. Cobreros García¹, R. Montero Yéboles², M.C. Fernández García-Abril², H. García González³. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y ³Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El hematoma epidural intracraneal (HEI) es una complicación del traumatismo craneoencefálico (TCE), con incidencia del 2-6% en pediatría, incrementada en pacientes hepatópatas debido a su asociación con alteraciones hemostáticas y del metabolismo calcio-fosfórico. Tienen una mortalidad estimada del 4,8% en población pediátrica general.

Caso Clínico. Mujer de 23 meses diagnosticada de síndrome de Alagille pendiente de cirugía de trasplante hepático. Sufre caída desde un cambiador (1,5m de altura), con TCE contra el suelo. No pérdida de conciencia inicial, llanto espontáneo. Dos horas después está adormilada y asocia vómitos persistentes, por lo que acuden a Urgencias. *Exploración física.* Peso: 7 kg (Pc<3), TA:132/56 mmHg, Saturación O₂: 99%, FC: 80 lpm, FR: 56 rpm. Regular estado general. Ictericia cutánea. Facies triangular. Xantomas. Hábito malnutrido. No movilidad espontánea, quejumbrosa. ACP: soplo sistólico III/VI, polipneica. Abdomen globuloso, hepatomegalia. Neurológico: GCS 7. Pupilas puntiformes simétricas. *Estudios complementarios:* TAC craneal: HEI parietal derecho (8x3,1x7,6). Desplazamiento de la línea media, colapso de cisternas perimesencefálicas. Fractura parietal derecha sin hundimiento. *Análítica sanguínea:* Hematíes: 3,26x10⁶/µl, Hb: 9,2 g/dl, Hto: 28%. Resto normal [coagulación (INR<1,5, APT>50%)]. *Evolución:* Ingreso en UCIP, intubación y conexión a ventilación mecánica. Presenta signos de hipertensión intracraneal resueltos tras medidas de 1º nivel (sedorrelajación

y optimización de tensión arterial). Precisa drenaje neuroquirúrgico del hematoma con sangrado llamativo, requiriendo trasfusión de hemáties. Empeoramiento clínico posterior con resangrado, requiriendo un 2º drenaje. Tras trasfusión de plasma fresco congelado cesa la hemorragia y presenta normalización clínica, por lo que es trasladada a un centro especializado en trasplante hepático con evolución posterior favorable.

Conclusiones. Existe mayor tendencia a sangrados y fracturas ante traumatismos aparentemente banales en pacientes hepatópatas crónicos, ya que pueden presentar alteraciones de la coagulación con pruebas analíticas normales y osteopenia. En nuestro caso habría que tener en cuenta que el Síndrome de Alagille puede asociar malformaciones vasculares cerebrales, facilitando la producción de sangrados intracraneales.

HIPOPOTASEMIA SIN HIPOMAGNESEMIA. A. González Prieto, S. Lozano Losada, A. Manzano Martín, C. Criado Muriel, H. Expósito de Mena, P. González Ildefonso, A. Tapia Gómez, J. Lázaro Ramos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La enfermedad de Gitelman (EG) es una tubulopatía autosómica recesiva. El defecto funcional radica en el cotransportador Na/Cl sensible a las tiazidas, del túbulo distal, codificado en el cromosoma 16q. Bioquímicamente se caracteriza por la presencia de hipokaliemia, alcalosis metabólica, aumento de la actividad renina-aldosterona, hipocalciuria e hipomagnesemia. Se suele manifestar como debilidad muscular y tetania en niños mayores y adultos.

Caso clínico. Niña de raza gitana, de 19 meses, que consulta en Urgencias por Síndrome febril sin foco, como parte del estudio se realiza analítica en la que se objetiva hipopotasemia de 2,5 mmol/L por lo que se inicia tratamiento con potasio oral y se deriva a Nefrología Pediátrica para completar estudio. En la consulta se constata la presencia de hipopotasemia de origen renal, hipocalciuria, alcalosis metabólica leve, hiperaldosteronismo-hiperreninismo sin hipomagnesemia. Se solicita estudio genético que confirma que la paciente es portadora homocigota de la mutación c.1180+1G>T en el gen SLC12A3 compatible con EG.

Discusión. La EG es más frecuente en la raza gitana, como es el caso de nuestra paciente, pero en cambio, llama la atención su edad. El diagnóstico de la enfermedad suele ser tardío ya que suele ser asintomática hasta la segunda década de vida. Aunque la hipomagnesemia es característica de la enfermedad, puede aparecer a lo largo de la evolución, por lo que su ausencia no la descarta. A pesar del excelente pronóstico renal, la EG puede suponer una repercusión importante en la calidad de vida de los pacientes.

INFECCIONES RESPIRATORIAS DE VÍAS BAJAS CON CRITERIOS DE INGRESO/OBSERVACIÓN VALORADAS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. R. Vázquez Canal, O. Otero Vaccarello, J.L. Guerra Díez, M.J. Cabero Pérez, E. González Escartín, J. Garde Basas, I. Planelles Asensio, L. Alvarez Granda. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

La incidencia de las infecciones respiratorias es mayor durante los meses fríos. Aunque la mayoría reciben tratamiento ambulatorio en ocasiones para garantizar su correcta evolución precisan observación u hospitalización.

Objetivos. Analizar qué tipo de pacientes precisan ingreso hospitalario/observación, características clínicas y radiológicas, tiempo de

estancia y tratamiento realizado; qué pacientes han acudido previamente a urgencias y complicaciones más frecuentes.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados en la unidad de corta estancia y hospitalización entre enero 2011 y mayo 2012. Análisis estadístico realizado por SPSS v.15.

Resultados. Seleccionados 122 pacientes, 53,3% niños y 46,7% niñas, 49 de ellos han sido vacunados con antineumocócica. El 23,3% presentan asma como enfermedad de base. La media de edad es de $4,01 \pm 2,73$ años. La media del tiempo de evolución del cuadro es $4,88 \pm 4,91$ días (mediana 4 días). Además de fiebre y tos como clínica principal, el 43,4% presentan también vómitos, 39,3% afectación del estado general y 38,5% pacientes presentaron abdominalgia intensa. Más de la mitad de los seleccionados (54,1%) habían acudido previamente a urgencias. En cuanto a las pruebas complementarias, realizada Radiografía de tórax: un 94,3% presentaron condensación/atelectasia, de los cuales en un 18,4% la afectación era multilobar. En un caso se objetivó absceso pulmonar y en otro neumatocele.

La media en días de la estancia hospitalaria es de $4,04 \pm 4,04$ (mediana 3 días); siendo mayor la estancia en aquellos pacientes ingresados en 2ª visita a un $4,6 \pm 4,7$ comparada con un $3,3 \pm 2,9$ en 1ª visita (sin significación estadística). El tratamiento consistió en monoterapia en un 60,6%, por orden de frecuencia, amoxicilina, claritromicina, cefotaxima/cefixima; la biterapia fue empleada en un 39,3% y en un caso se empleó fármacos antituberculosos. Respecto a las complicaciones: 24 derrames, 1 absceso, 2 casos de SIADH y un neumotórax; realizándose drenaje torácico en 5 casos.

