

Posters

Viernes 25 de Noviembre, Sesión 1

INFECCIOSO

VACACIONES EN SU PAÍS DE ORIGEN: SI SE HUBIERA VACUNADO... *M.B. González García, E. Santamaría Marcos, H. Benito Pastor, P. del Villar Guerra, G. Fraile Astorga, E. Pérez Gutiérrez, M.N. Campo Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La fiebre tifoidea se adquiere por la ingestión de agua o alimentos contaminados. Cada vez hay más niños procedentes de áreas endémicas para esta enfermedad que residen en nuestro país.

Objetivo. Presentar un caso de fiebre de larga evolución en un paciente marroquí residente en España que previamente había acudido a su país de origen de vacaciones.

Caso clínico. Varón de 8 años que acude a Urgencias de Pediatría a los 2 días de su regreso de Marruecos. Los padres refieren que el niño lleva 15 días de fiebre de hasta 40°C, síntomas urinarios, un vómito y una deposición líquida así como abdominalgia. La exploración física es normal, salvo abdominalgia difusa a la palpación sin signos de peritonismo. Se realiza una analítica de orina que es normal. En analítica sanguínea: normalidad de las 3 series, leve aumento de GOT (76 U/L) con GPT normal y PCR de 36 mg/dl. Se envían muestras para hemocultivo y serologías de CMV, VHS y VEB. Ante la fiebre prolongada se decide su ingreso para estudio.

Al día siguiente, se observa crecimiento de bacilos Gram negativos en el hemocultivo. Persiste febril y presenta leve palidez cutánea. En analítica sanguínea: disminución de la cifra de Hb (10,4 g/dl) y de Hcto (31,3%) respecto al día previo con normalidad de las otras dos series y persistencia de la elevación de GOT (70 U/L) y PCR (29 mg/dl). En ecografía abdominal: leve hepatomegalia y adenopatías retroperitoneales y en fosa iliaca derecha de 1,2 cm de diámetro máximo. Se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima iv a 200 mg/kg/d cediendo la fiebre al 5º día de ingreso. Se recibe hemocultivo positivo para Salmonella Typhi sensible a cefotaxima y amoxiclavulánico y serologías positivas para *S. typhi* H y *S. typhi* O. Se da el alta tras 10 días de ingreso, con tratamiento con amoxiclavulánico a 100 mg/kg/día vo hasta completar 14 días.

Conclusión. Se debería investigar esta enfermedad si un paciente que ha viajado a un área endémica presenta síndrome febril a su regreso y prevenir la infección administrando la vacuna tifoidea previamente a su viaje.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA. *M. Fernández Miaja, L. García Esgueva, G. López Blanco, I. Oulego Erroz, D. Naranjo Vivas, S. Fernández Hernández. Complejo Asistencial Universitario de León. Servicio de Pediatría. León.*

Introducción. Presentamos un caso de enfermedad de Kawasaki (EK) incompleto. Queremos destacar la importancia de mantener un

alto índice de sospecha en este cuadro para evitar retrasos en el diagnóstico y poder iniciar el tratamiento durante la fase inflamatoria de la enfermedad a fin de limitar la ocurrencia de aneurismas coronarios o mejorar el pronóstico de los ya formados.

Caso clínico. Varón de 2 años de edad que presenta un cuadro clínico de 8 días de evolución de fiebre (temperatura máxima 38,5°C axilar), conjuntivitis, cojera antiálgica en miembro inferior derecho, e hiperemia faríngea sin exudado. Había sido tratado con amoxicilina en los 5 días previos con el juicio clínico de amigdalitis sin mejoría, se había realizado Rx de caderas por la cojera siendo normal y se le había prescrito colirio antibiótico. Al ingreso está afebril desde hace 24 horas, presenta irritabilidad, hiperemia conjuntival bilateral sin exudado, labios rojos e hiperemia orofaríngea así como ligero edema en dorso de pies sin inflamación articular. Pruebas complementarias: Hemoglobina 12,5 g/dl, hematocrito 37%, 16.000 leucocitos (59% neutrófilos, 25% linfocitos, 12% monocitos), plaquetas 836.000/mm³. PCR: 28,6 mg/L. Bioquímica: glucosa, urea, creatinina, iones y transaminasas normales. VSG: 52 mm/h. Se realiza ecocardiografía por la sospecha de EK incompleta que muestra: derrame pericárdico, dilatación difusa de ambas coronarias principales con dos aneurismas saculares pequeños en coronaria derecha proximal y en descendente anterior proximal. Se administra IgIV 2 g/kg y AAS (100 mg/kg/día) hasta el día 14 de enfermedad. A las 24 horas se repite IgIV por aumento de la VSG (56 mm 1ª hora) observándose reducción del tamaño del aneurisma en descendente anterior. Posteriormente se mantiene con AAS a dosis antiagregante. Tras 5 meses de seguimiento se observa curación del aneurisma izquierdo y reducción del tamaño del aneurisma derecho.

Conclusiones. Se debe comenzar el tratamiento ante la sospecha de EK pues el diagnóstico suele ser difícil en los casos incompletos. Aunque el paciente esté afebril al diagnóstico, el tratamiento es beneficioso mientras se mantenga la elevación de los reactantes de fase aguda. Como se muestra en este caso la duración de la fiebre puede ser inusualmente corta lo que resalta la necesidad de mantener un alto índice de sospecha.

PALUDISMO EN PACIENTE INMIGRANTE: IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA EN UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE EN NUESTRO MEDIO. *E. Hierro Delgado, D. Mata Zubillaga, P. Lobo Martínez, J. Martínez Sáenz de Jubera, E. Garrido García, L.M. Rodríguez Fernández, M. Fernández Fernández, E.D. Valverde Romero. Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Microbiología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La incidencia del paludismo está creciendo en España. Cada año se importan más de 10.000 casos al mundo occidental. Los niños representan más del 10% de ellos, sobre todo en inmigrantes y adoptados. En nuestro país se declaran más de 400 casos cada año, el 85% en pacientes procedentes de África subsahariana.

Caso clínico. Niña de 4 años atendida en Urgencias por fiebre de 7 días de evolución. Presentó vómitos al inicio del cuadro y deposiciones

semilíquidas. Llevaba 10 días en España, siendo procedente de Guinea Ecuatorial, donde estuvo ingresada por malaria a los 7 meses. Hacia 3 meses había estado ingresada por sospecha de fiebre tifoidea o paludismo y fue tratada con quinina durante 6 días. Se encontraba febril (39°C) y con discreta palidez cutánea. Presentaba plaquetopenia (65.000 plaquetas/uL), hiperbilirrubinemia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 174,8 mg/L). Dada su procedencia de una zona donde el paludismo es endémico se solicitó examen de parásitos en gota gruesa, observándose formas parasitarias de *Plasmodium* (trofozoitos: 5-6/campo), describiéndose *P. falciparum* y *P. vivax*. Se realizó test ICT, siendo positivo para antígenos de *P. falciparum* y *P. vivax*. La detección genómica por PCR fue positiva para *P. falciparum*. El sistemático y sedimento de orina y los datos de función renales fueron normales. Puesto que el *P. falciparum* es resistente a cloroquina en su país, se pautó tratamiento con clorhidrato de quinina y clindamicina durante 7 días. Evolucionó favorablemente, cediendo la fiebre al tercer día de hospitalización y presentando mejoría clínica y analítica progresiva.

Comentarios. 1) Ante todo niño inmigrante procedente de zona endémica para paludismo que presente fiebre sin otro foco ha de descartarse en primer lugar dicha enfermedad. 2) El fácil diagnóstico y la eficacia del tratamiento precoz hacen que sea importante la sospecha de esta enfermedad potencialmente grave.

HERPES ZÓSTER EN NIÑOS DIAGNOSTICADOS EN UN CENTRO DE SALUD DE ASTURIAS DURANTE LOS ÚLTIMOS SEIS AÑOS. C. Pérez González¹, F. Morales Luengo¹, L. Díaz Rodríguez², L. Mantecón Fernández¹, A. López Martínez¹, V. Rodríguez de la Rúa².

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

²Centro de Salud El Cristo. Oviedo.

Introducción. La infección primaria por el virus varicela zóster (VVZ) produce la varicela. El virus permanece latente en los ganglios nerviosos y cuando se reactiva causa el zóster, siendo esta última una entidad poco frecuente en la infancia con características clínicas diferentes a las del adulto.

Objetivos. Presentar las condiciones epidemiológicas, incidencia, manifestaciones clínicas, tratamiento y evolución de niños con zóster en un Centro de Salud urbano (C.S.) en los últimos 6 años.

Métodos. En este estudio retrospectivo, evaluamos los pacientes entre cero y catorce años diagnosticados de zóster en el C.S. El Cristo desde enero de 2005 a octubre de 2011. Asimismo se recogieron todos los casos de varicela diagnosticados en esas edades y de zóster en adultos durante esos años. Utilizamos los programas ISIS y OMI-AP y el sistema EDO para los datos clínico-epidemiológicos y el programa SIPRES para los datos poblacionales.

Resultados. Se diagnosticaron 29 casos entre los 0 y 14 años de edad (mediana 8 años; rango de 12 meses a 13 años), predominantemente en mujeres (69%), de localización torácica (51,7%), con antecedente claro de varicela en el 75,9%. La incidencia acumulada varió entre 0,3 casos/1.000 niños menores de 14 años en 2007 hasta 3,3 casos/1.000 en el año 2009. La época de año de mayor incidencia fue el otoño (37,9%) seguida del invierno (27,6%). El 62,1% fue diagnosticado por el pediatra pautando como tratamiento aciclovir tópico en 1 de cada 2 pacientes. El 27,6% fue diagnosticado por el médico de guardia, tratando al 20,7% con aciclovir oral. Ningún paciente presentó complicaciones ni precisó derivación hospitalaria. La incidencia de varicela disminuyó en los 2 últimos años, al igual que los casos de zóster en adultos.

Conclusiones. El zóster en la infancia es una enfermedad benigna, aunque poco frecuente. El tratamiento varió dependiendo de quien fue el profesional que lo diagnosticó. A pesar de disminuir los casos

de varicela en niños, no aumentaron los de zóster en adultos. Sería interesante hacer este estudio dentro de unos años cuando la vacuna de la varicela sea universal en nuestra comunidad autónoma

REVISIÓN DE LOS CASOS DE NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD INGRESADOS EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID ENTRE LOS AÑOS 2008 Y 2011. R. Garrote Molpeceres, E. Urbaneja Rodríguez, S. Abad Arevalillo, L.M. Figueroa Ospina, M. Marcos Temprano, E. Izquierdo Herrero, M. Marugán de Miguelsanz, P. Solís Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Las neumonías adquiridas en la comunidad (NAC) son muy frecuentes en la práctica clínica habitual condicionando en muchos casos el ingreso o complicaciones médicas graves. La llegada de la vacuna antineumocócica no obligatoria ha podido modificar la epidemiología, clínica y repercusiones de las mismas.

Objetivo. Revisar los casos de NAC hospitalizados del 1/1/2008 al 30/6/2011 en los Servicios de Lactantes y Escolares de nuestro hospital para su estudio general y la valoración del efecto de la vacuna antineumocócica en la incidencia de la patología y el gasto sanitario.

Métodos. Estudio observacional analítico de los niños ingresados con diagnóstico de NAC en el período referido, centrándonos en los que cumplen criterios de neumonía típica. La comparación entre medias se realizó con el test t de Student, y la de variables cualitativas mediante el test de Chi cuadrado, considerando una diferencia significativa para una p<0,05.

Resultados. Se registraron 142 pacientes con NAC, el 69% con criterios de neumonía típica. El 51% ingresaron entre los meses de octubre y marzo, un 54,1% estaba vacunado frente al neumococo. Edad media: 4 años y 6 meses (2,27 años en vacunados y 2,28 años en no vacunados). Un 22,5% eran menores de 2 años e ingresaron en lactantes y un 54,1% eran varones. La mitad presentaban enfermedad de base, predominando patología respiratoria; el 97% consultó en urgencias por fiebre, asociando abdominalgia un 18,3%; el 57,1% había consultado antes a nivel ambulatorio. Microbiología: en el 26,5% se objetivó algún resultado positivo para Neumococo, aislándose en 2 hemocultivos, un 31,6% positivos para virus y otras bacterias diferentes al Neumococo y el 47,9% negativos. Estancia media hospitalaria: 6,3 días, no encontrando diferencias entre los días de ingreso en vacunados y no vacunados. El 14,2% requirió ingreso en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP: 57,1% vacunados, 98% por aparición de derrame). Antibiótico más utilizado: Amoxicilina-Clavulánico, seguido de Cefotaxima; duración total media del tratamiento: 11,7 días (12,1 días en no vacunados). Un 35,7% se revisó al alta en consulta externa. Coste sanitario total de todos los ingresos: 209.398,9 € (54,03% gastos en vacunados, 45,97% los no vacunados). Coste UCIP: 76.342,64 € (47,95% vacunados, 52,05% no vacunados).

Conclusiones. Aunque es difícil etiquetar todas las NAC desde el punto de vista etiológico, entre los niños con probable infección bacteriana, estaban vacunados frente a neumococo el 54%, los gastos generados por los mismos fueron superiores con menor gasto en UCIP.

COMPLICACIONES TARDÍAS DERIVADAS DEL USO DE CATÉTERES VENOSOS CENTRALES: ESTUDIO DE DOS CASOS CLÍNICOS. M. Muñoz Sesmero, J.F. Villagómez-Hidalgo, C. Villa Francisco, M. Pino Vázquez, M. Fournier Carrera, C. González González, P. Agón Banzo, A. Sánchez Abuín. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Introducción. El amplio listado de indicaciones para la utilización de catéteres de acceso central y el uso de técnicas, cada vez más depuradas, hacen de estos dispositivos una práctica rutinaria en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos. No obstante su uso no está exento de complicaciones.

Casos Clínicos. Se presentan dos casos clínicos. *Caso 1.* Varón prematuro de 27 semanas, sin antecedentes gineco-obstétricos de relevancia. Precisa administración de surfactante y ventilación mecánica con disminución progresiva de la asistencia respiratoria en días posteriores. Se canaliza vena umbilical al ingreso, sustituido a los 5 días de ingreso por catéter de acceso periférico en vena subclavia derecha. A los 12 días se produce un empeoramiento de su estado general con agravamiento de la clínica respiratoria. Se aumenta cobertura antibiótica y asistencia respiratoria. En la radiografía de tórax se observa derrame pleural. Se retira catéter y se realiza toraconcentesis evacuadora obteniéndose líquido de características compatibles con alimentación parenteral. Evolución clínica posterior favorable.

Caso 2. Mujer a término que ingresa para realización de cirugía correctora de atresia esofágica tipo III. Polihidramnios durante la gestación. Asocia comunicación interventricular muscular moderada. Tras cirugía, se inicia alimentación parenteral a través de vena umbilical (4º día de vida). El octavo día de vida, inicia cuadro súbito de distensión abdominal, mal estado general, hiponatremia y acidosis mixta. En la ecografía abdominal se aprecia abundante líquido libre. Ante sospecha de extravasación de catéter umbilical se decide la retirada inmediata de éste. Mejoría posterior de su estado general desde el punto de vista clínico y analítico.

Conclusiones. A la hora de prevenir complicaciones derivadas de la utilización de catéteres centrales es imprescindible asegurarse de la correcta ubicación de los mismos. Si a pesar de las medidas adoptadas, la complicación aparece, (en estos casos, extravasación del contenido del propio catéter), es importante llevar a cabo una actuación precoz: extraer el catéter, evacuar el contenido y aplicar medidas de sosten que garanticen la estabilidad clínica del paciente.

¿INFECCIÓN NEONATAL FULMINANTE POR ADENOVIRUS?

B. Bernardo Fernández, J.M. Cerezo Pancorbo, R. Labra Álvarez, M.T. Pérez Menéndez, M.C. Rodríguez Pando, P. Toyos González. Servicio de Pediatría. Hospital Valle del Nalón. Riaño, Langreo, Asturias.

Introducción. Las infecciones neonatales por adenovirus son muy poco frecuentes pero pueden provocar una alta morbimortalidad. La sintomatología es similar a la provocada por procesos infecciosos bacterianos. Los serotipos más frecuentemente implicados son el 3, 7, 21 y 30. La vía más frecuente de transmisión es la vertical.

Presentamos el caso de un neonato con un cuadro fulminante y el hallazgo postmortem de adenovirus en tejido pulmonar.

