

Viernes 10 de noviembre • Sala Rey Felipe II

Inquietudes en la “tarjeta de Guthrie”. A propósito de dos casos y la repetición de las pruebas del talón. *Morales Moreno AJ, Alonso Ferrero J, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Rodríguez Merino E, Sánchez Mínguez A, Uruña Leal C, Bahillo Curieses MP, Matías del Pozo V.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Determinados factores gestacionales o terapéuticos nos obligan a repetir el cribado endocrino-metabólico neonatal. Debemos garantizar un diagnóstico precoz de patologías potencialmente graves y evitar errores interpretativos iniciales.

Caso clínico. 1ª gemela de embarazo gemelar bicorial-biamniótico. Madre con hipotiroidismo pregestacional en tratamiento sustitutivo y diabetes gestacional con dieta. Cesárea a las 32 semanas por placenta oclusiva total. A los 26 días de vida, se notifica positividad para el cribado de hipotiroidismo congénito en una segunda muestra (primera prueba del talón negativa). Analítica con TSH 55,6 mUI/L, T4L 0,77 ng/dL tiroglobulina 457 ng/mL. TPOAb 9 kUI/L, anticuerpos anti-tiroglobulina 22 kUI/L. Ecografía y gammagrafía tiroideas anodinas. Inicio de levotiroxina oral diaria hasta 16 µg/kg. Control tras dos semanas: TSH 1,92 y T4 Libre 1,52. 2ª gemela, sin alteraciones. Paralelamente, prematura de 29+4 semanas es transfundida con un concentrado de hematíes y plaquetas en primeras 24 horas en relación con sangrado materno con Hb 10,7 g/dL y 64.000/mm³ plaquetas. Posteriormente estable, sin signos de sangrado y cifras recuperadas.

Comentarios. En Castilla y León, las pruebas endocrino-metabólicas se extraen entre las 48-72 primeras horas postnatales. Aquellas indicaciones y data que justificarían la toma de una nueva muestra difieren según la patología cribada, destacando: resultado dudoso, calidad inadecuada/insuficiente, extracción fuera de rango 24-72 horas, reintroducción de nutrición enteral tras dieta absoluta/parenteral, transfusión de hematíes, plasma o plaquetas, corticoterapia, antibióticos, inotrópicos, carnitinas o triglicéridos de cadena media, así como en todos los prematuros <34 semanas o 1.500 gramos y partos múltiples del mismo sexo.

¿Erupción peligrosa? *Delgado Lafuente A, Hernández Prieto A, Andrés Porras MP, Redondo Vegas E, Liqueste Martín M, Cabeza Arce N, Rodríguez Baeza D, Arnelas Gil L.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Los exantemas son un motivo frecuente de consulta en Pediatría. Se debe considerar erupción medicamentosa o toxicodermia a toda respuesta cutánea en un niño que ha iniciado recientemente un tratamiento medicamentoso. Su reconocimiento es clave dado su potencial gravedad, así como el manejo mediante la retirada del fármaco.

Caso clínico. Presentamos a una niña de 14 años con cuadro de papiledema y paresia del VI par secundario a hipertensión intracraneal idiopática, en tratamiento con inhibidor de anhidrasa carbónica (azetazolamida) y prednisona orales. Acude por erupción maculo papular pruriginosa en cara y escote, con extensión progresiva al resto

de cuerpo. No afectación de mucosas. Afebril. Nikolski negativo. Se administran corticoide tópico y antihistamínico oral, y se retira azetazolamida, con desaparición progresiva en 2 semanas.

Comentarios. Las sulfamidas se encuentran dentro de los medicamentos con posible reacción adversa, con manifestación más frecuente mucocutánea (el 30% de las mimas) las primeras 3 semanas de su inicio. En el diagnóstico diferencial se deben incluir entidades potencialmente graves como el eritema multiforme o síndrome de la escaldadura estafilocócica, pudiendo aparecer signos como fiebre, afectación de mucosas, y signo de Nikolsky positivo. El diagnóstico se establece en base a una completa anamnesis y una exploración física exhaustiva. El tratamiento consiste en la retirada del fármaco y confirmación del proceso tras la prueba de provocación, aunque no siempre es factible o adecuada.