Conclusiones. La infección respiratoria es una patología de elevada prevalencia en Urgencia pediátrica suponiendo en ocasiones más de una visita en aquellas que precisaron ingreso hospitalario. Es necesario analizar y seleccionar adecuadamente en la Urgencia a aquellos pacientes que cumplen criterios ambulatorios para evitar visitas innecesarias y tiempos de ingreso prolongados.

INGRESOS HOSPITALARIOS POR INTOXICACIÓN ALCOHOLICA AGUDA. ANÁLISIS DE 18 AÑOS. M. Ariza Sánchez¹, I. Andrés Alberola², A. Sánchez Herrero², J.R. Garmendia Leiza³, J.A. López Villalobos⁴, A. Sánchez Alonso⁵, S. Alberola López³, J.M. Andrés de Llano¹.
¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia. ²Estudiante de Medicina. ³Centro de Salud Jardínillos. Palencia. ⁴Servicio de Salud Mental. Complejo Asistencial de Palencia. ⁵Servicio de Alergia. Hospital Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los ingresos por intoxicación alcohólica aguda es la punta del iceberg a un problema social importante. Se tiene la impresión que el fenómeno del botellón ha incrementado este problema.

Objetivo. Evaluar las características de los ingresos hospitalarios de pacientes con embriaguez en nuestro área sanitaria.

Población y Métodos. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) a través de los casos ingresados en nuestro hospital entre los años 1993 y 2011 con el código diagnóstico 305.0 y sus subcódigos correspondientes a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC). Se utiliza estadística inferencial y análisis de regresión log-lineal de Joinpoint. Se clasificó a los pacientes en un grupo joven (1) (edad inferior a 25 años) y un grupo adulto (2) (edad superior a 25 años).

Resultados. En el periodo analizado se ingresaron 5.200 pacientes de los que 172 (3%) corresponden al grupo 1 (menores de 25 años) y únicamente 3 de ellos tenían menos de 14 años. La edad mediana en este grupo son los 22 años (Pc. 25-75: 19 a 24 años). La relación varón/mujer es de 7/3 a favor de los varones en el grupo 1 y de 9,5/0,5

en el grupo 2 ($p < 0,001$). La relación ámbito urbano/rural es de 72/28 en el grupo 1 y de 51/49 en el grupo 2 ($p < 0,001$). En este último grupo hubo un 7% de éxitus intramuros no existiendo ninguno en el grupo 1 ($p < 0,001$). El episodio fue único (no reingresos) en el 60,4% del los casos del grupo joven y en el 40% del grupo 2 ($p = 0,001$). En el 53% de los ingresos del grupo 1 coexiste el diagnóstico con abuso a otras drogas, en particular cannabis y cocaína y en un 42,4% han sufrido algún accidente o traumatismo. La estancia media de ambos grupos está en torno a los 9 días sin diferencias significativas ($p = 0,4$). Se encontraron diferencias en relación al día de la semana del ingreso ($p < 0,001$) siendo el grupo 1 más consumidor en fin de semana que en día de diario (56%/44%) al contrario que el grupo 2 (36%/64%). Se encontraron diferencias no significativas entre grupos por mes ($p = 0,08$). En el análisis de tendencia de las tasas ajustadas por población no encontramos tendencia estadísticamente significativa en el grupo joven (25 casos por cada 100.000 menores de 25 años/año) con un porcentaje anual de cambio del 4% sin evidenciar por ello impacto del fenómeno del botellón en tanto que se encuentra un punto de ruptura significativo ($p < 0,05$) en el grupo de mayor edad en el año 2001 con un cambio de tendencia creciente-decreciente y porcentajes anuales de cambio de 22,2% ($p < 0,05$) y de -7,8% ($p < 0,05$) respectivamente.

Conclusión. La intoxicación alcohólica grave que motiva ingreso hospitalario en la edad pediátrica es un fenómeno poco frecuente en nuestro medio y estable en los años analizados. La población adulta presenta tasas más elevadas con un punto de ruptura en el año 2001 con un cambio de tendencia creciente-decreciente, mayor frecuencia de reingresos y de mortalidad.

PSEUDOTROMBOPENIA POR ETILENDIAMINOTETRAACÉTICO EN UN NIÑO DE 6 AÑOS. L. Puente Ubierna, M. Gutiérrez Moreno, M. Hortigüela Saeta, P. Alamillo Estival, G. Aja García, P. Parejo Díaz, E. Hernández Frutos, R. Portugal Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La pseudotrombopenia por etilendiaminotetraacético (EDTA) es un fenómeno hematológico raro en niños, causado por la aglutinación de las plaquetas mediada por los anticuerpos (generalmente IgG, IgA e IgM) y la disminución del contenido de calcio por la obtención de muestras de sangre en un medio con EDTA, aunque no altera ni la morfología ni la función plaquetaria. La causa más frecuente de falsa trombopenia es la inducida por (EDTA) (17% de todos los casos). Afecta sobre todo a mujeres.

Caso clínico. Niño de 6 años ingresado en nuestro Servicio por neumonía bilateral complicada con derrame paraneumónico. En analítica rutinaria de control se objetiva recuento plaquetario $6.000/\text{mm}^3$, sin afectación del resto de las series. No presenta signos de sangrado asociados. El frotis de sangre periférica muestra agregados plaquetarios de pequeño tamaño. Una analítica de control en tubo de Citrato calentado a 37°C evidencia número normal de plaquetas, pudiendo establecer el diagnóstico de pseudotrombocitopenia por EDTA.

Discusión. El falso conteo plaquetario, puede llevar a la repetición de pruebas complementarias, junto con la realización de técnicas invasivas para establecer la etiología de la trombopenia. Es importante descartar este origen como causa de trombocitopenia aguda, pues carece de significación patológica y su diagnóstico condiciona el manejo terapéutico del cuadro clínico

El uso de citrato sódico de forma sistemática con el objetivo de evitar una falsa trombopenia no se debe llevar a cabo, pues este coagulante modifica los volúmenes celulares y con ello alguno de los valores hematimétricos.

SISTEMA DE TRIAJE PEDIÁTRICO ESTRUCTURADO: UN ELEMENTO CLAVE EN EL FUNCIONAMIENTO DE LAS UNIDADES DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *A. Hedrera Fernández, A. Fernández Gómez, M.N. Campo Fernández, J.L. Fernández Arribas, R. Velasco Zúñiga, F. Centeno Malfaz. Unidad de Urgencias Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. En nuestros días, los servicios de urgencias pediátricas se ven sometidos a una demanda asistencial masiva y progresiva, que contrasta con los limitados recursos sanitarios disponibles. La implantación de un sistema válido de triaje mejora la calidad y la eficacia de la unidad de urgencias pediátricas ya que permite gestionar adecuadamente los flujos de pacientes dando respuesta a sus necesidades clínicas.

Discusión. El triaje es un proceso dinámico que permite clasificar a los pacientes antes de recibir la atención asistencial con el objetivo de priorizar ésta según su grado de urgencia, el cual viene determinado por la situación fisiológica inicial y el riesgo asociado de deterioro, no por el diagnóstico etiológico.