Caso clínico. RN varón procedente de gestación controlada con serologías maternas y cultivos de exudados para EGB negativos. Madre cuadro catarral los días previos al parto. Cesárea a las 38+2 semanas por presentación podálica. Apgar 9/10. Exploración física al nacer y 12 horas normal. A las 17 horas de vida comienza con quejido intermitente y mala perfusión periférica. Se realiza hemograma (leucocitosis), bioquímica general (glucemia y ionograma normales, PCR 7 mg/L) y gasometría venosa (acidosis respiratoria). Se pautan ampicilina y gentamicina iv y se monitoriza. A la hora presenta de manera brusca aumento del trabajo respiratorio y bradicardia por lo que se inicia protocolo de RCP avanzada. Estabilización tras 15 minutos de maniobras, presentando posteriormente nueva parada cardíaca que no recupera.

En estudio anatomopatológico de necropsia únicamente se halla condensación pulmonar bilateral, membranas hialinas y se aísla adenovirus en tejido pulmonar (ADN de adenovirus por PCR, serotipo 3).

Comentario. Los neonatos debido a su inmadurez inmunitaria son susceptibles de enfermedad por adenovirus, que es rara pero muy grave y que debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de sepsis y neumonías neonatales de mala evolución.

INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS A PROPÓSITO DE UN CASO. *C. González González, E. Ortega Vicente, N. Muñoz Ramírez, R. Garrote Molpeceres, M. Muñoz Sesmero, M. Fournier Carrera, P. Justo Vaquero, J.L. Fernández Calvo. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Introducción. La infección por citomegalovirus es la infección congénita más frecuente y la causa infecciosa más importante de sordera congénita. La transmisión vertical se puede producir en cualquier momento del embarazo y aunque suele ser asintomática, es responsable de secuelas tardías en casi la totalidad de los neonatos infectados. En ausencia de un tratamiento curativo, la terapia neonatal con ganciclovir solo estabiliza o mejora la sordera neurosensorial.

Caso clínico. Recién nacido varón, segundo hijo de la serie. Embarazo controlado con serologías del grupo TORCH (toxoplasma, hepatitis B, VIH y lúes) negativas salvo rubéola inmune. No detectados hallazgos radiológicos relevantes en ecografías prenatales ni síndrome mononucleósido materno. Parto eutócico a las 37 semanas. Apgar 9/10 al minuto y cinco minutos respectivamente. Somatometría adecuada. Presentó a las 6 horas del nacimiento hipotonía, escasa succión, síndrome purpúrico, ictericia cutáneo-mucosa y hepatoesplenomegalia importante. En los estudios analíticos se demostró trombocitopenia severa que precisó transfusión de plaquetas hasta en 4 ocasiones, coagulopatía y datos de colestasis. Se inició tratamiento con ganciclovir, ampicilina y gentamicina ante la sospecha de infección congénita por citomegalovirus que fue confirmada posteriormente con la positividad de la PCR para ADN viral en sangre y del cultivo celular en orina. El fondo de ojo fue normal y los potenciales auditivos repetidamente alterados. La exploración neuroradiológica mostró alteración de la mielinización parietooccipital e imágenes pseudoquisticas periventriculares con moderada ventriculomegalia. A las 4 semanas de vida (edad actual) presenta persistencia de la ictericia, normalización de coagulación y cifra plaquetaria y mejoría de los datos de colestasis. La exploración neurológica, salvo la alteración de los potenciales auditivos, no expone problemas por el momento. Será necesario tras completar tratamiento con ganciclovir un seguimiento estrecho para detectar las posibles secuelas tardías tan comunes en esta infección: retraso del desarrollo psicomotor, hipoacusia neurosensorial y microcefalia entre otras.

Comentarios. A propósito de este caso, conocemos la clínica, las alteraciones neuroradiológicas y las pruebas diagnósticas en los casos de sospecha de infección congénita por citomegalovirus. Existe gran controversia en la inclusión de citomegalovirus en el cribado serológico del embarazo, pero ante la no existencia de tratamiento ni profilaxis eficaz es de vital importancia la prevención de la primoinfección en embarazadas y la detección precoz de los hallazgos ecográficos prenatales comunes a dicha infección.

QUISTES CEREBRALES Y CONVULSIONES COMO FORMA DE DEBUT DE ENFERMEDAD INFECCIOSA CRÓNICA. *E. García, B. Bautista, P. González, I. Ruiz, A. Hortal, D. Martín*, P. Prieto, R. Elices. Servicio de Pediatría, *Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.*

Introducción. Ante una enfermedad infecciosa crónica con quistes en sistema nervioso central y convulsiones debemos hacer un diagnóstico diferencial entre diversas entidades como la neurocisticercosis, la criptococosis, la toxoplasmosis y la histoplasmosis, entre otras.

Objetivo. Presentar el caso clínico de una niña quien presenta un cuadro clínico compatible con neurocisticercosis.

Caso clínico. Niña de 3 años y 8 meses, portadora de una válvula ventriculoperitoneal por malformación Dandy-Walker, la cual tras sufrir clínica de hipertensión intracraneal y realizar estudio de imagen (TC), se objetiva hidrocefalia y múltiples formaciones quísticas, por lo que ingresa para recambio valvular y estudio. Ingreso en Brasil (donde viaja con frecuencia) el mes previo por cuadro de fiebre y vómitos con clínica de focalidad neurológica. **Exploración física:** pediátrica normal; a nivel neurológico presenta movilidad ocular con estrabismo alternante y marcha con aumento de la base de sustentación. **Pruebas complementarias:** Se realiza hemograma, bioquímica y estudio hepático (normal), PCR (0,05 mg/dl), procalcitonina (0,071 ng/ml), serologías para cisticercosis, hepatitis B, toxoplasmosis, VIH, CMV, VHS, VH6, VVZ, VEB (negativas), gammagrafía ósea/Rx tórax/serie ósea/eco abdominal (normal), bioquímica y cultivo de LCR para bacterias y hongos (negativo), Ag criptococo en LCR (negativo), PCR enterovirus, Toxoplasma, Histoplasma capsulatum, Taenia saginata, Taenia solium (negativo) y RM cerebral (formaciones quísticas corticosubcorticales en fosa posterior y pedúnculo), TC cerebral (imágenes nodulares hipodensas en fosa posterior y adyacentes a surcos corticales) y biopsia cerebral (meningoencefalitis crónica).

Comentarios. La paciente presenta imágenes altamente sugestivas de neurocisticercosis, las cuales, junto a la clínica neurológica y el haber viajado a una zona endémica hace que cumpla criterios de una probable neurocisticercosis. El tratamiento con albendazol o praziquantel es controvertido.

ARTRITIS REACTIVA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE GASTROENTERITIS AGUDA POR SALMONELLA POMONA M 28. E. Urbaneja Rodríguez, L. M. Figueroa Ospina, C. González González, M. Fournier Carrera, E. Ortega Vicente, N. Muñoz Ramírez, S. Abad Arevalillo, R. Andión Dapena. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. Aunque la gastroenteritis aguda constituye la forma de presentación más frecuente de la salmonelosis, existen otras muchas manifestaciones clínicas que se pueden relacionar con la infección por este germen, como la artritis reactiva. Se trata de una afectación intra-articular que aparece en pacientes generalmente predispuestos, presentándose en las 4 semanas siguientes a una infección entérica, como en este caso, o genitourinaria, en otras ocasiones.

Caso clínico. Varón de 8 meses, sin antecedentes de interés, que consulta en nuestro Servicio de Urgencias por síndrome febril, vómitos y diarrea. La exploración física no revela hallazgos significativos. De los estudios microbiológicos cursados, resultan positivos el coprocultivo y hemocultivo para *Salmonella M28*, iniciándose antibioterapia iv con amoxicilina-clavulánico, remitiendo la sintomatología. El séptimo día de ingreso el paciente inicia cuadro de coxalgia y gonalgia izquierdas, sin hallazgos ecográficos de sinovitis, diagnosticándose de artritis reactiva y pautando reposo y tratamiento con ibuprofeno, produciéndose una mejoría clínica. Un mes después, consulta nuevamente por síndrome febril acompañado de signos inflamatorios en rodilla izquierda con limitación de la movilidad. Analíticamente presenta leucocitosis y trombocitosis, con discreta hipertransaminasemia y elevación de PCR. La ecografía de rodilla revela ausencia de líquido arti-

cular, y el estudio radiológico no muestra lesiones óseas. El coprocultivo continúa siendo positivo para *Salmonella pomona M28*. Ante el diagnóstico de artritis reactiva por dicho germen, se inicia tratamiento antiinflamatorio y antibioterapia iv con cefotaxima y clindamicina durante 2 semanas, mejorando la sintomatología. Del resto de estudios microbiológicos e inmunológicos resulta positiva la IgM para VEB, compatible con infección reciente por dicho virus. Al alta el paciente se encuentra asintomático, pautándose tratamiento rehabilitador, y siendo revisado periódicamente en consultas de Reumatología y Traumatología Infantil.

Comentarios. A propósito de este caso, conocemos la clínica (dolor, tumefacción e impotencia funcional), distribución (oligoartritis de predominio en miembros inferiores de forma asimétrica) y evolución típica de una artritis reactiva, comprobándose, como avalan estudios previos, que el tratamiento de la diarrea no reduce el riesgo de desarrollar artritis. El reposo relativo, los antiinflamatorios y la rehabilitación se consideran los pilares fundamentales del tratamiento de dicha patología, consiguiendo la curación en la mayoría de los casos, con pronóstico excelente.

INDICACIONES PARA LA CANALIZACIÓN DE VIA VENOSA PERIFÉRICA, ESTUDIO ANALITICO Y TRATAMIENTO EN LA UNIDAD DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA. D. Alvarez González, I. Alegría Echaury, J.L. Guerra Díez, E. Alegría Echaury, L. Cueli del Campo, A. García Albala, L. Alvarez Granda. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La optimización de los estudios complementarios y pruebas invasivas en la patología pediátrica habitual siguiendo los protocolos de actuación permite evitar problemas derivados de su realización como el dolor.

Objetivos. Describir el porcentaje de vías periféricas canalizadas en relación al número de urgencias atendidas. Determinar su indicación, analítica extraída y empleo posterior. Cuantificar el tiempo medio de la técnica y número de pérdidas de accesos previo alta.

Material y métodos. Estudio transversal de pacientes que acudieron a la urgencia de pediatría entre el 1 y 31 de octubre de 2010. Son incluidos aquellos que precisan acceso venoso tras valoración médica. No fueron seleccionados aquellos pacientes en los que se extrajo control analítico sin necesidad de vía venosa periférica. Análisis estadístico realizado por SPSS. V.15.

Resultados. Atendidas 4.008 urgencias (129,3 ± 33,4 pacientes/día). Canalizados 135 accesos venosos (3,37%): 79 niños (58,5%) y 56 niñas (41,5%); edad media: 4,89 ± 3,83 años (menores de 2 años el 26,7%). Las indicaciones más frecuentes registradas fueron: síndrome febril (32,6%), Dolor abdominal (17,8%), intolerancia oral (17,8%), dificultad respiratoria (6,7%). El resto de procesos presentan un porcentaje inferior al 5%. Respecto a la técnica de canalización en el 75,9% de los casos en el primer intento, 16,5% en el segundo y un 5,3% en el tercero. Localización elegida flexura de codo y dorso de mano al 50%. El tiempo medio empleado en la técnica es 9,58 ± 5,70 minutos, sin que existan diferencias respecto a edad. No se consigue canalizar vía sólo en el 4,4% de los casos. El tiempo medio de estancia en urgencias es de 2,1 ± 1,1 horas en las que sólo se han perdido 2 accesos venosos (1,5%).

Analítica extraída: 134 hemograma y bioquímica, 48 hemocultivos (33 en síndrome febril), 46 protrombinas (17 en dolor abdominal) y 10 estudios serológicos.

El pediatra responsable del paciente cree que va a utilizar el acceso venoso en el 67,7% (88), de estos reciben medicación o sueroterapia en un 51,8% (44) e ingresan el 75% (66) de los casos. Del resto de

TABLA I.

Casos	Edad diagnóstico	Edad inicio crisis	Tipo epilepsia	Tratamiento anticonvulsivo	VEEG	RMC	Sospecha diagnóstica	Fenotipo característico
1	4 a y 10 m	18 m	Focal sintomática	VPA + CLB Actualmente sin tratamiento	Foco Parieto temporal dcho.	Disminución tamaño hipocampo izdo.	Cribado genético	No
2	3-4 m	11 m	Focal sintomática	VPA	Lentificación difusa predominio derecho	Atrofia cortico-subcortical y del cuerpo calloso	Fenotipo	Sí
3	13 m	10 m	Focal sintomática	VPA+ESM+ZNS	Foco temporal izdo.	Pendiente	Fenotipo	Sí
4	5,5 a	2,5 a	Focal sintomática	VPA+LEV	Foco parieto-temporal izdo.	Hipoplasia cuerpo calloso y tronco encéfalo	Fenotipo	Sí

VPA: ácido valproico; CLB: clobazam; ESM: etosuximida; ZNS: zonisamida; LEV: levetiracetam; RMC: Resonancia magnética craneal.

pacientes 42 reciben medicación o sueroterapia en un 4,8% (2) e ingresan el 18% (8) de los casos.

Conclusiones. Aunque existe una demanda asistencial muy importante en urgencias se solicitan un número mínimo de accesos venosos y estudios analíticos. El motivo de indicación más frecuente es el síndrome febril. La técnica de realización en nuestro hospital es rápida, efectiva y bastante homogénea. Es necesario mejorar la selección de aquellos pacientes en los que no se va a necesitar el acceso venoso.

Viernes 25 de Noviembre, Sesión 2

NEUROLOGÍA, NEUMOLOGÍA, GENÉTICA Y REUMATOLOGÍA

IMPORTANCIA DEL ADECUADO ESTUDIO GENÉTICO EN WOLF-HIRSCHHORN. P. Flórez Díez¹, C.E. González Álvarez¹, N. García González², A.B. Santamaría Serra¹, J. Fernández-Toral², A. MacDonald³, M.L. Martínez-Fernández^{3,4}, P. Fernández González¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Laboratorio de Citogenética del ECEMC. Centro Investigación Anomalías Congénitas (CIAC). Instituto de Salud Carlos III. Madrid. ⁴CIBERER. Madrid.

Introducción. El síndrome de Wolf-Hirschhorn es una rara anomalía cromosómica producida por una deleción de la región 4p16.3. Se caracteriza por retraso del crecimiento pre y postnatal, desarrollo psicomotor alterado, anomalías faciales características y crisis convulsivas, así como alteraciones cardíacas y renales y defectos de la línea media (paladar hendido, colobomas oculares, hipospadias). El estudio genético adecuado confirma el diagnóstico y permite identificar a los portadores en la familia.

Caso clínico. Niña nacida de gestación de 37 semanas, con restricción del crecimiento intrauterino y dilatación de pelvis renal derecha detectados por ecografía desde semana 33 y con valores límites en cribado combinado de aneuploidías en el 1º trimestre. Se recomendó amniocentesis, siendo rechazada por la familia. Madre de 29 años, sana con antecedente de aborto espontáneo. Padre de 29 años, sano, con 4 de sus 6 hermanos con malformaciones cefálicas, fallecidos antes de los 2 años. No consanguinidad. Parto vaginal. Presenta hipotonía generalizada, succión débil, llanto agudo, paladar blando hendido, macro-

glosia, pabellones auriculares desplegados y de implantación baja, dolicocefalia, boca en carpa, microrretrognatia, puente nasal ancho y narinas antevertidas ("facies en casco griego"). Se identifica ureterohidronefrosis derecha, escoliosis dorsolumbar e insuficiencia mitral leve. Evolución posterior con retraso psicomotor severo, epilepsia sintomática, hipotiroidismo e hipoprecimiento. Estudio genético con bandas G: cariotipo femenino normal. El fenotipo plantea varios diagnósticos diferenciales: síndromes de Cri-du-chat (del5p15.2), Prader-Willi/Angelman (del15q11-13) y CATCH-22 (del22q11). Estudio de cromosomas 5, 15 y 22 con hibridación in situ fluorescente (FISH): normal. Análisis de cribado subtelomérico con Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification (MLPA) y confirmación con FISH: deleción subtelomérica 4p (incluyendo 4p16.3) y trisomía subtelomérica 11p: diagnóstico de síndrome de Wolf-Hirschhorn. Estudio genético familiar: madre y padre con cariotipo normal; Tras diagnosticar la deleción en la niña, estudio familiar con FISH: padre, abuelo paterno, 2 tíos-abuelos paternos y prima paterna portadores de translocación balanceada entre regiones subteloméricas de cromosomas 4 y 11.

Comentario. Ante un niño dismórfico, independientemente de que en su familia se hayan presentado malformaciones previamente o no, el cariotipo normal del niño y sus familiares no excluye pequeños defectos genéticos responsables del fenotipo. Se debe aconsejar un estudio genético profundo (MLPA) del paciente y su familia, para identificar a los portadores y realizar un adecuado consejo genético en el futuro.