Existen diversos modelos validados de triaje, todos ellos estructurados en 5 niveles de prioridad asistencial. Dado que el paciente pediátrico presenta particularidades frente al adulto, se han desarrollado adaptaciones de dichas escalas de triaje a la edad pediátrica. De entre ellas, la versión pediátrica del Sistema Canadiense de Triaje (CPTAS) es la única escala de valoración validada en la edad pediátrica, y se basa en 3 pasos: el triángulo de evaluación pediátrica, una breve entrevista de motivo de consulta y la toma de las constantes vitales.

Por otro lado, el sistema español de triaje (SET) propone una escala basada en categorías sintomáticas con discriminantes clave y algoritmos clínicos en formato electrónico.

No hay evidencia sobre qué profesional es el más adecuado para realizarlo, si bien ciertos estudios apuntan que el triaje de enfermería con apoyo médico es el más eficiente.

Entre los objetivos del triaje destacan: mejorar la calidad asistencial, garantizar la equidad de la asistencia, disminuir la ansiedad del paciente y la familia al establecer una comunicación inicial y proveer información, aplicar si procede ciertas técnicas iniciales básicas (traje avanzado), determinar el área más adecuada para ubicar y tratar al paciente, así como facilitar confort al paciente pediátrico y a sus acompañantes.

Conclusiones. La implantación de un sistema de triaje pediátrico estructurado es fundamental para asegurar el buen funcionamiento de una unidad de urgencias pediátricas.

Su realización exige un espacio determinado, material y personal adecuadamente formado. La principal finalidad del triaje pediátrico es priorizar la atención según la urgencia para hacer frente al exceso de demanda y mejorar la calidad asistencial.

TECOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO. *J. Fernández Agirregoitia¹, P. Alamillo Estival¹, L. Puente Ubierna¹, M. Hortigüela Saeta¹, M. Gutiérrez Moreno¹, M. Ortega Escudero², R. Portugal Rodríguez², E. Ardelá Díaz². Servicios de ¹Pediatría y ²Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los tumores ováricos raramente se presentan en la edad pediátrica, correspondiendo el 1 al 5% de todos los tumores infantiles.

Los tecomas, son tumores derivados de los cordones sexuales-estroma del ovario. Este grupo representa el 8% de los tumores ováricos pri-

marios. Sólo el 30% de los tecomas se presentan en mujeres menores de 30 años. La mayoría son unilaterales, generalmente de comportamiento benigno, que pueden producir estrógenos, aunque también se han observado efectos androgénicos. Su presencia generalmente es asintomática, aunque pueden ocasionar clínica como consecuencia del efecto masa o de la liberación hormonal que pueden producir. Su pronóstico generalmente es bueno, si bien se han descrito recidivas tumorales.

Caso clínico. Niña de 13 años que consulta por masa abdominal de una semana de evolución, sin clínica asociada. En la exploración física destaca abdomen distendido con masa palpable a nivel periumbilical, dura, homogénea, no dolorosa, con bordes bien definidos. En la ecografía doppler realizada, se objetiva una masa sólida heterogénea (18x16x10 cm) de dependencia ovárica con amplias áreas quísticas en su interior, sin vascularización ni calcificaciones. No infiltración de asas intestinales ni vasos ilíacos adyacentes. Ante la sospecha clínica de tumor ovárico, se realizan RM abdominal que muestra masa ovárica con imágenes sugestivas de vascularización junto con líquido libre en saco de Douglas y ambos flancos, siendo la impresión diagnóstica de tumoración ovárica maligna. Los marcadores séricos tumorales fueron negativos, así como la determinación de niveles en rango de normalidad de hormonas esteroideas. Se programa abordaje quirúrgico diagnóstico y terapéutico, donde la Anatomía Patológica es compatible con tecoma ovárico benigno.

Conclusión. En las niñas y adolescentes los tumores ováricos son infrecuentes, siendo aún más raros en esta edad los tecomas. La resección completa de la tumoración, con ooforectomía y salpingectomía unilateral, con comprobación histológica de su benignidad, suele ser el único procedimiento terapéutico necesario.

TROMBOFILIA PRIMARIA EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO. *S. Abad Arevalillo, M. Marcos Temprano, E. Ortega Vicente, I. Bermejo Arnedo, N. Muñoz Ramírez, H. González García, A. Blanco Quirós, F.J. Álvarez Guisasola. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de Valladolid.*

Objetivo. Estudio descriptivo de las características clínicas y evolución de los pacientes diagnosticados de Trombofilia primaria (TP) en nuestro centro.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de los pacientes con diagnóstico de TP desde 1997 hasta la actualidad. Las variables cuantitativas se expresaron usando la mediana y el rango, y las cualitativas en frecuencias absolutas y relativas.

Resultados. Se han diagnosticado de TP 22 niños, 14 mujeres (63,63%) y 8 varones, con una mediana de edad al diagnóstico de 7,3 años (rango: 0,3-13,5). Los motivos de estudio más frecuentes fueron el estudio familiar (72,7%) y estudio por trombosis en el paciente (22,7%). (Tabla I)

Cinco de los pacientes presentaron trombosis, tres formas graves (trombosis mortal de senos venosos cerebrales, infarto agudo de miocardio e ictus neonatal) y dos menos graves (trombosis venosa profunda en ambos) y en todos ellos se instauró tratamiento y tromboprofilaxis. En cuatro de los casos de trombosis se añadieron factores protrombóticos adquiridos además de la trombofilia primaria. Los 17 casos diagnosticados por estudio familiar permanecieron asintomáticos.

Conclusiones. La trombofilia primaria se diagnostica con frecuencia por estudio familiar, siendo importante realizarlo para instaurar medidas profilácticas. Cuando se diagnostica por trombosis, frecuentemente se asocia a factores protrombóticos adquiridos.

TABLA I.

	FV L	P G20210A	D PC	D PS	A FVIII	MTHFR	Mixto	Total
n	9	4	5	1	1	1	1	22
Estudio familiar	8	1	5	1			1	16
Trombosis en paciente		3			1	1		5
Terapia oncológica	1							1

FV L: factor V Leiden. P G20210A: Mutación en gen de protrombina. D PC: Déficit de proteína C. D PS: Déficit de proteína S. A FVIII: Aumento tasas de factor VIII. MTHFR: Mutación homocigota en el gen de enzima metilentetrahidrofolato reductasa. Mixto: Paciente con FV L+ P G20210A + D PS.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN LA COMPROBACIÓN DE INTUBACIÓN TRAQUEAL EN PEDIATRÍA: COMPARACIÓN CON LA RADIOGRAFÍA Y LA CAPNOGRAFÍA. M. Mora Matilla¹, P. Alonso Quintela¹, S. Gautreaux Minaya¹, S. Rodríguez Blanco², D. Mata Zubillaga², I. Oulego Erroz³. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Neonatología y ³UCIP. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La intubación traqueal (IT) es un técnica esencial en el manejo de la vía aérea. La intubación inadvertida del esófago (IE) es una complicación potencialmente grave. Por ello es necesario confirmar la correcta IT siendo la capnografía el método más recomendado. Sin embargo su fiabilidad no es del 100%. La radiografía de tórax se realiza rutinariamente tras la intubación para determinar la profundidad del tubo endotraqueal (TET). El objetivo de este estudio fue comparar la utilidad de la ecografía con la capnografía y la radiografía de tórax para la comprobación del TET.

Métodos. Se incluyeron pacientes ingresados en la UCIN y UCIP en los que se realizara intubación traqueal urgente. Se realizó una ecografía en planos transversal (T) y longitudinal (L) de la tráquea durante o tras la intubación. Se consideró IT si se observaba el TET dentro de la tráquea en al menos uno de los planos, o IE si no se visualizaba en ningún plano. Se registró la posición de la punta del TET. Paralelamente, se conectó la capnografía determinando IT si existía onda en 3 respiraciones consecutivas; en caso contrario se consideró IE. En caso de dudas, se comprobó la intubación mediante laringoscopia. Tras la intubación, se realizó ecografía sobre ambos hemitórax para determinar la presencia de deslizamiento pulmonar ("lung sliding") y descartar malposición del TET. Posteriormente, se obtuvo radiografía de tórax portátil. Se cronometraron los tiempos para la obtención de la ecografía traqueal, pulmonar, la capnografía y la radiografía. La información obtenida por la ecografía no fue facilitada al médico para no influir en su actitud clínica. Tras la extubación del paciente se obtu-

vieron nuevas imágenes de la tráquea en plano T y L. Estas fueron analizadas junto a las imágenes previas en una secuencia aleatoria y ciega por un segundo investigador. Se evaluó la correlación entre ambos investigadores. Los datos se resumen en mediana (rango) y n (%).

Resultados. Se analizaron 20 intubaciones en 12 pacientes y 15 radiografías. 6 eran neonatos [peso: 1.230 (530-3.150) g; EG: 31 (24-40) s.] y 6 eran niños [peso: 27 (4-45) kg; edad: 6 años (8 meses-12 años)]. La capnografía determinó IT en 16/20 casos e IE en 4/20 mientras que la ecografía determinó IT en 15/20 casos e IE en 5/20. El caso con capnografía positiva y eco negativa correspondió a un falso positivo de la capnografía comprobado por laringoscopia directa en un paciente con distensión gástrica fruto de una ventilación prolongada con bolsa previa a la intubación. Por tanto, usando ambos planos (T y L) la ecografía clasificó correctamente 15/15 (100%) de las IT y 5/5 (100%) de las IE. No hubo diferencias en el porcentaje de clasificación respecto a la capnografía (p=0,775). El tiempo para la obtención de la capnografía fue de 4,5 (3-8) s mientras que para la ecografía fue de 6,5 (3-45) s, 12 (4-120) s y 18,5 (8-132) s para plano T, L y T+L respectivamente (p<0,01). La correlación entre el primer investigador y el segundo en la interpretación de las imágenes fue del 95% (coeficiente K=0,86), clasificándose correctamente todas las IT e IE. La ecografía determinó 2 malposiciones del TET [alta (Fig. 1) e intubación selectiva] confirmadas por radiografía (p=0,91). En el caso de la posición alta, se confirmó la intubación selectiva del bronquio derecho en la Rx de tórax pese a que no se había sospechado por auscultación. En dos casos el TET fue retirado 1 cm. El tiempo para la realización e interpretación de la eco pulmonar fue de 0,3 (0,15-0,42) min comparado con los 21,5(16-40) min para la Rx tórax. (p=0,0001)

Conclusiones. La ecografía es tan eficaz como la capnografía para confirmar la IT; sin embargo es una técnica considerablemente más lenta. Así mismo permite rápidamente descartar malposición del TET y podría evitar la utilización rutinaria de la radiografía.

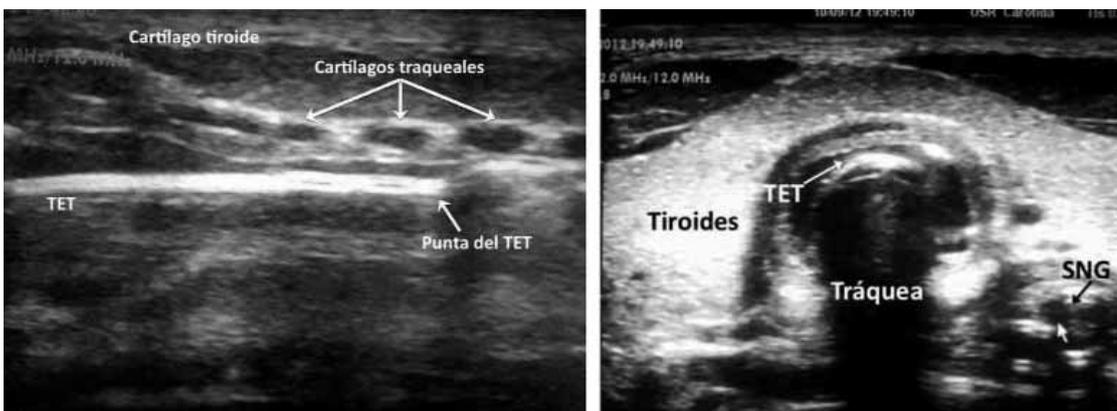


Figura 1. A) Plano longitudinal. En la parte superior cartilagos traqueales, se observa el TET como una banda hiperecogénica. Punta del TET en tráquea extratorácica. B) Plano Transversal. TET en contacto con la tráquea. SNG en región paratraqueal derecha.

Sábado 27 de Octubre, Salón Palma

Moderadores: J. Andrés de Llano, N. Hernández González

INFECTOLOGÍA - NEUMOLOGÍA

BACTERIEMIA POR KLEBSIELLA OXYTOCA ASOCIADA A DIARREA POR ROTAVIRUS. M.F. García Díaz, B. García Norriella, F. Alvarez Caro, V. García González, M. Rodríguez Rodríguez, B. Moreno Pavón, E. García García, P. Serrano Acebes. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Las gastroenteritis agudas por rotavirus son infecciones frecuentes en la edad pediátrica. Aunque su evolución suele ser benigna, un porcentaje relevante de casos sufre complicaciones. Una de ellas es la bacteriemia por bacilos gram negativos entéricos, que si bien es poco frecuente, su gravedad obliga a conocerla. Se presenta el caso clínico de un niño con bacteriemia por *Klebsiella oxytoca* asociada a gastroenteritis por rotavirus.

Caso clínico. Niño de 22 meses diagnosticado de déficit de Ig A y cromosomopatía (cromosoma 18 en anillo), que presenta intolerancia oral, en el contexto de un cuadro de vómitos y diarrea de tres días de evolución, motivo por el que ingresa en planta de hospitalización para rehidratación intravenosa. A las 48 h de ingreso presenta fiebre elevada y prostración, solicitándose hemocultivo y analítica que evidencia una PCR de 71,6 mg/l. Posteriormente se notifica la detección en sangre de un bacilo Gram negativo, por lo que se inicia tratamiento con cefotaxima intravenosa, confirmándose más tarde el crecimiento de *Klebsiella oxytoca*, así como de rotavirus en heces. La evolución fue satisfactoria, con mejoría clínica y permaneciendo afebril a partir de las 48 horas de iniciar la antibioterapia, siendo dado de alta tras 10 días de tratamiento.