SEGUIMIENTO EN CONSULTAS DE NEUROPEDIATRÍA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN. A. Sarrigo Jamarido¹, R. Blanco Lago¹, M. Montes¹, F. Villanueva², I. Málaga¹. Unidad de Neuropediatría. ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Wolf-Hirschhorn se produce como consecuencia de la deleción parcial del brazo corto del cromosoma 4 (4p-). Su incidencia se estima en 1/50.000 nacimientos. Este síndrome se caracteriza por la presencia de un fenotipo típico (en *caso griego*) asociado a otros datos clínicos como son la existencia de un retraso en el crecimiento (pre y/o postnatal), hipotonía, déficit cognitivo y epilepsia. Presentamos una serie de cuatro pacientes, detallando sus características clínicas y evolución hasta la fecha. Haremos especial hincapié en el manejo de la epilepsia que con frecuencia presentan estos niños, con revisión de la literatura existente. (Tabla I)

Comentarios. El reconocimiento de las características clínicas de esta entidad permitirá un diagnóstico precoz dirigido, evitando pruebas complementarias innecesarias. Es necesario un adecuado conocimiento del tipo de epilepsia que pueden padecer estos niños, así como la respuesta a determinados fármacos para su adecuado tratamiento y seguimiento.

SÍNDROME DE BINDER: A PROPÓSITO DE UN CASO. V. Fernández Iglesia¹, M.T. Palau Benavides¹, P. Lobo Martínez¹, P. Alonso Quintela¹, L. Dayana Moreno Duque¹, E. Garrido García¹, A. Lamo-ca Martín². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El síndrome de Binder o displasia nasomaxilar, es una malformación congénita caracterizada por hipoplasia nasomaxilar debido al desarrollo defectuoso del esqueleto del tercio medio facial. La etiología es incierta, aunque la mayoría de los casos son esporádicos. Los individuos con síndrome de Binder tienen una apariencia característica: la nariz es verticalmente aplanada, hipoplásica y las narinas tienen forma de media luna; el ángulo frontonasal está ausente y el nasolabial es agudo. Radiológicamente suele objetivarse ausencia de la espina nasal anterior. También se han descrito malformaciones a nivel cervical (casi la mitad de los pacientes), pérdida auditiva y defectos cardíacos congénitos. El manejo de estos pacientes varía en función de la severidad de la alteración. El tratamiento puede ser ortopédico o quirúrgico en cuyo caso suele demorarse hasta la adolescencia, cuando se ha alcanzado un desarrollo esquelético completo.

Caso clínico. RNT con antecedente de embarazo controlado. En las ecografías prenatales se objetivaron datos compatibles con síndrome de Binder. Nació, mediante cesárea, un varón de peso adecuado a la edad gestacional, con Apgar 9/10. En la exploración física se objetivó facies peculiar con raíz nasal aplanada, nariz hipoplásica y aparente hipertelorismo. Se iniciaron estudios complementarios que incluyeron radiografía lateral de cráneo que evidenciaba ausencia de espina nasal anterior; no otras alteraciones a nivel de esqueleto axial o huesos largos. Las ecografías cerebral, abdominal y cardíaca, descartaron otras malformaciones asociadas, y el cribado auditivo (otoemisiones acústicas) así como el cariotipo fueron normales. Fue valorado por cirugía maxilofacial y ORL, no considerándose por el momento necesidad de tratamiento. Durante el ingreso presentó distrés respiratorio leve y dificultad para la alimentación, secundarios a obstrucción nasal, con progresiva mejoría hasta el alta. Desde entonces se mantiene asintomático, sin necesidad de tratamiento.

Comentario. El síndrome de Binder, es una enfermedad infrecuente. Su diagnóstico es clínico y puede realizarse prenatalmente mediante ecografía obstétrica. Aportamos un caso de este síndrome con escasas manifestaciones clínicas y fenotípicas, que no precisó tratamiento, excepto por los problemas derivados de su obstrucción nasal.

NEUMOTÓRAX SECUNDARIO A NEUMONITIS INTERSTICIAL CRÓNICA. M. Muñozerro Sesmero, M. Brezmes Raposo, C. González González, M. Fournier Carrera, R. Andión Dapena, E. Moreno Gómez, G. Sacoto Erazo, P. Bahillo Curieses. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las enfermedades pulmonares intersticiales de la infancia (EPI) constituyen un grupo heterogéneo con muy escasa prevalencia. La neumonitis intersticial crónica del lactante es una de las

formas de EPI específicas de la infancia. El engrosamiento de los septos alveolares, infiltrado de células mesenquimales, hiperplasia de neumocitos tipo 2 e incremento de macrófagos intraalveolares constituyen el diagnóstico definitivo de la enfermedad pero también el sustrato a partir del cual pueden surgir complicaciones. El neumotórax espontáneo secundario es una de ellas.

Caso Clínico. Varón de 19 meses de edad diagnosticado de neumonitis crónica que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por neumotórax izquierdo. **Antecedentes familiares:** Sin interés. **Antecedentes personales:** Diagnosticado a los 3 meses de edad de neumonitis crónica infantil. En la actualidad mantiene tratamiento con hidroxycloerquina y prednisona, y administración de metiprednisolona en bolos mensuales. Profilaxis con Synagis®. Seguimiento en consultas de Alergología y Endocrinología Infantil (crecimiento en límite bajo). **Proceso actual:** Dificultad respiratoria progresiva que se intensifica en las últimas 12 horas tras colocación, en ámbito hospitalario, de sonda nasogástrica. A la auscultación se aprecia hipoventilación en hemitórax izquierdo. No otra sintomatología. Se realiza radiografía de tórax objetivándose neumotórax izquierdo moderado-severo. Pruebas analíticas y gasométricas normales. Se coloca tubo de drenaje pleural bajo sedación y se conecta a sistema Pleur-evac® durante 24 horas con buena respuesta clínica. Oxigenoterapia en gafas nasales a 2 lpm. La radiografía de tórax de control a las 24 horas de ingreso muestra una mínima lengüeta de aire medias-tínico sin repercusión clínica.

Conclusiones. El neumotórax espontáneo secundario es una complicación derivada de una patología pulmonar aguda o crónica. Entre las patologías descritas como causa de neumotórax espontáneo secundario está la neumonitis intersticial crónica. Síntomas y signos sugerentes de empeoramiento de la dinámica respiratoria en estos pacientes hacen que sea preciso descartar complicaciones como el neumotórax espontáneo secundario. El tratamiento consiste en ingreso hospitalario para analgesia, vigilancia y oxigenoterapia, o drenaje pleural si el paciente presenta compromiso respiratorio y/o hemodinámico importante.

ACIDOSIS LÁCTICA SECUNDARIA A LA ADMINISTRACIÓN DE SALBUTAMOL. M. González Sánchez, M. Montes Grandá, F. Morales Luengo, A. Concha Torre, C. Rey Galán, S. Menéndez Cuervo, A. Medina Villanueva. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Antecedentes. La acidosis metabólica secundaria a un aumento del ácido láctico en sangre se presenta habitualmente en pacientes graves con hipoxia o hipoperfusión tisular. Existen otros procesos además que cursan con hiperlactacidemia, como es el empleo de ciertos fármacos, entre ellos el salbutamol. Presentamos dos casos clínicos de niños ingresados en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por crisis asmática grave que presentaron acidosis láctica probablemente secundaria a la administración de salbutamol.

Casos clínicos: *Caso 1.* Niño de 13 años con antecedentes de asma sin tratamiento de fondo que acude a urgencias por crisis asmática grave. Se inicia tratamiento broncodilatador nebulizado con salbutamol horario y bromuro de ipratropio y metilprednisolona intravenosa. Ante la escasa mejoría clínica, se decide ingreso en UCIP para inicio de ventilación no invasiva (VNI). *Caso 2:* Niña de 6 años que ingresa en la UCIP para VNI por crisis asmática grave con escasa respuesta al tratamiento broncodilatador con salbutamol y bromuro de ipratropio, además de corticoterapia y sulfato de magnesio intravenosos.

TABLA II.

Paciente	Gasometría	Ingreso UCIP	6 h	12 h (Tras retirar salbutamol)	Reintroducción del salbutamol	Segunda retirada
1.	pH	7,33	7,30	7,36	7,37	-
	Lactato (mmol/L)	5,1	7,9	5,6	0,8	-
2.	pH	7,28	7,28	7,36	7,40	7,41
	Lactato (mmol/L)	6,7	7,1	0,4	2,5	1,2

A pesar de mejoría clínica, se constata acidosis metabólica progresiva en los dos pacientes. En ambos casos se retiró el salbutamol ante la sospecha de acidosis láctica secundaria a este fármaco. En la tabla II se muestra la evolución gasométrica de ambos pacientes.

En el primer caso se reintrodujo el salbutamol a dosis más bajas sin recidiva de la acidosis, mientras que en el segundo la reintroducción provocó la reaparición de la hiperlactacidemia, por lo que se suspendió de forma definitiva dicho tratamiento. La evolución final fue favorable en ambos casos.

Comentarios. Ante la presencia de una acidosis láctica en un paciente asmático sin signos de hipoperfusión tisular, hay que plantearse la posibilidad de que dicha alteración gasométrica sea secundaria a la administración de salbutamol. Es interesante conocer este fenómeno, ya que la acidosis láctica cursa con hiperventilación y disnea, que puede interpretarse erróneamente como una falta de respuesta al tratamiento e incrementar la dosis de broncodilatadores, produciendo un efecto perjudicial para el paciente.

INGRESOS POR PATOLOGÍA RESPIRATORIA EN LA UNIDAD DE OBSERVACIÓN DEL ÁREA DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS.

P. Serrano Acebes, L. Calle Miguel, R. Fernández Álvarez, M. Morán Poladura, E. García García, E. Lombrana Álvarez, C. Amigo Bello. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Conocer la incidencia de los ingresos en la Unidad de Observación (Boxes) de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital por patologías respiratorias y las principales características de estos pacientes.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los niños ingresados en los Boxes de Urgencias de Pediatría por patologías respiratorias entre enero y junio de 2010. Se analizaron las características epidemiológicas y clínicas, la procedencia y el destino final de los pacientes.

Resultados. En dicho periodo de tiempo ingresaron en los boxes de Urgencias de Pediatría 427 niños por causa respiratoria, lo que supone el 46,7% de los ingresos en la Unidad de Observación y el 4,96% del total de consultas en este Servicio. Enero y mayo fueron los meses donde se realizaron la mayoría de los ingresos. Dos tercios fueron varones y el 32,5% no alcanzaba el año de edad. La mayor ocupación de los boxes por dicha patología aconteció en el turno de tarde (15:00-22:00) y la estancia media en la Unidad fue de 3,6 horas, si bien un 8,7% de los pacientes permaneció en el Box más de 6 horas. Las principales patologías fueron: asma (63%), bronquiolitis (19,1%), neumonía (7,03%) y laringitis (6,09%). Se solicitó radiografía de tórax en el 21,1% de los casos. El 39,1% precisó ser hospitalizado y dos niños fueron derivados a la Unidad de Cuidados Intensivos del hospital de referencia por patología respiratoria grave. El 2,6% de los pacientes reingresó en las siguientes 72 horas y el 6,3% en los 30 días siguientes por el mismo motivo o motivo relacionado.

Conclusiones. Las patologías respiratorias suponen el principal motivo de ingreso en la Unidad de Observación de Urgencias de Pediatría. Son cuadros agudos, con alto porcentaje de reingresos, y frecuentes en la época de lactante. Muchos precisan ser hospitalizados para continuar con el tratamiento.

SÍNDROME DE WEST SECUNDARIO A LIENCEFALIA. *R. Alcedo Olea, B.E. Hernández Macho, S.D. Calleja López, L. García Blázquez, A.I. Valladares Díaz, M.S. Jiménez Casso, D. Romero Escos, S. Castrillo Bustamante. Hospital General de Segovia.*

Introducción. El síndrome de West es el síndrome epiléptico más frecuente en el primer año de vida. Incidencia 1/4000-6000 niños, más varones (1,5:1), edad de inicio: 3-7 meses. Triada clásica: Espasmos infantiles, detención del desarrollo neurológico y trazado hipsarrítmico (EEG). Pruebas complementarias: EEG, video EEG, neuroimagen, pruebas metabólicas, estudios genéticos, serología infecciosa, etc. Tratamiento: cirugía, corticoterapia, vigabatrina, ácido valproico, topiramato, piridoxina. Su evolución y pronóstico son dependientes de etiología. Mortalidad aproximada del 5%, evolución a otros tipos de espasmos infantiles 60%, secuelas neurológicas motoras en el 50%, cognitivas y neuropsicológicas en el 60-70%, desarrollo motor y cognitivo normal en el 5-10% de los casos.

Caso clínico. Lactante de 8 meses con episodios de movimientos en flexión de las 4 extremidades que se repiten en los últimos tres días, no desconexión del medio. Antecedentes personales: Embarazo normal. Cesárea semana 41+3. Apgar 9/10, pH 7,29. No reanimación. Pruebas metabólicas y cribado auditivo normales. Periodo neonatal normal. Escasa ganancia ponderal. Desde los 7 meses seguida en Neurología Infantil por retraso psicomotor, realiza tratamiento rehabilitador y estimulación en Centro de Atención Temprana. Antecedentes familiares: Tío-abuelo paterno y primo de éste retraso mental no filiado. No otros antecedentes patología neurológica. Exploración física: estrabismo convergente, pares craneales normales. No fijación mirada. No sedestación. Hipertonía axial con sostén cefálico inestable. Movimientos distónicos. Rot vivos. Reflejo cutáneo-plantar flexor. Resto exploración por aparatos normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales. EEG: hipsarrítmia. TAC craneal: lisencefalia. RMN: lisencefalia, hipoplasia de tronco y anomalías en la región hipocámpal. Video-EEG-poligrafía: trazado de encefalopatía epiléptica compatible con un síndrome lisencefálico. Se instaura tratamiento con dosis ascendentes de Vigabatrina hasta 110 mg/kg/día, desaparición crisis a los 4 días, mejoría contacto y seguimiento visual y menor distonía. Juicio clínico: lisencefalia tipo clásica, Síndrome de West.

Conclusión. Ante un paciente menor de 1 año con espasmos infantiles hay que descartar esta patología. Su etiología es variada y de ella depende su tratamiento y pronóstico. No existe consenso en cuanto a la terapéutica pero la introducción de la vigabatrina se ha demostrado eficaz.

TRAUMATISMO CRANEAL LEVE CON GRAVES CONSECUENCIAS. LA IMPORTANCIA DE LOS FACTORES DE RIESGO. M. González Sánchez, R. Fernández Montes, E. Larrea Tamayo, A. Concha Torre, C. Rey Galán, J. Mayordomo Colunga, M. Los Arcos Solas. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Antecedentes. El traumatismo craneoencefálico (TCE) constituye un motivo frecuente de consulta en urgencias pediátricas, generalmente sin consecuencias graves. Sin embargo, existen factores que aumentan el riesgo de lesión intracraneal. Presentamos un caso en el que un trastorno de la hemostasia favoreció la aparición de una lesión intracraneal grave tras un TCE leve.

Caso clínico. Varón de dos años y siete meses de edad que consulta en urgencias de pediatría (UP) por un cuadro de disminución brusca del nivel de conciencia. Refieren un traumatismo banal 48 horas antes, presentando desde entonces vómitos aislados y cefalea, con empeoramiento en las últimas horas. Como antecedentes personales, el niño fue diagnosticado tres meses antes de una leucemia de células dendríticas, tratada con quimioterapia y recibiendo actualmente tratamiento de consolidación. A su llegada a UP se constata bajo nivel de conciencia (Glasgow 7/15), anisocoria con midriasis derecha arreactiva y palidez cutáneo-mucosa generalizada. Se decide intubación orotraqueal previa sedación, analgesia y relajación muscular. Se inician medidas antiedema cerebral con administración de manitol y suero salino hipertónico. Se detectan anemia y plaquetopenia graves (Hb 6,2 g/dl y 5.000 plaquetas/mm³). Se realiza un TC craneal urgente en el que se objetiva un hematoma subdural crónico con áreas de resangrado que condicionan desplazamiento de la línea media y colapso de cisternas basales. El paciente es valorado por el servicio de Neurocirugía, que decide intervención quirúrgica urgente. Debido al alto riesgo de sangrado quirúrgico, se estabiliza hematológicamente con transfusiones de plaquetas y hematíes. Posteriormente se realiza trépano frontal y se coloca un drenaje externo. Ingresó estable en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. El TC craneal de control a las 12 horas de la cirugía, muestra una notable mejoría respecto al previo, por lo que se decide cierre del drenaje y retirada del mismo a las 48 horas. Durante los primeros días presenta hipoactividad y temblor intencional, que mejoran en los días sucesivos, siendo al alta la exploración neurológica normal.