Comentarios. Tan solo se han encontrado, en la revisión bibliográfica efectuada, 17 casos de bacteriemia por bacilos gram negativos asociadas a diarrea por rotavirus. Todos ellos siguen un patrón clínico similar, si bien se encuentran diferencias en la existencia o no de patología de base. Son cuadros de carácter grave, con evolución satisfactoria tras tratamiento antibiótico intravenoso. Solamente se ha encontrado un caso de bacteriemia por *Klebsiella oxytoca*, el cual pese al tratamiento tuvo un desenlace fatal. Habrá que sospechar una bacteriemia por gram negativos entéricos, en todo niño que en el curso de una gastroenteritis aguda, presente deterioro del estado general y/o empeoramiento de la fiebre. Ante su sospecha, habrá de iniciarse de forma precoz tratamiento antibiótico empírico intravenoso.

CARACTERÍSTICAS DE UN BROTE URBANO DE ENFERMEDAD MANO PIE BOCA. M. Cabanillas Boto¹, M.L. Ariza Sánchez¹, M.C. González Torroglosa¹, A. Pernía Sánchez², E. Moro Tapia², I. Pérez García², S. Alberola López², J.M. Andrés de Llano¹. ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia. ²Centro de Salud Jardínillos. Palencia.

Introducción. La infección por virus coxsackie es causante de brotes epidémicos de enfermedad mano-pie-boca.

Objetivo. Evaluar las características epidemiológicas de un brote de enfermedad mano-pie-boca en nuestra ciudad.

Población y Métodos. Se obtuvieron todos los registros de los niños menores de 15 años atendidos en los centros de salud urbanos de nuestra capital en el año 2012 afectados de enfermedad mano-pie-boca. La información clínica se obtuvo de la captura del programa Medora a través de los casos registrados con el código 074.3 de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 9-MC). La población diana se

obtuvo de los registros de tarjeta sanitaria individual correspondiente a la población pediátrica de dichos centros y se estratificó por grupos de edad susceptibles de infección.

Resultados. Se detectaron 144 casos de enfermedad mano-pie-boca entre los meses de septiembre a diciembre de 2012. Se encontraron diferencias por meses ($p < 0,001$) siendo octubre el pico máximo de incidencia y diciembre el mínimo. La edad media de presentación ha sido de $25,1 \pm 13,6$ meses. La distribución por sexos ha sido de 58% varones y 42% mujeres.

Al estratificar por grupos de edad, encontramos que la incidencia encontrada ha sido de 62 casos/1.000 tarjetas sanitarias individuales en niños entre 0 a 2 años (Intervalo de confianza al 95%: 49 a 79) y de 30 casos/1.000 tarjetas sanitarias individuales en niños entre 3 a 6 años (Intervalo de confianza al 95%: 21 a 43). No encontramos diferencias estadísticamente significativas en la incidencia entre Centros de Salud ($p=0,062$ en el grupo de 0 a 2 años y $p=0,14$ en el grupo de 3 a 6 años).

No se encontraron complicaciones importantes ni se precisaron ingresos hospitalarios por este motivo.

Conclusión. La epidemia de enfermedad mano-pie-boca en nuestra ciudad afectó principalmente a la población de 0 a 2 años, siendo autolimitada y de escasa gravedad.

ESTAFILOCOCIAS: DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA. S. de Pedro, E. García, M. Muriel, D. Fernández, A. Benito, G. Mateos, J. Posadilla, I. Ruiz. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. Los estafilococos se clasifican dentro de los cocos gram positivos como uno de los géneros más virulentos. Se encuentran formando parte de nuestra microbiota y son aerobios y anaerobios facultativos, lo que les permite, además de una amplia colonización, el crecimiento en diferentes medios. Tal es así que, además de tener que descartar su participación en cualquier foco infeccioso, han dado nombre propio a ciertas enfermedades infecciosas causadas por ellos.

Objetivo. Presentación de cuatro casos clínicos originados por estafilococo acontecidos en nuestro hospital; subrayando la capacidad de éstos para afectar a diferentes órganos diana y la variabilidad clínica a la que pueden dar lugar.

Casos clínicos. *Caso 1.* Niña de 8 años con flictena supramaleolar asociada a intenso dolor y edema. Parámetros infecciosos en la analítica. Se recoge cultivo de la lesión y se inicia antibioterapia empírica intravenosa. El resultado del cultivo (SAMR) obliga a modificar el tratamiento, con buena evolución posterior. *Caso 2.* Niño de 4 años que consulta por lesiones maculopustulosas y exantema urticariforme asociados a prurito y dolor de una semana de evolución. Se sospecha síndrome de la escaldadura con riesgo de impetiginización de las lesiones, por lo que se decide ingreso para vigilar su evolución. En el tratamiento se incluye antibioterapia, tanto intravenosa como tópica. *Caso 3.* Niño de 1 año trasladado desde su hospital de referencia por mala evolución de artritis séptica de tobillo izquierdo. Crece en el líquido articular *S. aureus*. Se requiere cirugía para mejor evolución. *Caso 4.* Niño de 22 meses diagnosticado de linfocitosis hemofagocítica secundaria a VEB. Es portador de catéter central. Clínica catarral con fiebre y decaimiento. Hemocultivo positivo para *S. lugdunensis*. Indicación de ingreso para antibioterapia intravenosa.

Comentarios. A propósito de estos casos conocemos la variabilidad clínica que podemos encontrar en las infecciones por estafilococo. Es importante su sospecha y la necesidad de un tratamiento empírico precoz para estas patologías, el cual es esencial para su resolución y buena evolución.

FIEBRE SIN FOCO Y RIESGO DE INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE GRAVE. J. Lázaro, A. Tapia, P. Prieto-Matos, C. Criado, M. González, G. Escudero, J. Blázquez. Unidad de Lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La fiebre sin foco es una patología frecuente en los lactantes. Se caracteriza por fiebre de menos de 72 horas, sin causa aparente tras realizar historia clínica y exploración adecuada. La etiología más frecuente es una infección vírica autolimitada, y sólo un 5-10% corresponden a una infección bacteriana potencialmente grave (IBPG). Exponemos las características de los pacientes ingresados por fiebre sin foco en una unidad de lactantes en un hospital de tercer nivel y valoramos su relación con las infecciones bacterianas catalogadas como graves (sepsis, pielonefritis, bacteriemia) a las que añadimos la candidemia.

Pacientes y métodos. Realizamos un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo, basándonos en una muestra de 51 pacientes de 1 a 30 meses de edad, ingresados en nuestro hospital por fiebre sin foco, entre el 01/05/2009 y el 31/05/2012. Se recogen datos de filiación, vacunación, clínica, evolución, pruebas complementarias, tratamientos y diagnóstico final. Se analiza la validez de la PCR y la procalcitonina (PCT) para el diagnóstico de infección grave. Analizamos los datos estadísticamente con el programa SPSS 17.0®.