Comentarios. El manejo del TCE en pacientes con factores de riesgo que aumenten la posibilidad de una lesión intracraneal ha de ser individualizado, con un umbral bajo para la observación hospitalaria y la realización de pruebas complementarias de neuroimagen y laboratorio. Ante la presencia clínica de un síndrome de hipertensión intracraneal, es imprescindible la estabilización inmediata del paciente con medidas eficaces antiedema cerebral.

LESIONES ARTICULARES EN NIÑA CON FIBROSIS QUÍSTICA. E. Pérez Belmonte, M.J. Cabero Pérez, L. Alvarez Granda, E. Pereira Bezanilla, A. Pérez Santos, A. Orizaola Ingelmo. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.

Introducción. Los trastornos reumáticos asociados a fibrosis quística son entidades poco conocidas a pesar de su frecuencia en aumento. Su etiopatogenia no está clara aunque podrían estar implicados mecanismos inmunológicos y ser desencadenadas por exacerbaciones respiratorias. Actualmente se conocen dos artropatías bien diferenciadas, la artropatía asociada a fibrosis quística y la osteoartropatía hipertrófica, aunque cada vez hay más casos descritos de vasculitis, amiloidosis y artropatías inducidas por fluoroquinolonas.

Caso clínico. Paciente de 17 años de edad, diagnosticada de fibrosis quística a los 6 meses de vida. Ha presentado colonizaciones intermitentes por *Pseudomona aeruginosa* tratadas con ciprofloxacino oral y tobramicina/colimicina inhalada, siendo bien tolerados. Antecedentes personales: padre artritis psoriásica. A los 15 años, coincidiendo con aislamiento de *Pseudomona aeruginosa* y tras ingesta de segunda dosis de ciprofloxacino oral, presenta edema de articulaciones metacarpofalángicas, sin calor, ni eritema, que ceden al suspender tratamiento con ciprofloxacino. Tras introducción de azitromicina reaparece la clínica en pequeñas y grandes articulaciones: codos, rodillas, columna vertebral, acompañadas de elementos nodulares eritematosos y exantema periarticular. No sensación distérmica, no prurito, no incremento de sintomatología respiratoria. Cede con reposo e ibuprofeno. Hemograma y bioquímica y VSG normales. Serologías de *Toxoplasma*, CMV, VEB, *Coxiella*, *Legionella*, Parvovirus B19 y *Mycoplasma* negativos. ANA, anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa, anticardiolipina y antibeta2 glicoproteína, antipeptido citrulinado, ASLO, HLA B27 y Factor reumatoide negativos. Ecografía de rodillas normal. Los episodios se han repetido en varias ocasiones, a veces precedidos de ingesta de ciprofloxacino, otras coincidiendo con azitromicina y en otras ocasiones sin relación con administración de ningún antibiótico. Entre brotes presenta ocasionalmente rigidez matutina. En los últimos episodios de artritis se aprecia disminución de FEV1 y cultivos de esputo ocasionalmente positivos a *Aspergillus fumigatus*.

Conclusiones. La artritis episódica asociada a fibrosis quística se caracteriza por episodios recurrentes de poliartralgia aguda en ocasiones asociado a eritema nodoso o exantema. En la mayor parte de los casos los estudios inmunológicos son normales y la clínica cede con antiinflamatorios no esteroideos o glucocorticoides. En nuestro caso, no está clara la asociación con la ingesta de fluoroquinolonas, ni tampoco se puede descartar que sea la primera manifestación de una artritis psoriásica dados los antecedentes familiares.

NIÑA DE 5 AÑOS DE EDAD CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. N. García González, L. Díaz Simal, C. González Álvarez, A. López Martín, B. Lastra Areces, P. Fernández González. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica de naturaleza autoinmune, multisistémica, de etiología desconocida, que cursa con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Es más común en el sexo femenino y su diagnóstico por debajo de los 10 años de edad es infrecuente. A pesar de que en los niños la forma de presentación, evolución y hallazgos inmunológicos son similares al adulto, el diagnóstico en la edad pediátrica se relaciona con formas de mayor gravedad.

Caso clínico. Niña de 5 años de edad con cuadro de dos semanas de evolución de fiebre en picos, astenia, anorexia, rash malar y edema doloroso de manos y pies. Originaria de Venezuela, fue diagnosticada de púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) hace 2 años y tratada con esteroides y rituximab con buena evolución. Antecedentes de LES en 2 primas y una tía, y de artritis reumatoide en otra tía. *Exploración física:* peso, talla y tensión arterial en percentiles normales. Rash papuloso, violáceo en región malar que respeta pliegues nasogenianos. Edema doloroso en dorso de manos y pies. *Estudios complementarios:* hemograma, bioquímica general, PCR, coagulación básica, sistemático y sedimento urinarios, radiografía de tórax y serología de virus exantemáticos habituales normales. VSG 108 mm/1^ah. Autoanticuerpos: ANAs positivos 1/2560 con patrón moteado. Anti ENAs: Anti-RNP, Anti-SM y Anti SS-A/Ro 60 positivos, Anti SS-A/Ro 52, SS-B, Scl-70 y Jo-1 negativos. Anti DNA nativo >400. Anti-proteína ribosomal P positiva. Anti-

coagulante lúpico negativo. Anti cardiolipina y Anti Beta2 glicoproteína positivos. Igs elevadas (IgG 21 g/L, IgA 1,74 g/L, IgM 1,32 g/L), IgE total 26,2 kU/L. Complemento bajo para su edad (C3 0,186 g/L, C4 0,0237 g/L), factor reumatoide 20,2 kU/L. Mantoux negativo. Ecocardiografía normal. Durante el ingreso se observa en hemogramas sucesivos tendencia a la anemia y trombopenia (hasta 9,3 g/dl de Hb y 90.000 plaquetas/mm³). Se inicia tratamiento con prednisona oral a 0,5 mg/kg/día, en dosis única matutina con mejoría clínica y analítica significativa. Reaparece la fiebre y decaimiento en revisiones posteriores, por lo que se añade hidroxyclorequina oral (dosis 100 mg/día) con buena evolución. Asintomática y bajando corticoterapia en la actualidad.

Comentarios. Dentro de los criterios diagnósticos, nuestra paciente presenta eritema malar característico, artritis de pequeñas articulaciones de manos y pies, alteración hematológica y alteración inmunológica específica con elevación de anti-DNA y positividad de ANAs, anti-Smith y anticuerpos antifosfolípidos. Destacar además el antecedente de PTT dos años previos al debut del resto de manifestaciones de LES y los antecedentes familiares de enfermedades reumatológicas como datos de predisposición.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE LUPUS NEONATAL. S. Rekarte García, L. Mantecón Fernández, A. López Martínez, C. Pérez González, J.L. Martín Alonso, B. Lastra Areces. Área de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad autoinmune poco frecuente, debida al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos: anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y, más raramente, anti-U₁ RNP. Puede aparecer en hijos de madres con enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso sistémico, Sjögren), o que presenten dichos anticuerpos sin enfermedad previa. El espectro clínico incluye manifestaciones cutáneas, hepáticas, hematológicas y cardíacas, siendo estas últimas las que marcan el pronóstico. Las lesiones cutáneas son transitorias y suelen aparecer durante las primeras semanas de vida. Se caracterizan por la aparición de placas eritematosas anulares con palidez central y rodete descamativo en zonas fotoexpuestas, así como por la aparición de eritema periocular en "ojos de mapache".

Caso clínico. Varón de 3 meses de edad con diagnóstico de presunción de lupus neonatal ante el hallazgo casual de lesiones cutáneas compatibles, tras consultar en urgencias por un cuadro de bronquiolitis. El exantema se había iniciado a los dos meses de edad y había sido etiquetado de dermatitis atópica. Como antecedentes familiares: madre afecta de lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome de Sjögren con anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos. El niño no presentaba antecedentes personales de interés y no había sido estudiado en el periodo neonatal por desconocer el antecedente materno de LES. Las lesiones consistían en eritema periocular en ojos de mapache, y lesiones maculo-papulosas de distribución anular con aclaramiento central y descamación periférica en frente, cuello, región retroauricular y plantas de los pies. Las pruebas complementarias realizadas (hemograma, bioquímica, ecocardiografía) fueron normales, descartando afectación hematológica, hepática y cardiológica. En el estudio inmunológico se hallaron anticuerpos antinucleares positivos (1/320) con patrón moteado y anticuerpos anti-Ro positivos. Se instauró tratamiento con corticoide tópico y fotoprotección con evolución satisfactoria. Al mes presentaba lesiones hipopigmentadas con distribución en alas de mariposa. Actualmente el paciente está bajo control evolutivo en las consultas de Neonatología y Cardiología infantil.

Conclusiones. El LEN es una entidad rara que plantea diagnóstico diferencial con otras dermatosis (dermatitis atópica y seborreica,

infecciones fúngicas, psoriasis y urticaria entre otras). Es conveniente que la información de antecedentes maternos llegue correctamente al pediatra, para el seguimiento de estos pacientes; y que nos familiaricemos con la morfología de este exantema para su sospecha clínica, en caso de madres asintomáticas o no diagnosticadas.

Viernes 25 de Noviembre, Sala 3

CIRUGÍA PEDIÁTRICA Y MISCELÁNEA

DOLOR COSTAL REFERIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO. A.I. Valladares Díaz, J. García Velázquez, E. Domínguez Bernal, B.E. Hernández Macho, L. García Blázquez, R. Alcedo Olea, C. Reig del Moral, C. Santana Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Objetivos. Plantear un diagnóstico diferencial exhaustivo para evitar que pasen desapercibidas patologías menos frecuentes.

Materiales y métodos. Paciente de 11 años que acude a Urgencias por presentar dolor abdominal en fosa iliaca derecha, intermitente, de inicio en región costal ipsilateral, acompañado de fiebre de 38,4°C. En ese momento presenta defensa abdominal generalizada, Blumberg positivo, aumento de ruidos intestinales y puñopercusión renal derecha positiva. Se solicita hemograma, obteniéndose leucocitosis sin desviación izquierda, con PCR 3,2 mg/dL, y ecografía abdominal sugerente de apendicitis aguda en estado inicial. Se realiza apendicectomía, cuyo estudio anatomopatológico evidencia apéndice cecal con vasocongestión e hiperplasia folicular linfoide reactiva. Acude de nuevo a Urgencias 3 semanas después, por persistencia del dolor en costado derecho y fiebre de 38,3°C, realizándose radiografía de tórax en la que no se aprecia patología, e instaurándose tratamiento con amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno, remitiendo la fiebre. Regresa 8 días después con la misma clínica, decidiéndose ingreso para estudio y observación. En esta ocasión presenta dolor a la palpación en región subcostal derecha a nivel del 11 arco costal, induración y aumento de la temperatura en dicha zona, con leucocitosis y PCR 19,9 mg/dL. Se realiza ecografía abdominal, sin alteraciones significativas, y TAC torácico que evidencia la presencia de una masa en región posterolateral derecha que se corresponde con el trayecto de la 11 costilla, sugerente de tumor óseo maligno primario, sin adenopatías mediastínicas o axilares, pero sí un pequeño derrame pleural derecho.

Resultados. A la vista de los resultados, se deriva a Hemato-Oncología pediátrica del Hospital Niño Jesús de Madrid para completar estudio e iniciar tratamiento.

Conclusiones. Los signos clínicos de tumor óseo son inespecíficos, lo que hace que más de la mitad de los pacientes refieran síntomas relacionados con el tumor desde 6 meses antes del diagnóstico. Los síntomas más frecuentes son el dolor, la tumefacción y la impotencia funcional. Es frecuente la existencia de fiebre y, tardíamente, la afectación del estado general. En nuestro caso, la primera vez que el paciente ingresa se focaliza el diagnóstico a nivel abdominal. En el segundo ingreso era ya evidente la tumefacción a nivel costal, hecho que indujo la realización de TAC torácico con contraste, que resultó ser decisivo.

ESTUDIO COMPARATIVO SOBRE LAS GESTACIONES SIN CONTROLAR: ANTECEDENTES SOCIO-FAMILIARES, CARACTERÍSTICAS PERINATOLÓGICAS Y EVOLUCIÓN CLÍNICA POSTERIOR. L. Calle Miguel, R. Pardo de la Vega, G. Solís Sánchez*, E. Lombraña Álvarez, E. García García, E.M. Fernández Fernández, C. Menéndez Arias, N. Fernández González. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. *Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Conocer la incidencia de las gestaciones sin controlar en nuestro hospital en los últimos cinco años (enero 2006-diciembre 2010). Estudiar las características maternas, perinatológicas y evolución posterior de estos niños y comparar los datos con un grupo control.

Material y métodos. Estudio comparativo retrospectivo a partir de la revisión de las historias clínicas de los recién nacidos procedentes de gestaciones no controladas. Se analizaron los antecedentes socio-familiares y obstétricos, las características clínicas del periodo neonatal y la evolución hospitalaria de estos neonatos, comparados con un grupo control formado por los recién nacidos inmediatamente después de cada caso.

Resultados. En este periodo hubo 92 gestaciones no controladas (incidencia media de 8,31 casos/1.000 recién nacidos vivos). Las madres que no controlan el embarazo son de manera significativa más jóvenes (edad media de 26,9 vs 32,1 años) y tienen más hijos previos (1,73 vs 0,50) e interrupciones voluntarias del embarazo (0,034 vs 0,02). Encontramos un alto índice de mujeres extranjeras (34,8%), madres sin trabajo remunerado (54,3%) y consumidoras de sustancias de abuso (14,1%). En el 38% de los casos el embarazo no fue deseado.

Hubo más partos extramuros en el grupo de gestaciones no controladas (9,8% vs 1,1%) y un índice de prematuridad superior (25% vs 5,4%), que condicionó un mayor porcentaje de ingresos en la UCIN (6,5% vs 2,2%) y una mayor solicitud de pruebas complementarias (71,7% vs 30,4%). No hubo diferencias en la modalidad del parto ni en la necesidad de reanimación. Se detectaron dos casos de serologías postnatales positivas para el VIH y tres para el VHC en el grupo de gestaciones no controladas, mientras que todas fueron negativas en el grupo control. Se detectaron sustancias tóxicas en orina en el 16,3% de estos neonatos. Un 20% de los niños fueron cedidos para adopción, mientras que el Servicio de Trabajo Social estimó oportuna la retirada definitiva de la custodia a los progenitores en el 10,9% de los casos.

La adherencia a las Consultas Externas de Neonatología para seguimiento fue menor en los niños con embarazo sin controlar (53,4% vs 95,5%), así como la asistencia a Urgencias de Pediatría (2,29 vs 3,62 visitas/paciente), si bien la tasa de hospitalización fue similar.

Conclusiones. Las gestaciones no controladas suponen un porcentaje significativo de los embarazos en nuestro medio, asociados a factores socioeconómicos adversos. Los niños presentan un mayor porcentaje de prematuridad y morbilidad perinatal y una adherencia escasa al seguimiento posterior en las Consultas Externas.

FÍSTULA ARTERIO VENOSA EN LACTANTE. S. del Amo Ramos*, A. Gajate García*, M. Vázquez Fernández*, M^ªJ. Vázquez Fernández*, B. González García**, B. Salamanca Zarzuela**, G. Fraile Astorga**. *Centro de Salud Arturo Eyrías, Valladolid. **Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

Caso clínico. Se presenta un caso de un paciente varón de 12 meses que acude a la consulta de pediatría de atención primaria por aparición de bulto en antebrazo. Como antecedente se realizó una extracción sanguínea hace un mes para el estudio de hiporexia.

Exploración. Tumoración violácea de 3 x 0,3 cm de consistencia blanda, pulsátil, en flexura del antebrazo. Que aumenta con extensión del brazo. No dolorosa. Pulso radial conservado. *Exploraciones complementarias:* Eco-doppler: imagen hipoeoica de 2 cm en comunicación con sítima venoso, con jet interno y el flujo doppler de una aneurisma versus pseudoaneurisma venosa. *Juicio clínico:* fístula arterio-venosa en antebrazo. *Tratamiento:* el paciente fue remitido a cirugía vascular para intervención quirúrgica.

Discusión. La fístula arterio-venosa es un tipo de malformación arterio-venosa de alto flujo, donde existe una comunicación anormal

y directa entre una arteria aferente y una vena de drenaje. Es una patología muy poco prevalente. Su origen puede ser congénito, traumático, iatrogénico, quirúrgico, tumoral o por erosión de aneurisma arterial y en ocasiones se asocia a diferentes síndromes neurocutáneos. Su sintomatología es muy variada y según su localización: asintomáticas, dolor, sangrado, síndrome de robo arterial, déficit neurológico e insuficiencia cardíaca por sobrecarga. El tratamiento es quirúrgico.

UNA FORMA MUY USUAL PERO POCO CONFIRMADA DE PROTEINURIA. J.E. Trujillo, S. Puente, V. Puertas, S. Calderón, B. Salamanca, S. Fernández, A. Hedrera, C. Gutiérrez. Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega, Valladolid.

Introducción. Proteinuria ortostática (también llamada postural) es la causa más común de proteinuria persistente en niños en edad escolar y adolescentes. Se presenta hasta en un 60% de los niños con proteinuria persistente. Los niños con esta enfermedad suelen ser asintomáticos.

Caso clínico: Niña de 10 años de edad derivada de Atención Primaria a Consulta de Nefrología por presentar proteinuria en el contexto de un cuadro de abdominalgia de 10 días de evolución. Urocultivo negativo. Aporta 2 sistemáticos de orina, uno normal y el otro con presencia de proteinuria. En la actualidad asintomática, no ha presentado HTA, ni edemas ni otra sintomatología renal. Se procede a estudios analíticos: Hemograma y bioquímica sanguínea con función renal normal. Complemento, Proteinograma. Factor reumatoide, ASLO y ANA negativos. Ecografía Renal: normal. Recogida de orina en dos micciones diferentes; la primera muestra se recogió a última hora del día tras realizar la paciente sus actividades diarias normales y la segunda tras 8 horas de reposo (primera micción del día siguiente).

Resultados. Primer frasco (08.00-00.00 hrs.): Proteínas: 1,35 g/L. Índice Proteínas-Creatinina: 1,4. Segundo frasco (00.00-08.00 hrs.): Proteínas: 0,06 g/L. Índice Proteínas-Creatinina: 0,07.

Comentario. Los pacientes con proteinuria ortostática excretan cantidades normales o un aumento mínimo de proteína en la posición supina. En posición vertical, la excreción urinaria de proteínas puede aumentar hasta 10 veces, valores de hasta 1.000 mg/24. Hematuria, hipertensión, hipoproteinemia, edema y disminución de la función renal están ausentes. El estudio por medio de recolección de orina de 24 horas en 2 muestras (recolección de las horas en posición supina y vertical por separado) con una recolección de primera orina de la mañana son pieza clave en el diagnóstico. La causa de la proteinuria ortostática es desconocida. Una alteración de la hemodinámica renal u obstrucción parcial de la vena renal son posibles causas. Estudios en adultos jóvenes indican que la proteinuria ortostática es un proceso benigno, pero datos similares no están disponibles en niños. Por lo tanto, en el seguimiento a largo plazo se debe monitorizar la función renal así como aparición de otra sintomatología.

CUADRO DE ABDOMEN AGUDO COMO PRESENTACIÓN TARDÍA DE SÍNDROME DE LA UNIÓN PIELOURETERAL. M. Marcos Temprano, S. Abad Arevalillo, R. Garrote Molpeceres, E. Urbaneja Rodríguez, I. Bermejo Arnedo, R. Aguilar Cuesta*, A. Sanchez Abuín*, F. Conde Redondo. Servicio de Pediatría, *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Antecedentes. Actualmente, la utilización sistemática de la ecografía prenatal permite detectar de forma precoz dilataciones de la vía urinaria. Sin embargo, un pequeño porcentaje de pacientes con estenosis congénita de la unión pieloureteral (EPU) se diagnostican tar-

díamente, encontrándonos una pérdida de función renal no recuperable a pesar del tratamiento quirúrgico.

Caso clínico. Niña de 10 años de edad, que precisa tres ingresos en los últimos 3 años por cuadro de inicio brusco de abdominalgia progresiva, localizada en fosa iliaca izda, asociando vómitos alimenticios y permaneciendo afebril. En la exploración física destaca dolor intenso a la palpación en fosa iliaca izda, con signos de irritación peritoneal. Presenta valores normales para la hematocitometría, la bioquímica y los reactantes de fase aguda. La ecografía abdominal revela un riñón izquierdo aumentado de tamaño (11,6 cm), con hidronefrosis grado IV (pelvis de 3cm). Control ecográfico a los 5 meses con aumento de la dilatación (pelvis de 5cm y grupos calicales de 1,1 cm). Tras objetivar hidronefrosis izda se realiza renograma diurético con Tc99-MAG3 obteniéndose una curva de eliminación parcialmente obstructiva con buena respuesta a la furosemida y estimándose una función renal diferencial relativa de 48,63% RI y 51,37% RD. Ante los hallazgos sugestivos de EPU se realiza angioRMN y uroRMN que confirman la estenosis y descartan la existencia de vasos polares aberrantes. De acuerdo con los hallazgos clínicos y radiológicos se decide la realización de pieloplastia izda mediante la técnica de Anderson-Hynes, con posterior evolución clínica y control ecográfico favorables.

Comentarios. La EPU constituye la anomalía congénita más frecuente del tracto urinario superior. Aunque en la mayoría de los casos, es debida a una desestructuración de las fibras musculares y un aumento del colágeno en la unión pieloureteral, deben descartarse otras posibilidades etiológicas, así como la presencia de otras patologías genitourinarias asociadas. Es preciso tener en cuenta que un abdomen agudo puede ser la forma de debut de esta patología. Pese a que en los últimos años están empezando a ponerse en práctica las técnicas endoscópicas y laparoscopia, el gold estándar para el tratamiento sigue siendo la pieloplastia desmembrada propuesta por Anderson-Hynes, con unas tasas de efectividad que superan el 90%.

HEMATOMA RETROPERITONEAL COMO HALLAZGO INCIDENTAL. C. Montalvo Ávalos, N. Vega Mata, C. Granell Suárez, A.J. López López, M. Oviedo Gutiérrez, M. Díaz Blanco. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Objetivos. Presentar un caso de hallazgo incidental de hematoma retroperitoneal por traumatismo abdominal desconocido y establecer el diagnóstico diferencial de la patología abdominal aguda quirúrgica.

Caso Clínico. Paciente varón de 9 años de edad que acude por dolor abdominal continuo en hipocondrio y fosa iliaca derecha de 16 horas de evolución, que empeora con la deambulación. Asociaba vómitos biliosos y disminución de la ingesta; estaba afebril sin otra sintomatología. A la exploración física presentaba abdomen blando y deprimible, doloroso a la palpación en hipocondrio y flanco derecho con defensa y signos de Murphy, Blumberg y Psoas positivos. La analítica al ingreso mostraba 20.600 leucocitos con 91% de neutrófilos, PCR 0,27 mg/dL y resto normal incluyendo pruebas de función hepáticas.

Se realizó intervención quirúrgica urgente por sospecha de apendicitis aguda y se evidenció un hematoma retroperitoneal que afectaba a pared duodenal, colon y mesenterio; se realizó apendicectomía y se colocó un drenaje durante 2 días. Se ingresó en UCIP a dieta absoluta, antibioterapia intravenosa con Amoxicilina-Clavulánico y nutrición parenteral. Durante el ingreso presentó alteración de pruebas pancreáticas y se realizó TAC que no mostró afectación pancreática. El paciente evolucionó favorablemente con normalización analítica; se reintrodujo la alimentación oral y se solicitó TAC de control que mostró disminución del hematoma. Se mantuvo ingresado a reposo relativo siendo dado de alta al 28º día postoperatorio tras ecografía de con-

trol que mostraba resolución del cuadro. A posteriori el niño reconoció un episodio de trauma abdominal con la bicicleta días previos al inicio del cuadro que pasó desapercibido por estar asintomático.

Conclusiones. El hematoma retroperitoneal puede presentarse con clínica confusa, por lo que su diagnóstico requiere un elevado índice de sospecha. La historia clínica minuciosa, la exploración física y la realización de pruebas de imagen nos llevará al diagnóstico correcto.

IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO MULTIDISCIPLINARIO DEL LABIO LEPORINO Y DE LA FISURA PALATINA. R. Elices Crespo, S. De Pedro Valle, J.M. Garrido Pedraz, M.L. Carbayo Tardáguila, M.A. García Blanco, L. Merinos Marcos. Servicio Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. El labio leporino y la fisura palatina forman parte de las malformaciones faciales más frecuentes y es muy común la asociación de ambas. Presentan una herencia poligénica. Su gravedad inicial depende principalmente de los trastornos digestivos, respiratorios y de las malformaciones cardíacas y los síndromes complejos que se pueden asociar. Las intervenciones quirúrgicas permiten una recuperación total, tanto anatómica como funcional, siendo imprescindible un seguimiento multidisciplinario. Existen distintas formas de presentación clínica, de mayor a menor grado: fisura labial bilateral y hendidura palatina total (10%), labio leporino total unilateral y fisura palatina total (40%), fisura palatina aislada (30%), fisura del paladar blando (20%) y úvula bífida aislada.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino (36+4 semanas) de bajo peso diagnosticada prenatalmente en la 20 semana de labio leporino bilateral, fisura palatina y mamelón premaxilar. Antecedentes familiares de interés: abuelo materno con labio leporino. Exploración física: labio leporino bilateral con mamelón premaxilar, comunicación de cavidad oral con fosas nasales (sobretudo lado izquierdo), fisura palatina amplia con visualización de tabique nasal a través de la cavidad oral, hipertelorismo y raíz nasal ancha. Resto normal. Las pruebas complementarias (cariotipo, ecocardiograma, ecografía cerebral y abdominal) realizadas fueron normales descartando defectos de la línea media. Presentó buena tolerancia oral con lactancia mixta con tetinas especiales para paladar hendido consiguiendo una curva ascendente de peso con un crecimiento exponencial. Se intervino por cirugía maxilofacial del labio leporino a los 2º o 3º meses de edad y de paladar hendido al 6º-7º mes, con resultado satisfactorio y está actualmente en seguimiento por ORL, psicología y logopedia y controlada por su pediatra de atención primaria.

Comentarios. El labio leporino y la fisura palatina, son malformaciones cuya gravedad depende de la forma de presentación siendo susceptibles de tratamiento quirúrgico. Requieren la colaboración y el seguimiento multidisciplinario por neonatología, enfermería, genética y dismorfología, cardiología infantil, cirugía maxilofacial, (al nacimiento), anestesia (previo a la cirugía), otorrinolaringología, odontopediatría, psicología, logopedia y pediatra de atención primaria (seguimiento).

Se incide en que es imprescindible una buena relación médico-paciente que ofrezca a los padres una información completamente veraz y tranquilizadora sobre la enfermedad de su hijo, con un asesoramiento y un seguimiento adecuados.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE PRESENTACIÓN TARDÍA. S. Fernández Cortés¹, I. Sevillano Benito, B. González García, E. Dulce Lafuente, S. Puente Montes, J.L. Fernández, A. Hedrera Fernández, A. Sánchez Abuín. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La hernia diafragmática es una anomalía congénita que consiste en una abertura anormal del diafragma, permitiendo el ascenso de vísceras abdominales a la cavidad torácica. Se manifiesta en 1 de cada 2.200-5.000 recién nacidos vivos, afectando la mayoría al lado izquierdo. En un 5-25% de los casos la hernia se manifiesta de forma tardía.

Caso clínico. Niño de 2 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias de Pediatría por cuadro de vómitos biliosos y abdominalgia de cuatro días de evolución. En la exploración se objetiva cierta afectación del estado general, taquicardia, así como defensa generalizada en la palpación abdominal. Ante la sospecha de abdomen agudo se realiza ecografía abdominal y radiografía de abdomen en las que se objetiva presencia de asa intestinal en cavidad torácica así como derrame pleural asociado. Con la sospecha de hernia diafragmática se traslada al Servicio de referencia de Cirugía Pediátrica. Se interviene al paciente con carácter urgente procediendo a la reducción del contenido herniario así como a la reparación del defecto diafragmático.

Conclusiones. La fisiopatología de la hernia diafragmática congénita de presentación tardía no está clara. En adultos es frecuente encontrar un antecedente traumático, no así en niños. El pronóstico ha mejorado mucho en los últimos años por el diagnóstico más precoz. La clínica de este tipo de hernias es variada, pudiendo dar sintomatología respiratoria o digestiva. En los casos de presentación aguda es necesaria la intervención urgente para evitar la morbi-mortalidad.

LINFANGIECTASIA INTESTINAL PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Hortal Benito-Sendín, P. Domínguez Manzano, E. García Serrano, C. Criado Muriel, A. Grande Benito, R. Torres Peral, M. González González, G. Escudero Bueno. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

Introducción. La linfangiectasia intestinal primaria es una rara entidad consistente en una malformación linfática congénita con dilatación de los quilíferos de las vellosidades y de los linfáticos subserosos. La obstrucción del drenaje linfático del intestino origina una rotura de los vasos linfáticos intestinales con salida de quilo hacia la luz intestinal. La pérdida linfática origina edemas por hipoproteinemia, inmunodeficiencia por hipogammaglobulinemia, linfopenia y esteatorrea.

Objetivo. Presentar el caso clínico de un paciente ingresado en la unidad de Lactantes del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca con linfangiectasia intestinal.

Caso clínico. Varón de 6 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa en la unidad de Lactantes procedente de la UCI-P con el diagnóstico de sepsis. En tratamiento con Penicilina G sódica y Gentamicina por hemocultivo positivo para *S. Agalactiae* y urocultivo positivo para *E. Coli* multirresistente. Clínicamente se observan edemas a nivel palpebral, en manos y pies, y una palpación abdominal que parece dolorosa. El resto de la exploración no presenta alteraciones. Tras una evolución favorable se realiza analítica de control en planta donde destaca una albumina de 1,6g/dL. Se recoge muestra de orina que descarta proteinuria, por lo que se sospecha una enteropatía pierde-proteínas. Comienza tratamiento con bolos de albúmina y no se restablecen los valores normales de dicha proteína. Ante la sospecha de linfangiectasia intestinal se realiza endoscopia digestiva alta con toma de biopsias, donde se observa macroscópicamente una mucosa de color grisáceo y el estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de linfangiectasia intestinal. Se inicia dieta hiperproteica con suplementos de MCT, vitaminas liposolubles e infusión de gammaglobulina.

Conclusión. El diagnóstico diferencial de hipoalbuminemia en un lactante en el que se descarta pérdida renal de proteínas y no presen-

ta cuadro malabsortivo, nos tiene que llevar a pensar en esta patología a pesar de su baja frecuencia.

PERFIL DEL NIÑO QUE INGRESA EN LA UNIDAD DE OBSERVACIÓN DEL ÁREA DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA. L. Calle Miguel, R. Fernández Álvarez, P. Serrano Acebes, V. García González, M.F. García Díaz, M. Morán Poladura, C. Amigo Bello, N. Iglesias Fernández. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Conocer las principales características del paciente que ingresan en la Unidad de Observación (Boxes) de la sección de Urgencias Pediátricas de un hospital de nivel IIIB.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los niños ingresados en los Boxes de Urgencias de Pediatría en el primer semestre del año 2010. Se analizaron las características epidemiológicas y clínicas y el destino final de los pacientes.

Resultados. Entre enero y junio de 2010 se atendieron 8.612 casos en Urgencias Pediátricas, de los cuales 915 (10,62%) ingresaron en la Unidad de Observación. El 62% fueron varones. Hubo un total de 223 niños menores de un año, siendo el 57,5% menores de tres años. El 10,6% ingresaron en el Box en más de una ocasión (el 2,2% reingresó en las siguientes 72 horas y el 5,1% en los 30 días siguientes por el mismo motivo o motivo relacionado). La mayoría (40,7%) vinieron en horario de tarde (15.00-22.00 h); el tiempo medio de espera fue de 14 minutos (mediana de 10 minutos) y la estancia media en el Box de 4 horas y media (mediana de 3 horas y media). El 22,2% permaneció en la Unidad más de 6 horas. Los principales motivos de ingreso fueron las patologías respiratorias (47%; asma, bronquiolitis) y los trastornos gastrointestinales (25,2%; principalmente vómitos incoercibles). Se realizaron pruebas complementarias en el 48,5% de los casos. Dos tercios fueron derivados a domicilio, un 32,3% fue ingresado en la Planta de Hospitalización (3,44% del total de urgencias atendidas) y el 2,4% derivado al hospital de referencia.

Conclusiones. Un niño que consulte en el Servicio de Urgencias de Pediatría de nuestro hospital, tiene un 10% de posibilidad de ingresar en la Unidad de Observación, máxime si es varón y menor de tres años (probabilidad global del 3,8%). El 50% esperará diez minutos a ser atendido y permanecerá en el Box tres horas y media. El principal motivo de ingreso será la patología respiratoria y tendrá un 65% de posibilidades de ser derivado a domicilio tras el tiempo de tratamiento/observación.