Resultados. El 5,9% del total (854) de los ingresos en lactantes fueron por fiebre sin foco, de los cuales el 9,8% fueron infecciones graves (3,9% sepsis, 1,9% candidemia, 1,9% bacteriemia, 1,9% PNA). Comparando los pacientes con IBPG y no IBPG, no se encontraron diferencias significativas en cuanto al sexo (Varón 80%, mujer 20%; $p=0,242$), edad (IBPG $0,3 \pm 0,2$ años, no IBPG $0,6 \pm 0,6$; $p=0,313$) y vacunación con Prevenar 13® (IBPG 5,6% de vacunados, no IBPG 94,4% de vacunados; $p=0,401$). Encontramos niveles más elevados de PCR y PCT (IBPG 40% con PCT mayor de 2 y un 20% con PCT mayor de 10; no IBPG 16,7% con PCT mayor de 2 y un 2,4% con PCT mayor de 10; $p=0,029$) en los pacientes con IBPG.

Conclusiones. La fiebre sin foco es una entidad común en los lactantes. Un importante porcentaje de FSF son potencialmente graves. En nuestra muestra se observa un mayor número de ingresos por fiebre sin foco en los primeros meses de vida. Los niveles de PCR y procalcitonina están más elevados en los pacientes con IBPG.

HEPATITIS POR CITOMEGALOVIRUS. IMPORTANCIA DEL MOMENTO DE CONTAGIO. A. González Prieto, H. Expósito de Mena, R. Torres Peral, G. Rodríguez San Cristóbal, A. Grande Benito, J. de Manueles Jiménez, P. González Idefonso, A. Mateos Diego. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. El CMV es la causa más frecuente de infección congénita en nuestro medio, así como de morbimortalidad perinatal. Se puede adquirir durante el embarazo o en el periodo postnatal, determinando la primera un mayor riesgo de secuelas a largo plazo.

Objetivo. Valorar la importancia del momento de contagio, en las infecciones por CMV, en relación con el desarrollo de secuelas posteriores.

Caso clínico. Lactante mujer de 55 días de vida que ingresa procedente de urgencias por ictericia de una semana de evolución, sin acolia ni coluria. No procesos infecciosos intercurrentes. Como antecedentes personales, procede de embarazo gemelar de 36 semanas que requirió ingreso en UCI neonatal. A la exploración destaca coloración pálido-ictérica de piel, con esplenomegalia de 3-5 cm de consistencia media, sin hepatomegalia. En las pruebas complementarias se objetivó una hepatitis colestásica (BiT: 5,66mg/dl; BiD: 5,57mg/dl; AST/ALT:

89/73U/l y GGT: 69U/l) con serologías positivas para CMV. Tras descartar la atresia de vías biliares y confirmar la etiología infecciosa, mediante PCR en plasma y orina, se inicia tratamiento con Ganciclovir IV. Se recupera sangre desecada de las pruebas metabólicas para identificar el origen congénito o adquirido de la infección. Ante la buena evolución de la paciente y la negatividad de la PCR en sangre desecada se retira tratamiento 6 semanas después de su inicio. Como efecto secundario a la medicación, se objetiva leucopenia leve que responde favorablemente a la administración de G-CSF.

Comentarios. Ante una infección por CMV, es fundamental identificar el momento de contagio, de cara a establecer el pronóstico a largo plazo. Se ha visto que el mayor riesgo de secuelas se asocia con las infecciones congénitas, siendo las que afectan al neurodesarrollo las más frecuentes. A pesar de demostrar el origen infeccioso, de la clínica de nuestra paciente, se debe descartar la atresia de vías biliares, dada las asociaciones existentes entre esta entidad y las infecciones virales.

SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO COMPLICADO. J. Valencia Ramos, M. Herrero, E. de Miguel Esteban, P. Alamillo Estival, L. Gómez Saiz, A. Mirás Veiga, F. Gómez Sáez, S. Kanaan Leis. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de shock tóxico (SST) es una entidad clínica grave e infrecuente en pediatría. Se define como una enfermedad aguda secundaria a una infección por gérmenes productores de toxinas de los géneros *Staphylococcus* o *Streptococcus*. El cuadro clínico se caracteriza por fiebre, hipotensión con fallo multiorgánico, rash y descamación cutánea. Todo ello como consecuencia de una respuesta sistémica causada por superantígenos.

Presentamos un caso clínico de shock tóxico estafilocócico con fallo multiorgánico con artritis séptica de cadera asociada.

Caso clínico. Niña de 6 años que ingresa en hospital de origen con datos de fallo multiorgánico por lo que es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nuestro centro. Refiere hace 48 horas traumatismo casual con herida inciso-contusa en rodilla izquierda estando en una granja, comenzando cuadro de fiebre y cojera 24 horas después. A su ingreso presenta afectación del estado general, eritrodermia generalizada e inestabilidad hemodinámica por lo que recibe apoyo vasopresor a dosis elevadas (dopamina hasta 17 µg/kg/min y noradrenalina hasta 3,2 µg/kg/min). Recibe soporte respiratorio con ventilación mecánica convencional que se mantiene durante 8 días y antibioterapia empírica inicial con cefotaxima, vancomicina y clindamicina. Se realizan ecografías seriadas de cadera izquierda siendo normales, pero ante la mala evolución clínica con persistencia del dolor, fiebre y elevación de reactantes de fase aguda, se realiza exploración quirúrgica donde se constata artritis séptica de cadera. Se aísla *Staphylococcus aureus* en hemocultivos y líquido articular modificándose pauta antibiótica a cloxacilina y clindamicina. Experimenta mejoría progresiva por lo que se traslada a planta de hospital de origen.

A los 3 meses del cuadro reingresa por fractura patológica de cuello de fémur izquierdo con focos asociados de osteomielitis pendiente de evolución clínica.

Comentarios. Con este caso queremos destacar la importancia de realizar un diagnóstico precoz del SST, a pesar de su baja incidencia, para iniciar un tratamiento adecuado y evitar las posibles complicaciones.

Resaltar, asimismo, las complicaciones que hemos tenido para el diagnóstico de la artritis de cadera dada la poca expresividad radiológica en este caso y estando la paciente sedoanalgesiada la clínica no era valorable.

SIGNOS TURNERIANOS CON TALLA NORMAL, ¿SON SUSCEPTIBLES DE PATOLOGÍA? F.J. Villagómez Hidalgo, P. Agón Banzo, M. Marcos Temprano, C. González González, M. Muñozyerro Sesmero, L.M. Figueroa Ospina, N. Muñoz Ramírez, F. Hermoso López. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La relación genotipo-fenotipo en el síndrome de Turner ha sido ampliamente descrita. En los mosaicismos el fenotipo presenta un porcentaje de signos directamente relacionados con la severidad del cariotipo. En las estadísticas de los signos turnerianos, nunca está ausente la talla baja, sobre todo a partir de la etapa escolar; con mayor evidencia en la pubertad, por afectar la displasia con mayor intensidad a los huesos largos. Por otra parte, este único signo es suficiente para solicitar el estudio del cariotipo en una niña con talla baja de etiología desconocida. Por excepción clínica, presentamos un mosaicismo Turner con talla normal.

Caso Clínico. Niña de 10 a 5m procedente de un embarazo gemelar, tras reproducción asistida, bicorial y biamniótico. Cesárea de 34 semanas, con somatometría normal (talla: 43,5 cm -1,46DS, Peso: 2.130 g -1,14DS, PC 34 cm +0,62DS). Sin antecedentes patológicos a destacar hasta la fecha actual, salvo que en una exploración física rutinaria se evidencia: cubitus valgus, tórax en coraza, 4º metacarpiano derecho corto, desarrollo mamario nivel III de Tanner, Talla normal (+0,43DS). Patrón parental de talla 158,7 cm (-0,88 DS), talla ajustada al patrón parental +1,31DS. Se descarta patología a otros niveles (renal, cardíaca, otológica). Cariotipo: ausencia de cromosoma X en un 10% de metafases analizadas. Su hermana gemela presenta una talla ligeramente inferior (-0,31 DS). Su fenotipo no muestra signos turnerianos y el cariotipo normal.

Conclusión. La presencia de signos turnerianos en niñas de talla normal a partir de la etapa escolar, aunque clásicamente la talla baja, es un signo presente en casi el 100% de los casos del síndrome de Turner, no debe excluir la realización de un estudio genético.

FORMAS DE PRESENTACIÓN PEDIÁTRICA DE FIBROSIS QUÍSTICA EN CANTABRIA. C. Naranjo González, C. Naharro Fernández, M. Palacios Sánchez, L. Cueli del Campo, M.J. Lozano de la Torre, L. Álvarez Grandá, E. Pérez Belmonte, M.J. Cabero Pérez. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva grave más frecuente en las poblaciones de raza blanca. El diagnóstico precoz mejora la esperanza y calidad de vida, y aunque actualmente está instaurado el cribado neonatal en muchas comunidades hay un porcentaje de niños que no se ha beneficiado, por lo que consideramos de especial relevancia conocer las formas clínicas de presentación en nuestro medio.

Material y métodos. Se realiza un estudio retrospectivo, revisando las historias clínicas de los casos de FQ diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 15 años.

Resultados. Se revisaron un total de 24 casos (55% niños y 45% niñas). La edad media de diagnóstico fue al año de vida (siendo la edad máxima de diagnóstico a los 6 años). Fueron diagnosticados por cribado neonatal 2 de los casos (8%). Hasta el momento de la implantación del cribado debutaron con manifestaciones respiratorias el 27% (en el 50% de éstos el diagnóstico se realizó tras estudio por una infección respiratoria complicada, el 25% por cuadros de dificultad respiratoria de difícil control y el otro 25% por infecciones respiratorias de repetición) y el 73% restante de nuestros pacientes presentaba afectación digestiva (el 50% de ellos fue diagnosticado tras estudio por retra-

so pondero-estatural, 25% por íleo meconial, 12,5% por diarreas prolongadas y el 12,5% restante por prolapso rectal).

En el 59% de estos pacientes se efectúa el diagnóstico en el primer año de vida, y en el 18% el cuadro clínico de íleo meconial conduce al diagnóstico neonatal.

El retraso pondero-estatural es un hallazgo frecuente en estos pacientes, en el momento del diagnóstico el 30% presentaban un peso en p<3 y el 42% entre p3 y p10. Respecto a la talla, el 21% presentaba una talla en p<3 y el 25% entre p3 y p10.

Esta enfermedad se debe a mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana, localizado en el brazo largo del cromosoma 7. La mutación más frecuente es la F508 del. En el 92% de nuestros pacientes encontramos esta mutación, y el 55% presentan la mutación F508del en homocigosis. La segunda más frecuente es la mutación G542X, que encontramos en el 29% (7 pacientes). En 6 pacientes (25% del total) encontramos heterocigosis F508del/G542X.

Conclusiones. En nuestra comunidad en el 73% de los pacientes las manifestaciones clínicas por afectación digestiva conducen al diagnóstico de FQ y el 27% restante debutan con manifestaciones respiratorias. Dada la importancia de un diagnóstico precoz, debemos conocer las manifestaciones clínicas de esta enfermedad para poder identificarlas en nuestros pacientes.

INGESTA DE CUERPO EXTRAÑO EN NIÑO ASINTOMÁTICO ¿ES SIEMPRE UNA PATOLOGÍA BANAL? M.N. Campo Fernández, H. Benito Pastor, M. Domínguez Uribe-Echevarría, E. Santamaría Marcos, R. Muzúñ Torrico, A. Hedrera Fernández, C. Alcalde Martín, S. Caserío Carbonero. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La aspiración o ingesta de cuerpos extraños es una actitud muy habitual en la edad pediátrica. Aunque es más frecuente la ingesta que la aspiración, ésta requiere un alto índice de sospecha y una actuación urgente debido al riesgo vital que puede suponer.

Material y métodos. Varón de 4 años que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital porque refiere ingesta de tornillo una hora antes. Refiere una breve sensación de ahogo en el momento de la ingesta y posteriormente molestia en la zona anterior del cuello, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración presenta buen estado general. Se muestra eupneico y sin signos de dificultad respiratoria. No presenta estridor. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: normal. Otoscopia: normal. Orofaringe normal sin lesiones aparentes. Se realiza una radiografía de tórax-abdomen en la que se visualiza cuerpo extraño metálico compatible con un tornillo alojado en bronquio principal derecho, sin otros hallazgos radiológicos.

Se contacta telefónicamente con Neumólogo de guardia del hospital de referencia que acepta el traslado para realización de broncoscopia. Esta se realiza sin incidencias, con la extracción del cuerpo extraño.

Resultados. La aspiración de un cuerpo extraño es una situación que puede comprometer la vida del paciente si el objeto queda impactado en la vía aérea alta. Es frecuente el antecedente de atragantamiento (80-95%) y la aparición de síntomas de obstrucción de la vía aérea, como disnea, estridor o afonía. En nuestro caso, el objeto quedó alojado en un bronquio principal, por lo que el paciente respiraba sin dificultad. De esta forma, el diagnóstico se sospechó por el antecedente de atragantamiento, a pesar de estar asintomático a su llegada y se confirmó radiológicamente.

Conclusiones. Es importante sospechar la posibilidad de broncoaspiración ante clínica compatible aunque sea transitoria y leve, para poder realizar un diagnóstico precoz y extracción urgente, evitando

complicaciones que podrían aparecer a corto y largo plazo como consecuencia de tener un cuerpo extraño impactado en la vía aérea.