Sábado 26 de Noviembre, Sesión 1

CARDIOLOGÍA Y ENDOCRINOLOGÍA

HIJOS DE PACIENTES CON SÍNDROME DE BRUGADA Y ELECTROCARDIOGRAMA NORMAL ¿PODEMOS ESTAR TRANQUILOS? L. García Blázquez, M.S. Jiménez Casso, B. Hernández Macho, E. Domínguez Bernal, R. Alcedo Olea, A. Urbón Artero. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.

Introducción. El síndrome de Brugada se caracteriza por un patrón electrocardiográfico característico en precordiales derechas, con ascenso del segmento ST y predisposición a presentar arritmias ventriculares y muerte súbita. Causa entre un 4-12% de las muertes súbitas. Tiene una prevalencia de 5/10.000 habitantes. Podemos encontrar tres patrones electrocardiográficos, sólo el tipo I es diagnóstico por sí mismo. Disponemos de pocos datos en la edad pediátrica, la incidencia es 1/163.110 electrocardiogramas (ECG) realizados. En niños no predominancia en varones.

Casos clínicos. Presentamos una familia con Síndrome de Brugada. Abuelo con ACV de cerebral media. Abuela con taquicardias ventriculares, diagnosticada por ECG de S. De Brugada. Tienen 3 hijos varones con S. de Brugada diagnosticados a los 29, 29 y 30 años. Dos de ellos portadores de desfibrilador automático implantable (DAI), uno de los cuales ha tenido varios eventos (caso inicial) y los otros 2 asintomáticos. Los 3 hermanos tienen hijos a los que se realiza estudio de S. de Brugada. Se estudian 5 niños de 7 meses, 3 años, 4 meses y 2 al nacimiento, 3 de ellos varones y 2 mujeres. Se realiza ECG y ecocardiograma estando los cinco dentro de la normalidad exceptuando uno de los varones de 3 años con hemibloqueo anterior izquierdo como hallazgo casual. A los tres primeros descritos se les deriva para realizar test de provocación con flecainida que los padres deciden no realizar. Hasta la fecha asintomáticos.

Conclusiones. Ante una historia familiar de Síndrome de Brugada debemos hacer estudio de ECG, ecocardiograma y valorar provocación farmacológica para identificar lo más precoz posible si presentan el síndrome. En niños existen escasas series de casos. Sabemos que puede manifestarse en la edad pediátrica y que un proceso febril puede desencadenar una arritmia en pacientes con S. de Brugada o provocar alteraciones ECG típicas. La implantación de un DAI es más controvertido que en adultos, por los mayores efectos secundarios, aunque parece clara como prevención secundaria. Se han identificado en el 20-30% de pacientes mutaciones genéticas, siendo el gen más afectado el SCN5A. Por tanto, las preguntas que aún nos quedan por responder son las siguientes ¿hasta cuándo hacer seguimiento en los hijos de pacientes con S. de Brugada y ECG normal? ¿Es apropiado hacer provocación con flecainida a todos?

Hacen falta más series de casos para encontrar más respuestas.

AORTA BICÚSPIDE: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN UN PERIODO DE 2 AÑOS. M. Mora Matilla, P. Alonso Quintela, S. Gautreaux Minaya, I. Oulego Erroz. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La aorta bicúspide supone el defecto cardíaco congénito más común, con una prevalencia entre el 0,5-2%. Afecta más a los varones con una relación 3:1. La complicación más frecuente es la disfunción valvular siendo la estenosis más frecuente que la insuficiencia. También puede presentarse dilatación de la raíz aórtica con riesgo de disección o endocarditis. Se asocia frecuentemente a otros defectos congénitos especialmente lesiones obstructivas izquierdas.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de pacientes diagnosticados mediante ecocardiografía de aorta bicúspide, que acudieron a revisión entre los años 2009 al 2011. Se recogieron datos referentes a la presencia y grado de estenosis o insuficiencia aórtica asociadas, otras alteraciones cardíacas, signos y síntomas y tratamiento.

Resultados. 19 pacientes fueron registrados con diagnóstico de aorta bicúspide. 18 varones y sólo 1 mujer. La edad media fue de 68 ± 44 meses. 9 pacientes asociaban estenosis (4 leve, 3 moderada, y 2 severa; gradiente máximo: rango 25-75mmHg y medio: rango 25-50 mmHg) y 10 insuficiencia aórtica (7 leve, 2 moderada y 1 severa; vena contracta: rango 0,2-4 cm). 7 de ellos presentaban doble lesión. Sólo 1 paciente asociaba otra lesión valvular (estenosis pulmonar). 8 pacientes tenían además otra lesión cardíaca (1 coartación de aorta, 3 dilatación de aorta ascendente, 1 foramen oval permeable, 1 CIV, 1 dilatación del VI, y 1 complejo de Shone). 13 pacientes presentaban soplo al diagnóstico y 5 alteraciones en el ECG correspondiente a bloqueos de rama derecha. 6 habían presentado alguna sintomatología desde la última revisión destacando el dolor torácico. 2 habían sido intervenidos (valvuloplas-

tía en un neonato con estenosis aórtica crítica, y cirugía de Ross-Konno en un paciente con membrana subaórtica, estenosis aórtica y coartación de aorta) y 2 precisaban tratamiento farmacológico.

Conclusión. La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más común. La disfunción valvular es la norma en la evolución de esta lesión aunque la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos durante la infancia. La necesidad de cirugía o cateterismo en la infancia está dictada habitualmente por las lesiones asociadas, especialmente la coartación de aorta y las lesiones obstructivas múltiples de cavidades izquierdas (complejo de Shone).

DEXTROCARDIA EN PACIENTE CON ASOCIACIÓN MALFORMATIVA. E. Ortega Vicente, N. Muñoz Ramírez, S. Abad Arevalillo, P. Justo Vaquero, E. Urbaneja Rodríguez, L. Marcela Figueroa Ospina, S. Rellán Rodríguez, M^aP. Aragón García. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Introducción. La dextrocardia en recién nacidos sin ninguna patología acompañante, puede pasar desapercibida puesto que la auscultación del latido cardíaco en el lado derecho del tórax puede ser normal ya que el corazón ocupa prácticamente todo el hemitórax superior. Presentamos el caso de un paciente recién nacido en el que la dextrocardia se diagnostica tras estudio radiológico en busca de anomalías vertebrales asociadas al hallazgo de una arteria umbilical única.

Caso clínico. Varón de dos días de vida que ingresa en el servicio de Neonatología para estudio de asociación malformativa.

Antecedentes familiares y personales: madre de 24 años portadora de malformación vertebral de C1a C3. Embarazo controlado. Detectada arteria umbilical única en estudio ecográfico prenatal. Cesárea a las 40 semanas por riesgo de pérdida del bienestar fetal. Test de Apgar 9/10 al minuto y a los 5 minutos de vida respectivamente, y peso en el límite bajo para la edad de gestación.

Al nacimiento presenta una exploración física dentro de la normalidad salvo arteria umbilical única, soplo sistólico II/VI y hexadactilia en mano derecha, por lo que se decide realizar estudio de imagen: radiografía de mano derecha, radiografía de tórax en la que se detecta anomalías vertebrales a nivel de T4 y L3 junto con dextrocardia. Ante este hallazgo se realiza estudio ecocardiográfico con el siguiente resultado: Dextrocardia y dextroápex. Foramen oval permeable con shunt izquierda-derecha. CIV muscular en tercio medio y CIV perimembranosa. Se continúa el estudio con ecografía transfontanelar descubriéndose quiste de 1-2 mm de diámetro en ambos plexos coroideos.

El paciente es remitido al Hospital Gregorio Marañón para realización de cateterismo cardíaco por dudosa comunicación aorto-pulmonar en siguientes ecocardiografías, quienes determinan: dextrocardia, CIVs, integridad del arco aórtico sin comunicación con árbol pulmonar e hipoplasia pulmonar derecha.

Se realiza estudio genético con cariotipo normal y CATCH22 negativo.

Comentarios. La dextrocardia sin otras complicaciones no requiere tratamiento. Si hay defectos estructurales, como es nuestro caso, la actitud terapéutica irá enfocada al tratamiento específico de los mismos.

VARIACIÓN RESPIRATORIA DEL FLUJO AÓRTICO Y RESPUESTA A LÍQUIDOS. I. Oulego-Erraz, D. Mata Zubillaga¹, P. Alonso Quintela², M. Mora Matilla², L. Regueras Santos¹, C. Iglesias Blázquez¹. ¹Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, ²Médicos Residentes de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La decisión de administrar líquidos intravenosos para la estabilización hemodinámica en el paciente crítico no es sencilla. Los indicadores tradicionales como la presión venosa no son buenos predictores de la respuesta a líquidos. La variación respiratoria de la presión de pulso o del flujo aórtico por doppler se están imponiendo en adultos como métodos para guiar la administración de líquidos. En pediatría intensiva su uso es aún muy limitado.

Caso clínico. Lactante de 5 meses con Síndrome de Down, canal AV completo y CIA-OS no corregidas, ingresado en UCIP por neumonía bilateral. En las primeras horas desarrolla un SDRA (PO_2/FiO_2 mínimo de 75, índice de oxigenación 14), con datos analíticos de sepsis. La ecografía muestra función biventricular conservada, presión de llenado normal (E/Ea 8), insuficiencia leve de válvula AV, shunt auricular izq-dcha y bidireccional en la CIV. Índice cardíaco (IC): 3,1 L/min/m². La ecografía pulmonar mostraba derrame pleural y consolidación alveolar bilateral. Se inició tratamiento con dopamina, furosemida y cefotaxima. Se administró surfactante y ventilación en pronó. Presenta empeoramiento hemodinámico con hipotensión (60/20 mmHg), saturación venosa de 65% precisando expansión y transfusión de hemáties sin mejoría. Se cambió dopamina por dobutamina mejorando la saturación venosa central (80%) pese a lo cual persistió hipotenso. Ante la sospecha de shock vasodilatador, se asoció noradrenalina con buena respuesta. Posteriormente presentó hipotensión y peor oxigenación por lo que se aumentó la noradrenalina sin respuesta. En la ecocardiografía se visualizó ventrículo izquierdo hiperdinámico con insuficiencia valvular izquierda moderada-severa y shunt izq-dcha puro en la CIV. Se comprobó una amplia variación respiratoria del flujo aórtico (>20%) sugestiva de hipovolemia central (Fig. 1). Se decidió expansión con seroalbúmina 5%. Durante la infusión se observó aumento del IC paralelo al aumento de la tensión arterial pudiéndose retirar la noradrenalina en la hora siguiente.

Comentarios. En casos de inestabilidad hemodinámica en el paciente crítico, la variación respiratoria del flujo aórtico por doppler puede identificar a pacientes que precisan expansión con líquidos.

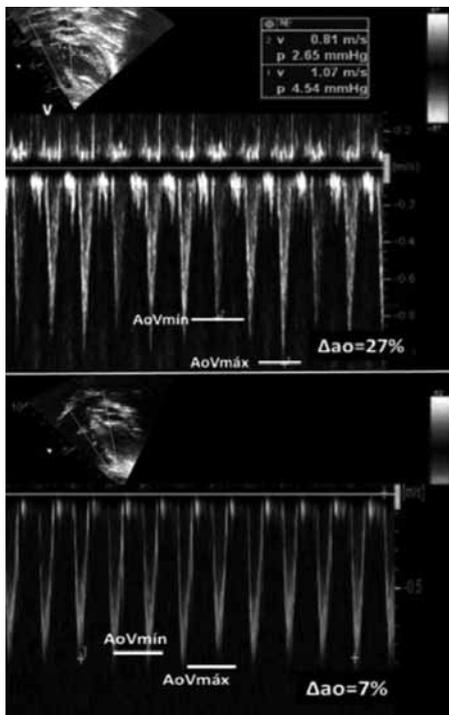


Figura 1. Variación del flujo aórtico antes y después de la expansión. (Corte apical de 5 cámaras)

DESARROLLO PUBERAL EN NIÑAS MENORES DE 2 AÑOS. R. Labra Álvarez, M^aT. Pérez Menéndez, M^aC. Rodríguez Pando, P. Toyos González, B. Bernardo Fernández, J.M. Cerezo Pancorbo. Servicio de Pediatría. Hospital Valle Del Nalón. Asturias.

Introducción. La telarquia precoz es una variante del desarrollo puberal definida por la aparición de tejido mamario en niñas menores de 8 años sin asociar otros signos de desarrollo. El mecanismo que condiciona su inicio es desconocido aunque hay distintas teorías que tratan de explicar su origen.

Se expone el caso de 2 niñas en las que la aparición del botón mamario ocurre a una edad precoz y que siguen una evolución distinta (Tabla III)

Comentario. La telarquia precoz se considera una condición relativamente frecuente, benigna y autolimitada. Sin embargo, para un pequeño porcentaje de estas pacientes supone el inicio de una verdadera pubertad precoz central pese a que los estudios en fase inicial no nos lo indiquen. De ahí la importancia de realizar un seguimiento clínico periódico a fin de detectar la aceleración clínica de la pubertad y en cuyo caso diagnosticar y pautar el tratamiento correspondiente.

COLESTASIS NEONATAL COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO. J. Valencia Ramos, P. Parejo Díaz, L. Gómez Saiz, A. Fernández de Valderrama, C. Vega del Val, M. Hortigüela Saeta, M. Gutiérrez Moreno, I. Martínez Arbeloa. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Introducción. Las alteraciones de las hormonas tiroideas están descritas como causa de alteración del flujo biliar, aunque gracias al screening neonatal el diagnóstico de hipotiroidismo congénito puede realizarse de forma precoz siendo las consecuencias hepáticas leves.

Presentamos un caso clínico de hipotiroidismo congénito con presentación atípica; test de screening neonatal negativo y colestasis hepática mantenida como única sintomatología.

Caso clínico. Paciente de 2 meses remitida a nuestro servicio por ictericia prolongada. No antecedentes familiares. Embarazo controlado sin incidencias, parto a término. Evolución ponderal favorable con lactancia materna exclusiva. Deposiciones normocoloreadas. Bilirrubina total 11 mg/dl, bilirrubina directa 4,2 mg/dl. GOT/GPT 157/77 UI/L. GammaGT 60U/L. Resto normal (gasometría, láctico, amonio, perfil lipídico, ferrocínético, alfa 1 antitripsina, ceruloplasmina, CPK, albúmina, coagulación, ácidos orgánicos, aminoácidos, ácidos biliares en sangre y orina normales).

Pruebas de imagen (ecografía abdominal y cerebral, ecocardiografía, colangiografía magnética, fondo de ojo, radiografía de tórax) normales. orina y heces: normal. TSH: 7,8 mcU/mL T4 0,6ng/dL. estudio hormonal hipofisario: normal. Gammagrafía tiroidea: hipoplasia tiroidea.

Se inicio tratamiento con L-tiroxina y se realizó control analítico a los 7 días: bilirrubina total 2,5mg/dL bilirrubina directa 1,7ng/dL. GOT 62U/L, TSH 1,53 mcU/L. Dada la evolución del cuadro se interpreta como colestasis secundaria a hipotiroidismo. Actualmente la paciente tiene 14 meses de edad con normalidad clínica y analítica, en tratamiento con L - tiroxina.

Comentarios. Las hormonas tiroideas parecen influir en el aclaramiento y composición del flujo biliar, y el hipotiroidismo congénito figura entre las posibilidades etiológicas metabólicas descritas en la bibliografía de colestasis hepática. A su vez los síntomas asociados al hipotiroidismo pueden ser sutiles e inespecíficos, lo que conllevaría a diagnóstico tardío en muchas ocasiones. La importancia de realizar

TABLA III.

	Edad	Motivo consulta	Exploración	Pruebas complementarias		Diagnóstico	Conducta
Caso 1	22 meses	Telarquia bilateral de varios meses	Tanner S2P1A1 Botón mamario bilateral < 2 cm	Eco Gine. acorde a su edad	Test leuprolida FSH 48,23 U/L LH 5,7 u/L Estradiol 54,2 pg/ml	EO 2 años	Telarquia prematura Seguimiento estable, EO concordante EC
Caso 2	18 meses	Telarquia bilateral	Tanner S2 P1 A1 Botón mamario bilateral de 2 cm	Eco Gine. Folículos ovarios	Test leuprolida FSH 35,15 U/L LH 4,99 u/L Estradiol 35,8 pg/ml	EO 2,5 años	Telarquia prematura Seguimiento clínico
	22 meses	Aumento telarquia y flujo oscuro	Tanner S2 P1 A1 Tejido mamario de 2,5-3 cm bilateral	Eco Gine. Línea endometrial Cuerpo/cuello útero 2,1 Folículos ovarios	Test Leuprolida FSH 69,4 U/L LH 7,70 u/L Estradiol 66 pg/ml	RMN cerebral normal	Pubertad precoz central idiopática Frenado análogo GnRh 1,6 años. Regresión desarrollo

el screening metabólico es fundamental pero dada la alta sensibilidad no debemos olvidar pensar en ello ante cuadros clínicos de origen incierto asociados a hepatopatía.