REVISIÓN DEL MANEJO TERAPÉUTICO DE LOS INGRESOS POR DERRAME PARANEUMÓNICO COMPLICADO EN NUESTRA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS. E. Urbaneja Rodríguez, R. Garrote Molpeceres, I. Bernejo Arnedo, M.C. Fernández García Abril, M. Brezmes Raposo, M. Pino Velázquez, E. Burón Martínez. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La principal causa de derrame pleural en niños es la neumonía. A pesar de ser una complicación relativamente frecuente, su correcto abordaje terapéutico es un tema discutido. Se revisan los casos que requirieron ingreso en nuestra unidad para tratamiento específico, valorando la evolución de los casos tratados con drenaje con/sin fibrinolíticos y de aquellos en los que se realizó videotoroscopia (VATS) en algún momento de su evolución.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de neumonía con derrame complicado/tabicado (según ecografía) que requirieron ingreso en UCI Pediátrica debido a mala evolución, en los 3 últimos años. Variables analizadas: edad, sexo, vacuna antineumocócica, resultados microbiológicos, días desde inicio síntomas al diagnóstico derrame, días de drenaje, días de antibioterapia intravenosa, días de hospitalización y necesidad de VATS.

Resultados. En dicho período ingresaron 18 pacientes con derrame complicado, siendo el 56% varones. El rango de edad está comprendido entre los 10 meses y 12 años, con una mediana de 36,5 meses. El 83% tiene puesta la vacuna antineumocócica (sin especificar dosis ni serotipos). En un caso se obtuvo hemocultivo positivo para neumococo y en otros dos el cultivo en líquido pleural fue positivo para el mismo germen. La mediana de días desde inicio de síntomas hasta diagnóstico de derrame fue de 5 (2-22), con una mediana de 5 (0-11) días de drenaje. La duración mediana de estancia hospitalaria desde el drenaje hasta el alta es de 13,5 (5-29) días, la de hospitalización en UCI de 6 (1-13) días y la total de 16 (6-35) días. Precisan una mediana de 14 (6-33) días de tratamiento antibiótico intravenoso. Se usaron fibrinolíticos en 12 de los 18 casos. La mediana de estancia total de los 6 pacientes sin fibrinolíticos fue de 15,5 (6-18) días. En 3 casos se realizó VATS posterior por mala evolución, con una mediana de estancia total de 33 (30-35) días. Sólo se realizó VATS inicial en un paciente, que a pesar de presentar como complicación un enfisema subcutáneo generalizado, precisó una estancia hospitalaria menor a la de los otros grupos de 13 días.

Conclusiones. En casi todas las revisiones publicadas, los resultados de VATS frente a tratamiento conservador son similares. En nuestros pacientes, al comparar los resultados obtenidos con series publicadas de tratamiento con drenaje pleural, encontramos un leve aumento de los días de estancia hospitalaria total, sin encontrar diferencias llamativas en los días de drenaje. El uso de fibrinolíticos inicialmente, apenas varía nuestra estancia media respecto al grupo no tratado con estos. Llama la atención el escaso aislamiento del agente causante.

TUBERCULOSIS PULMONAR: UNA ENTIDAD NO TAN INFRECUENTE. E. Santamaría Marcos, J.E. Trujillo Wurttele, A. Hedrera Fernández, E. Pérez Gutiérrez, C. Alcalde Martín, A.Mª Vegas Álvarez, N. Díez Monge, F. Centeno Malfaz. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La tuberculosis (TBC) es una enfermedad emergente en España debido fundamentalmente a la inmigración, en los últimos años, de personas procedentes de zonas de alta endemia. En España, el 5,6% de todos los casos de TBC se dan en niños, con la particularidad de que en la población pediátrica los síntomas pueden ser menos evidentes (sobre todo en la época escolar), y el diagnóstico microbiológico solo se consigue en el 25-40% de los casos.

Se presentan 3 casos de TBC pulmonar diagnosticados en un periodo de dos meses del año 2012 en un Servicio de Pediatría de un hospital secundario.

Caso 1. Varón, español, 5 años. Sin antecedentes familiares o personales de interés. Diagnosticado de neumonía de lóbulo medio y derrame paraneumónico asociado tras síndrome febril de 9 días de evolución. Tras drenaje del derrame se analiza el líquido obtenido, objetivándose unos niveles elevados de adenosin deaminasa (ADA), por lo que se realiza Mantoux: induración de 15 mm. TAC torácico: infiltrado micronodular en lóbulo superior derecho, compatible con enfermedad tuberculosa. Estudio microbiológico de aspirado gástrico negativo. Se inicia estudio epidemiológico donde se detecta caso índice entre los convivientes (madre). Se diagnostica enfermedad tuberculosa pulmonar y se inicia tratamiento con 4 fármacos hasta conocer sensibilidad de la cepa del caso índice. Buena evolución en la actualidad.

Caso 2. Mujer, española, 5 años. Sin antecedentes personales de interés. Asintomática en todo momento. Es remitida por parte del servicio de Medicina Preventiva para completar estudio de contactos (tía paterna diagnosticada de TBC pulmonar bacilífera). Mantoux: 8mm; Quantiferon Gold-in-Tube®: positivo. Radiografía de tórax dudosa; TAC torácico: granuloma calcificado en lóbulo inferior derecho, adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas prevasculares. Estudio microbiológico de aspirado gástrico negativo. Es diagnosticada de enfermedad tuberculosa pulmonar, inicia tratamiento con 3 fármacos. Buena evolución actual.

Caso 3. Varón, español, 3 meses. En el momento del ingreso está en tratamiento domiciliario con salbutamol por clínica de bronquiolitis. Como antecedente de interés, hermana de 4 años ingresada en ese momento por sospecha de meningitis tuberculosa. Ante este antecedente se realiza radiografía de tórax, donde se objetiva condensación en lóbulo inferior derecho con patrón acinar. Mantoux: 10 mm; Quantiferon Gold-in-Tube® altamente positivo. Estudio microbiológico en aspirado gástrico: PCR positiva, tinción de Ziehl-Nielsen: bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR3+), cultivo de *Mycobacterium tuberculosis* positivo. En el TAC torácico se aprecian adenopatías hiliares bilaterales, algunas de ellas con signos de necrosis, que ocasionan obstrucción parcial de bronquio de lóbulo superior derecho. Se inicia tratamiento con 3 fármacos y corticoterapia, con buena evolución en la actualidad. En el estudio familiar se descubre caso índice en familiar cercano. Ambos progenitores infección tuberculosa latente.

Conclusiones. En la actualidad hay que pensar en una posible TBC ante cualquier cuadro pulmonar en niños, aunque no exista contacto familiar, ya que en muchas ocasiones el caso índice se descubre a raíz del diagnóstico en el niño. En otras ocasiones el niño está asintomático y se llega al diagnóstico a partir del estudio de contactos. Asimismo, se puede apreciar la dificultad de llegar al diagnóstico etiológico de certeza en los niños por la escasa rentabilidad de las muestras de aspirado gástrico, debiéndose diagnosticar una TBC siempre que haya clínica/pruebas de imagen compatibles, junto con la detección de un caso adulto índice o prueba de Mantoux positiva.

Se objetiva también la importancia del TAC torácico para el diagnóstico en algunas ocasiones.

Todos estos casos en la actualidad están en tratamiento, con buena evolución por el momento.