Sábado 26 de Noviembre, Sesión 2

GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN

DEFICIT DE VITAMINA K ASOCIADO A GASTROENTERITIS POR SALMONELLA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS. R. Sancho Gutiérrez, E. García Valle, M. Palacios Sánchez, S. Benito Fernández, J. Domínguez Carral, J.L. Guerra Díez, L. Álvarez Granda. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos. Nuestro objetivo es describir un trastorno de la coagulación asociado a gastroenteritis por Salmonella Enteritidis en 2 niños ingresados en nuestra Unidad. La vitamina K es una vitamina liposoluble no sintetizada por el organismo y que por lo tanto ha de ser ingerida en la dieta. Las causas de su déficit son múltiples: uso de antibióticos, obstrucción de la vía biliar, ingesta inadecuada o malabsorción; debido a que la vitamina K es un cofactor indispensable para la activación de algunos factores de coagulación (factores II, VII, IX, X y la Proteína C y S), se verán afectadas tanto la prueba de Tiempo de protrombina, que mide la vía extrínseca (factor VII), como también el tiempo de tromboplastina parcial activado que mide la vía intrínseca, ésta última debido a que también mide la vía común de la cascada de coagulación (factores II y X), la cual se ve afectada al haber déficit de Vitamina K. Las pruebas de hemostasia primaria permanecerán sin alteraciones. La clínica que se presenta es de tipo hemorrágica: desde petequias y equimosis, hasta sangrados a cualquier nivel.

Material, métodos y resultados. Presentamos el caso de 2 hermanos de 5 y 6 años que ingresaron en nuestro hospital por un cuadro de abdominalgia tipo cólico intensa, con vómitos y deposiciones líquidas (con sangre y mucosidad) asociadas a fiebre alta (T^{ax}Max de 39,5°C). Ambos presentan también, micropetequias agrupadas en zona superior del tórax. Al ingreso se realiza un hemograma, bioquímica y pruebas de coagulación donde se objetiva:

Caso 1: 7.100 leucocitos (11% Cayados, 65% Segmentados, 19% Linfocitos 5% Monocitos) con serie roja y plaquetas normales. PCR 14,9 mg/dl. Función renal y hepática normal. Actividad de protrombina de

48%, TTPA 38 segundos, fibrinógeno 336 mg/dl, factor V 64%, factor VII 37%, factor VIII 150%, factor IX 80%, factor XI 87% y factor XII 42%. Normalización de todos los parámetros a los 5 días tras el ingreso.

Caso 2: 8.700 leucocitos (88,8% Segmentados, 5,3% Linfocitos 5,6% Monocitos) con serie roja y plaquetas normales. PCR 12,6 mg/dl. Función renal y hepática normal. Actividad de protrombina de 53%, TTPA 45 segundos. Normalización de todos los parámetros a los 3 días tras el ingreso.

Se realizó coprocultivo en el que se aísla en los 2 pacientes Salmonella Enteritidis grupo D (9,12). Se inicio tratamiento con Vitamina K oral, con buena tolerancia y respuesta.

Conclusiones. Nuestros pacientes presentaron un déficit de Vitamina K en el contexto de una infección bacteriana y de un cuadro de gastroenteritis, asociamos este déficit a la malabsorción provocada por la invasión bacteriana de la pared abdominal. Tras la recuperación de la función intestinal normal se produce la rápida vuelta a la normalidad de los parámetros de coagulación dependientes de la Vitamina K.

DIARREA MUCOSANGUINOLENTA EN PEDIATRÍA. M^oL. Ariza Sánchez, M^oC. González Torroglosa, E.M. Maldonado Ruiz, M.L. Bertholt, M^oT. Cantero Tejedor, J.M. Bartolomé Porro, S.I. De la Torre Santos, S. Carnicero Fernández. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia. Palencia.

Introducción. *E. coli* es una enterobacteria comensal de la flora intestinal. Existen 5 grupos patógenos: enterotóxico, enteroinvasivo, enteropatógeno, enterohemorrágico y enteroagregativo. En los países desarrollados se estima que puede producir diarrea infecciosa hasta en un 30%. *E. coli* enterohemorrágico presenta un espectro amplio de enfermedades. El serotipo O157:H7 produce colitis hemorrágica caracterizada por diarrea sanguinolenta, dolor abdominal y leucocitos en heces. Puede desarrollar complicaciones sistémicas como el síndrome hemolítico urémico, hasta en un 6-9% de los casos. El tratamiento con antiperistálticos o antibióticos aumenta el riesgo de desarrollar esta complicación.

Caso clínico. Paciente varón de 7 años, sin antecedentes personales de interés.

Refiere pico febril tres días previos a la consulta. Acude con cuadro diarreico de 48 horas de evolución. En las primeras 24 horas las deposiciones habían sido escasas y sin restos patológicos. Posterior-

TABLA IV.

Alimentación	Lactancia materna exclusiva	Lactancia materna predominante	Lactancia mixta	Lactancia artificial	Dato desconocido
Al nacimiento	52,5% (42)	20% (16)	18,7% (15)	8,8% (7)	0
Al mes de vida	51,2% (41)	8,8% (7)	20% (16)	17,5% (14)	2,5% (2)
A los 2 meses	57,5% (46)	6,2% (5)	11,2% (9)	21,2% (17)	3,75 (3)
A los 4 meses	36,2% (29)	10% (8)	15% (12)	30% (24)	8,75 (7)
A los 6 meses	25% (20)	3,75% (3)	15% (12)	37,5% (30)	18,75 (15)

mente se hacen más frecuentes, 15 deposiciones por día, con restos de moco y sangre. Náuseoso. Abdominalgia generalizada intensa, continua, que interfiere en su actividad diaria. *Exploración física*: Pérdida de peso del 5%. Afebril. Afectación del estado general. Decaído. Sequedad de mucosas. Palidez cutánea. Abdominalgia generalizada muy intensa. Defensa abdominal. Signos de irritación peritoneal. RHA aumentados. *Pruebas complementarias*: Hemograma normal. Bioquímica normal. PCR negativa. Examen-cultivo en heces para bacterias, virus y toxina de *Clostridium difficile* negativo. Ecografía abdominal: pancreatitis infecciosa. *E. coli* enterohemorrágico O157:H7 en heces: positivo. *Evolución*: Al ingreso se instaura sueroterapia y analgesia i.v. Durante las primeras 72 horas persiste el cuadro diarreico, la afectación general y la abdominalgia. Presenta intolerancia oral. Posteriormente evoluciona de forma favorable, presentando escasas deposiciones de mayor consistencia, sin restos patológicos al alta.

Comentario. La diarrea mucosanguinolenta nos plantea un amplio diagnóstico diferencial. Entre las posibles etiologías, debemos descartar la infección por *E. coli* enterohemorrágico y prestar atención a las posibles complicaciones sistémicas que pueden aparecer, dada su gravedad.

DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA ASOCIADA A UNA LACTANCIA MATERNA INADECUADA. *E. Lombraña Álvarez, J.M. Fernández Menéndez, L. Calle Miguel, E. García García, P. Serrano Acebes, M.F. García Díaz, V. García González, C. Suárez Castañón. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabuñes. Gijón.*

Objetivos. Conocer las características epidemiológicas de los niños ingresados por deshidratación hipernatémica asociada a una mala técnica de lactancia materna e identificar sus principales formas de presentación.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes menores de 30 días de vida ingresados en nuestro servicio (sección de Neonatología) por deshidratación hipernatémica, durante el periodo comprendido entre enero de 2000 y diciembre de 2010.

Resultados. Durante dicho periodo ingresaron en nuestro hospital 6 niños con este diagnóstico. El 66,6% de las madres eran primíparas y todas alimentaban a sus hijos con lactancia materna exclusiva. La edad media al ingreso fue de 5,3 días (todos ellos menores de 15 días de vida). Dos de los niños procedían de su domicilio, mientras que cuatro ingresaron desde el Nido de Obstetricia. Las principales formas de presentación clínica fueron la pérdida excesiva de peso (4 casos), la irritabilidad (1 caso) y la ictericia (2 casos). Los valores de natremia al ingreso oscilaron entre 146 y 162 mEq/L. El 66,6% de los neonatos precisaron sueroterapia intravenosa, mientras que en dos de ellos la corrección se realizó de forma exclusivamente oral. Ninguno de los niños desarrolló secuelas neurológicas. La duración media de ingreso fue de 5,5 días.

Conclusiones. Parece conveniente realizar un seguimiento precoz del recién nacido en la primera semana de vida, especialmente en niños con lactancia materna exclusiva. La pérdida ponderal excesiva es, en muchos casos, el principal síntoma de alarma de una deshidratación hipernatémica. Sería necesario insistir en la instrucción y concienciación del personal sanitario para reconocer de forma precoz y evitar posibles complicaciones derivadas de una mala técnica de lactancia materna.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA LACTANCIA MATERNA EN UN CENTRO DE SALUD DE LA PROVINCIA DE PALENCIA. *M.L. Bertholt¹, M. Del Olmo Fernández², R. Rabanal Díez¹, M.C. González Torroglosa³, M.L. Ariza Sanchez³, M.C. Uruña Leal³, E. Maldonado Ruiz³, J.M. Andrés de Llano³.* ¹C.S. Aguilar de Campoo. Palencia. ²Estudiante de Medicina. Universidad de Valladolid. ³Complejo Asistencial de Palencia

Objetivos. Describir la realidad de la lactancia materna en nuestro medio.

Material y Método. Estudio descriptivo transversal mediante análisis de historias clínicas de todos los niños pertenecientes a nuestra área de salud, nacidos entre el uno de enero de 2010 y el 31 de marzo de 2011.

Resultados. Se analizaron 80 historias: 53,75% varones, y 46,25% mujeres, el 86,25% fueron niños nacidos a término. Peso adecuado para la edad gestacional 86,8%. El parto fue eutócico en un 57,5%, instrumental en un 12,5% y cesárea en un 20%. Ingresaron 11 niños (14,1%). Edad de la madre: media 30,7 años ($\pm 6,7$ años), el 61% de las mismas eran españolas y el 56% acudió a educación maternal. (Tabla IV)

Recibieron biberones de ayuda en el hospital, un 41% (32), no lo recibieron un 20,8% (16), dato desconocido un 37,7%. Se aportó biberones de ayuda los primeros días posteriores, a un 40,2% (31), no lo recibieron un 20,8% (16), dato desconocido un 39%. A los 6 meses, contábamos con el dato "tipo de alimentación" de 65 niños, y de estos, el 54% tenía algún aporte de leche materna. Mes de abandono: mediana 4 meses (p25-75 1-7 meses). Edad máxima de lactancia materna: mediana 5 meses (p25-75 1-9 meses). No se halló relación estadísticamente significativa entre el tipo de parto y tipo de alimentación al nacimiento ($p=0,3$), al mes de vida ($p=0,3$), 2 meses ($p=0,6$), 4 meses ($p=0,3$), 6 meses ($p=0,8$). Encontramos relación entre ingresos y tipo de alimentación al nacimiento ($p=0,04$), pero no al mes ($p=1$), a los 2 meses ($p=0,8$), a los 4 meses ($p=0,7$), o a los 6 ($p=0,13$). El hecho de recibir ayudas en el hospital tuvo influencia sobre el tipo de alimentación al nacimiento ($p>0,01$), al mes de vida ($p=0,045$) y a los 4 meses ($p=0,018$), pero no lo tuvo a los 2 y 6 meses. El hecho de recibir biberones de ayuda los primeros días posteriores al alta influyó sobre el tipo de alimentación al nacimiento ($p>0,001$), al mes ($p=0,01$), dos meses ($p=0,023$), cuatro meses ($p=0,02$) y a los 6 meses ($p=0,08$). El tipo de alimentación al nacimiento no se vio influenciado por la edad materna ($p=0,5$) ni por la edad gestacional ($p=0,2$). Conclusiones: la lactancia materna es la principal opción inicial de alimentación en nuestro

medio. Aunque nuestras cifras son aceptables, los porcentajes de abandono continúan siendo importantes y mejorables. Es necesario elaborar nuevas estrategias que nos ayuden a lograr este objetivo.

CONSUMO DE LECHE FRESCA EN LA EMBARAZADA Y RIESGO NEONATAL. B.E. Hernández Macho, M. Hortelano López, L. García Blázquez, E. Domínguez Bernal, R. Alcedo Olea, A.I. García Rodríguez, M.C. Nieto Conde, A. Urbón Artero. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Introducción. La sepsis precoz o de transmisión vertical es aquella que debuta en los primeros días de vida, producida por gérmenes del canal genital materno. Los más frecuentes son EGB, *E. coli*, *E. faecalis* y *Listeria*. La incidencia en nuestro medio es de 1-10/1000 RN. Es fundamental valorar factores de riesgo infecciosos como cultivo recto-vaginal (CVR) positivo, fiebre materna, prematuridad o bolsa rota prolongada, que permitirán una actuación precoz. La clínica puede ser fulminante, desde un fallo multisistémico a presentar como único síntoma focal, distrés respiratorio. La meningitis neonatal requiere especial atención ya que la clínica puede ser idéntica a la de la sepsis, pero conlleva otras implicaciones terapéuticas.

Caso clínico. Recién nacida a término de peso adecuado, madre de 35 años sana. Embarazo controlado: serologías negativas y ecografías prenatales normales con CVR negativo. Fiebre materna 6 horas antes del parto. Rotura de bolsa en domicilio. Parto eutócico en el ascensor camino de paritorio. Apgar 7/8. Impregnada de meconio. Reanimación tipo II. A la exploración: mal estado general e hipotonía generalizada. Palidez cutánea y cianosis perioral. Tiraje subcostal, quejido y aleteo nasal, con aceptable entrada de aire. Precisa oxígeno en carpa a 4l por saturaciones del 80%. Se realiza analítica: leucocitos 17,115 con fórmula normal (índice infeccioso de 0,54 a las 3 horas de vida) PCR 21 mg/dl, procalcitonina >100 ng/ml, pH 7,17, pCO₂ 59, HCO₃ 21, EB -7,9. Tras extracción de cultivos se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina intravenosas a dosis de sepsis (no realizada punción lumbar por inestabilidad clínica, realizándose al 4º día). Rx tórax: patrón nodular. A las 2 horas de vida, empeoramiento respiratorio por lo que se inicia ventilación no invasiva en modalidad CPAP con retirada el 3º día. Cultivo de meconio, faríngeo, ótico y hemocultivo: *Listeria monocytogenes*. Urocultivo y cultivo LCR negativos. Ecocardiograma: DAP, resto normal. Ecografía cerebral: ligera hiperecogenicidad en sustancia blanca hemisférica. Mejoría clínica con paulatina normalización de parámetros analíticos infecciosos. Pruebas metabólicas y de hipoacusia repetidas normales. Se mantiene antibioterapia durante 3 semanas dada la imposibilidad de descartar meningitis. Actualmente, buen desarrollo psicomotor a los 5 meses de vida.

Conclusiones. La infección por *L. monocytogenes* se asocia a actividades agrícolas o ganaderas y con frecuencia al consumo de alimentos contaminados (carnes, productos lácteos...). Es fundamental la realización de una anamnesis detallada para factores de riesgo infecciosos y epidemiológicos. La madre consumía leche sin pasteurizar de forma habitual. Según los últimos estudios el 7% de las sepsis precoces neonatales están producidas por *Listeria*. Por tanto debemos tenerla en cuenta para realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado, considerando además la elevada probabilidad de meningitis neonatal asociada a este patógeno.

DILATACIÓN GÁSTRICA AGUDA EN ANOREXIA NERVIOSA. E. Hernández de Frutos, P. Parejo Díaz, L. Gómez Saiz, J. Valencia Ramos, S. Ciciliani, A. Cilla Lizarraga, J.M. Merino Arribas, J. Pisa Borja. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Introducción. La anorexia nerviosa se asocia en el 47% de los casos a episodios de ingesta masiva de alimentos. La dilatación gástrica aguda en pacientes con anorexia nerviosa es una complicación poco frecuente, pero potencialmente mortal, presentando una mortalidad del 80% en caso de producirse una rotura gástrica.

Caso clínico. Adolescente de 13 años que ingresa por cuadro de dolor abdominal continuo de 3-4 horas de evolución de localización difusa junto a distensión abdominal y sensación nauseosa. Los tres meses realizó una dieta restrictiva y tras incrementar la ingesta de alimentos comienza con el cuadro. En la exploración física se aprecia palidez mucocutánea, aspecto caquéctico e hipotensión. El abdomen se muestra distendido, especialmente en región epigástrica, siendo dolorosa la palpación superficial y profunda. Datos antropométricos: Talla: 160 cm. Peso: 31 kg. IMC: 12,1 kg/m². En la radiografía simple de abdomen se objetiva dilatación gástrica aguda con abundante gas y restos alimenticios, sin dilatación de asas intestinales. En la analítica, Hb de 11 g/dl. SE coloca sonda nasogástrica para descompresión evolucionando favorablemente. Se contacta con el Servicio de Nutrición y la Unidad de Trastornos de la Conducta Alimentaria.

Conclusiones: La dilatación gástrica aguda en el contexto de la anorexia nerviosa es una complicación infrecuente, que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz al tratarse de una emergencia vital.

PSEUDOOBSTRUCCIÓN INTESTINAL Y VINCRISTINA: UN CASO DE DIFÍCIL MANEJO TERAPÉUTICO. S. Lareu Vidal, E. Larrea Tamayo, J.J. Díaz Martín, C. Bousoño García, M^a J. Antuña García, V. Pérez Alonso*, S. Jiménez Treviño, S. Bueno Pardo. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. *Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción. Son conocidos los efectos secundarios de la vincristina sobre el tracto gastrointestinal. Sin embargo, son pocos los casos de pseudo-obstrucción intestinal descritos en niños y no existen recomendaciones claras en cuanto a su manejo. El estreñimiento aparece en 1/3 de los pacientes, siendo grave en un 2%. En su aparición influyen la administración concomitante de otros fármacos que interfieren en su metabolismo y eliminación así como una probable susceptibilidad individual (CYP3A, genes MDRI).

Caso clínico. Paciente de 12 años diagnosticada de PNET del SNC. Tras resección quirúrgica completa, recibe dexametasona y radioterapia durante mes y medio, desarrollando en este periodo un cuadro de estreñimiento tratado de forma inconstante con polietilenglicol, anorexia y pérdida de peso que requieren nutrición enteral nocturna por SNG y alteración del estado de ánimo, a tratamiento con mirtazapina. Posteriormente se inicia quimioterapia con vincristina (1,5 mg/m²), cisplatino y lomustina, recibiendo el 2º ciclo el día previo al ingreso. Consulta por fiebre de unas horas de evolución, dolor abdominal, lumbar y ausencia de deposiciones en los últimos 4 días. Exploración física: palidez, disminución del peristaltismo y dolor a la palpación lumbar. Durante el ingreso refiere dolor abdominal intenso, que responde parcialmente a metamizol, buscapina y paracetamol. A las 24 horas se realiza una radiografía abdominal que muestra gran cantidad de heces, que no modifican su posición en controles posteriores. Ante la sospecha de íleo paralítico se intenta desimpactación con polietilenglicol, metoclopramida, enemas de fosfato, de agua jabonosa y gastrográfín, sin éxito. Tras 15 días sin realizar deposiciones, se realiza una colonoscopia digestiva, consiguiendo disolver el fecaloma. Permanece a dieta absoluta, recibiendo nutrición parenteral durante 8 días. La evolución es favorable, realizando al alta 1-2 deposiciones al día, de consistencia blanda.

Conclusiones. El estreñimiento es un efecto secundario frecuente de la vincristina. En su prevención es importante el límite de dosis y la administración profiláctica de laxantes. Aun en casos tan graves como el presente, en niños suele ser un cuadro reversible, que no requiere la suspensión del tratamiento, siendo suficiente la reducción de dosis.

Sábado 26 de Noviembre, Sesión 3

DERMATOLOGÍA

HEMANGIOMA SEGMENTARIO. A. Gajate García¹, S. del Amo Ramos¹, M. Vázquez Fernández¹, M^ªJ. Vázquez Fernández¹, B. González García², B. Salamanca Zarzuela², G. Fraile Astorga². ¹Centro de Salud Arturo Eyries. Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Las anomalías vasculares cutáneas son lesiones frecuentes en la infancia. Los hemangiomas, tumores verdaderos, presentes o ausentes al nacer, crecen por hiperplasia y después involucionan. Las malformaciones vasculares, menor incidencia, presentes al nacimiento, crecen por hipertrofia y nunca involucionan.

Los hemangiomas segmentarios con localización lineal o geográfica, incluyen zonas que embriológicamente representan una unidad. Más complicaciones y a veces, son un marcador sindrómico.

Caso clínico. Niña de 3 años nacida a término. Sin antecedentes familiares de anomalías vasculares.

Al nacimiento, lesiones angiomatosas en extremidad inferior izquierda sin atrofia/hipertrofia, compatibles con hemangioma segmentario. A los 2 años presentó episodios de rectorragia, con diagnóstico de fisura anal. Exploraciones complementarias: análisis de sangre, coagulación y orina normales. Ecografía abdominal y eco-doppler normales. Desarrollo evolutivo adecuado.

Conclusiones. Se trata de un tumor benigno de estirpe endotelial que presentó tres fases de evolución: incipiente, proliferativa (crecimiento acelerado) e involución.

La localización en extremidades es la menos frecuente (15%).

Nuestro caso no presentó cuadro sindrómico asociado ni complicaciones como ulceración o sangrado. El diagnóstico clínico y de extensión se basó principalmente en la historia clínica, exploración y ecografía.

La actitud expectante resolvió la lesión.

ACRODERMATITIS PAPULOSA INFANTIL. SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI. B. Salamanca Zarzuela, M^ªN. Campo Fernández, P. Del Villar Guerra, G. Fraile Astorga, E.M^ª Dulce La Fuente, I. Mulero Collantes, S. Fernández Cortés. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. Describir el síndrome de Gianotti-Crosti y presentar un caso clínico secundario a VEB.

Material y métodos. Paciente varón de 14 meses de edad que presenta exantema pápulo-vesiculoso generalizado confluyente y purpúrico, con afectación predominante de cara, pabellones auriculares y extremidades (no pondría tronco como predominante porque excluye el diagnóstico). No presenta visceromegalias ni otra sintomatología. Diagnosticado de enfermedad mano-pie-boca en días previos y herpes labial materno concomitante. El paciente presenta buena evolución de las lesiones tratadas con aciclovir intravenoso y corticoide tópico, presentando serología positiva para VEB y negativa para el resto de virus incluidos coxakie y VHS.

Resultados. Se trata de un caso clínico de síndrome de Gianotti-Crosti que es considerado como una enfermedad cutánea reactiva a una infección viral que afecta a niños menores de 5 años principalmente. Clínicamente se caracteriza por un exantema pápulo-vesiculoso eritematoso y simétrico de aspecto liquenoide y distribución acra (cara, nalgas y superficie extensora de miembros), que puede asociar linfadenopatías y, a veces, hepatitis. Los pródromos de infección viral suelen estar presentes en los casos de Gianotti Crosti, pudiendo asociarse hasta en un 80% con virus hepatitis B o VEB y con menos frecuencia otros virus. La evolución es favorable y el tratamiento del exantema sintomático, pudiendo precisar corticoide tópico en caso de lesiones inflamatorias. La importancia del diagnóstico serológico radica en la necesidad de tratar la posible enfermedad subyacente.

Conclusión. La acrodermatitis papulosa es una enfermedad cutánea reactiva que debe considerarse dentro del contexto de enfermedades virales concomitantes, pero en casos atípicos o fases precoces puede ser difícil de diferenciar de otras entidades con afectación cutánea susceptibles de recibir tratamiento sistémico, por lo que tendremos que tener claro los criterios diagnósticos y pensar en ella cuando nos veamos ante un exantema de distribución acra y en probable relación con una infección viral previa.

¡¡¡DOCTOR, MI HIJO TIENE ALOPECIA!!! A. Gajate García¹, S. del Amo Ramos¹, M. Vázquez Fernández¹, M^ªJ. Vázquez Fernández¹, B. González García², B. Salamanca Zarzuela², G. Fraile Astorga². ¹Centro de Salud Arturo Eyries, Valladolid. ²Hospital Universitario Río Hortega, Servicio de Pediatría, Valladolid.

Caso clínico. Varón de 4 años sin antecedentes familiares no personales de interés, que acude a urgencias pediátricas por presentar una placa alopecica, inflamatoria empastada de 4x4 cm. en cuero cabelludo de 2 semanas de evolución, que en los últimos días le había comenzado a doler.

Al preguntar por contacto con animales, refieren que hace un mes estuvieron en el pueblo con animales de granja.

Exploración: placa circular de 4x4 cm, bien delimitada, empastada, purulenta e inflamada que drena pus por múltiples orificios. Costra gruesa color miel. Linfadenopatía retroauricular izquierda sensible a la palpación. Cultivo de hongos positivo para *Tricophyton mentagrophytes*.

Diagnóstico: querion de Celso con sobreinfección bacteriana.

Tratamiento: griseofulvina, a una dosis de 10-15 mg/kg/día durante 6 a 12 semanas y amoxicilina-clavulánico.

Discusión. Las tiñas inflamatorias (querion de Celso), se inician como una palca descamativa que a los pocos días da lugar a una masa inflamatoria y dolorosa de la que caen la mayor parte de los cabellos. Se produce supuración folicular con fístulas y gruesas costras con pelos adheridos. La tiña del cuero cabelludo, es la primera causa de alopecia en la infancia. Es producida por dermatofitos de los géneros *Microsporum* y *Tricophyton*. En nuestro medio predomina el *Microsporum canis* (parásito de perros y gatos) y *Tricophyton mentagrophytes*, proveniente de los conejos, que da un aspecto más inflamatorio a las tiñas.

El contagio se produce: persona-persona, animal-persona y desde objetos inanimados.

Ante la sospecha diagnóstica de una tiña debe tomarse un examen micológico directo y cultivo, preguntar por contactos (animales y humanos) e iniciar el tratamiento antifúngico por vía oral. El fármaco de elección es la griseofulvina a 10-15 mg/kg/día en dos tomas diarias junto a un alimento graso para favorecer su absorción, por 6 a 12 semanas, con control clínico mensual.

Tras 24 horas de tratamiento, el niño ya no contagia. En el caso de identificar a la mascota probablemente infectada, debe ser remitida al veterinario para realizar tratamiento. El diagnóstico diferencial del querión incluye la piodermitis de cuero cabelludo (folliculitis, forunculosis, celulitis), y la miasis forunculoide. Y el diagnóstico diferencial de las alopecias en pediatría incluye: la tiña capitis, la alopecia areata, la tricotilomanía y el efluvio telógeno.

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY COMO MOTIVO DE CONSULTA EN NEUROPEDIATRÍA. S. Bueno, A. Sariego, E. Santamarta*, A. Saiz*, R. Blanco, I. Málaga. Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría. *Unidad de Resonancia Magnética, Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) en una enfermedad congénita rara que se caracteriza por la triada de malformaciones capilares, varicosidades o malformaciones venosas e hipertrofia ósea o de tejidos blandos (que habitualmente afecta a una extremidad), aunque más de un tercio de los pacientes no presentan esta triada. No existen criterios diagnósticos uniformes, si bien mayoritariamente se acepta que la existencia de al menos dos de las características es necesaria para el diagnóstico.

Caso clínico. Paciente de 5 años que consulta por un cuadro de dolor en extremidad inferior derecha de meses de evolución. El dolor es discontinuo, pero de elevada intensidad y con frecuencia le despierta por la noche, con gritos y llanto. El niño estaba siendo controlado por cirugía vascular (eco-doppler venoso normal) y rehabilitación por manchas vasculares cutáneas e hipertrofia de la extremidad que presentaba el dolor. La exploración física mostraba únicamente hipercrecimiento de extremidad inferior derecha (diferencia de 2 cms entre ambas extremidades) y manchas cutáneas ipsilaterales (glúteo y pierna) de color rosado (manchas en vino de oporto). Ante la sospecha de SKT solicitamos angio-RM de extremidades inferiores, que mostró hipertrofia del sistema arterial de la extremidad afecta, sin observarse anomalías venosas. Dada la clínica y los hallazgos en la RM, realizamos el diagnóstico de SKT. El dolor se trató con gabapentina nocturna, con buena respuesta hasta este momento.

Comentarios. El SKT puede ser muy variable en sus formas de presentación. En este paciente el diagnóstico se retrasó ya que la afectación cutánea era tenue y no existían anomalías venosas o linfáticas (aunque sí arteriales). Aunque no hemos hallado en la literatura referencias sobre el manejo del dolor en estos pacientes, el uso de gabapentina en nuestro paciente ha sido muy efectivo. El dolor como motivo de consulta en Neuropediatría es excepcional. En este caso, permitió llegar al diagnóstico etiológico y a una mejoría de la sintomatología.

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON SECUNDARIO A INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE, A PROPÓSITO DE UN CASO. P. Serrano, C. Pérez, L. Calle, E. García, E. Lombráña, C. Iñesta, M.F. García, C. del Busto. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. El síndrome de Stevens-Johnson es una reacción de hipersensibilidad tipo IV cutánea grave y rara, con alta morbilidad, secundaria a una reacción idiosincrásica a ciertos fármacos, aunque también se han documentado casos secundarios a infección por *Mycoplasma pneu-*

moniae y herpes virus. Cursa con fiebre, afectación de mucosas y lesiones cutáneas típicas, sobre todo en la parte superior del cuerpo.

Caso clínico. Niño de 11 años que acudió a nuestro servicio de Urgencias por presentar lesiones orales vesiculosas dolorosas, ligero edema de hemicara derecha, dolor en epigastrio y fiebre. Una semana antes se había quejado de dolor articular, acompañado de febrícula que había tratado con ibuprofeno oral. No tomaba otras medicaciones salvo metilfenidato desde hacía dos años. A la exploración presentaba ligera afectación del estado general. La mucosa oral estaba seca; se observaban lesiones ampollas y ulceradas en la mucosa geniana y gingival e hiperemia conjuntival sin secreción. El resto de la exploración era normal. Con sospecha de infección herpética se comenzó con aciclovir intravenoso. Pasadas 24 horas presentó lesiones cutáneas en escarapela, diagnosticándose síndrome de Stevens-Johnson. Ante la ausencia de mejoría a las 72 horas de haber iniciado el aciclovir, se añadió de forma empírica claritromicina oral al tratamiento. La radiografía de tórax fue normal. La detección de virus herpes 1 en exudado bucal por reacción en cadena de la polimerasa fue positiva; sin embargo, la inmunofluorescencia indirecta y el cultivo fueron negativos; la serología de virus herpes (IgM e IgG) fue negativa en la fase aguda y en la convalecencia. En cambio, se observó seroconversión para *M. pneumoniae*. Al alta el estado general del niño era excelente, las lesiones orales habían mejorado notablemente y no presentaba nuevas lesiones cutáneas. Dos meses después el niño estaba asintomático; persistiendo lesiones hiperpigmentadas residuales.

Conclusiones. El síndrome de Stevens-Johnson es una reacción idiosincrásica que puede ser secundaria a *M. pneumoniae*, en cuyo caso la clínica suele ser más larvada y menos severa. La mucositis, con o sin lesiones cutáneas, es una manifestación extrapulmonar descrita en infecciones por *M. pneumoniae*; puede confundirse con la infección por virus herpes.

HEMANGIOMATOSIS NEONATAL BENIGNA (HNB). S. del Amo Ramos¹, A. Gajate García¹, M. Vázquez Fernández¹, M^oJ. Vázquez Fernández¹, B. González García², B. Salamanca Zarzuela², G. Fraile Astorga². ¹Centro de Salud Arturo Eyries, Valladolid. ²Hospital Universitario Río Hortega, Servicio de Pediatría, Valladolid

Introducción. Los hemangiomas aparecen en el 1-2% de los recién nacidos y en el 10% de los niños de hasta un año de edad. La hemangiomatosis neonatal (HN) se caracteriza por la presencia de numerosos y pequeños hemangiomas desde el nacimiento o que se desarrollan durante las primeras semanas de vida. El espectro abarca desde la afectación exclusiva de la piel (HN benigna) hasta la combinación cutánea y visceral (HN difusa/diseminada) con una alta mortalidad.

Caso clínico. Niña nacida a término sin complicaciones en el parto. Los hemangiomas cutáneos aparecen a las pocas semanas después del nacimiento. En el examen se observan 20 hemangiomas rojos, superficiales de 2-5 mm de diámetro, dispersos por tronco y extremidades. No hepatoesplenomegalia. El resultado de laboratorio, incluido análisis completo de sangre, orina y test de sangre oculta en heces, fue negativo. La ecografía abdominal, radiografía de tórax, estudio cardiológico y RM cerebral fueron normales.

Conclusiones. La HNB cursa con regresión espontánea de las lesiones cutáneas en los 2 primeros años de vida. Hay que descartar signos de compromiso sistémico. Las pruebas diagnósticas incluyen: análisis de sangre completo, coagulación, orina, examen de heces, radiografía de tórax, electro y ecocardiograma, examen oftalmológico, ecografía de abdomen y TAC o RM cerebral.