Germen atípico en coprocultivo. *Castanedo Ruiz I¹, Khemlani Ramchand SY¹, Maté Real A¹, Vega Bayón M¹, Justo Vaquero P¹, Izquierdo Herrero E¹, García de Ribera MC², Rodríguez Nuñez E³.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Centro de Salud Tórtola. Valladolid. ³Centro de Salud Peñafiel. Valladolid.

Introducción. *Hafnia alvei* es una enterobacteria gramnegativa comensal que se ha descrito en escasas ocasiones como agente causal de infecciones extraintestinales e intestinales, mayoritariamente en pacientes con enfermedades subyacentes, pero también en inmunocompetentes. Se desconoce la causa de su potencial patogenicidad.

Caso clínico 1. Paciente de 8 años sin antecedentes relevantes que acude a Urgencias derivado de su Centro de Salud por abdominalgia periumbilical intermitente intensa asociada a febrícula, y tenesmo. No otra sintomatología. Consulta 3 días antes por deposición Bristol 6 con sangre fresca abundante y mucosidad. En la exploración física no se encontró sangrado activo en la región perianal ni fisuras. Constantes normales con analítica sanguínea anodina, incluyendo plaquetas y coagulación. Se recoge muestra para coprocultivo con resultado positivo para *Hafnia alvei*.

Caso clínico 2. Paciente de 3 años que consulta en atención primaria por deposiciones de consistencia disminuida. Sangre fresca en deposiciones. Refiere aumento temperatura corporal no termometrada. No vómitos. Náuseas. Exploración física sin hallazgos significativos. Se recoge muestra para coprocultivo con resultado positivo para *Hafnia alvei*. En ambos casos, ante ausencia de datos de alarma, se optó por no administrar antibioterapia y realizar control evolutivo y

coprocultivo en una semana. Se demostró remisión sintomática con resultado negativo.

Comentarios. Los casos presentados describen dos pacientes con coprocultivo positivo para *Hafnia alvei* resistente a ampicilina y amoxicilina/clavulánico. Sensible a piperacilina ciprofloxacino y trimetoprim-sulfametoxazol. Este microorganismo se ha documentado en escasas publicaciones como patógeno y no existen protocolos ni evidencia suficiente sobre la necesidad de manejo antibiótico.

Mamá, ¿qué le pasa a mi cuello? Bocio rápidamente progresivo con compromiso cervical como debut de tiroiditis autoinmune. *Castro García-Montesinos MT, Méndez Sierra A, Portal Buenaga M, Docio Pérez P, Reyes Sancho S, Rollano Corroto I, Fernández Marques M, Barquín Rego C.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El bocio es una patología infrecuente en la infancia, manifestación de una enfermedad tiroidea que puede llegar a cursar con hipo o hiperfunción. El tratamiento depende de la causa que lo produzca, destacando en Pediatría la etiología autoinmune.

Caso clínico. Adolescente de 13 años valorada en Urgencias por dolor y aumento de tamaño de la región cervical anterior de 24 horas, asociando disfagia y disnea. Refiere desde hace 3 días otalgia, odinofagia y fiebre (38,6°C). No otra clínica actual ni reciente. Analítica con hipotiroidismo primario (TSH 56,44 mU/L, T4 0,55 ng/dL) y anticuerpos positivos (anti-tiroglobulina 395,37 UI/mL y anti-peroxidasa 303,96 UI/mL). Aislamiento en frotis nasofaríngeo Coronavirus NL63. Resto de resultados analíticos normales. Dada la rápida progresión se solicita TC cervical sugestiva de tiroiditis y bocio que condiciona leve estenosis traqueal y compresión esofágica, ingresando en UCIP para vigilancia. Se inicia tratamiento con levotiroxina y ante estabilidad clínica es trasladada a planta a las 24 horas. Mejoría clínica, ecográfica y analítica. Alta al sexto día con diagnóstico de tiroiditis autoinmune. Seguimiento en Endocrinología Infantil: mantiene a las cuatro semanas bocio difuso e hipotiroidismo subclínico (TSH 22,54 mU/L, T4 0,84 ng/dL) con elevación de autoanticuerpos (anti-peroxidasa 445,52 UI/mL), decidiéndose aumentar dosis de levotiroxina.

Comentarios. La tiroiditis autoinmune es la principal causa en nuestro medio de hipotiroidismo adquirido y bocio, siendo más frecuente en mujeres adolescentes. La mayoría de los pacientes son diagnosticados a raíz de una disfunción tiroidea; sin embargo, puede debutar bruscamente como bocio doloroso con compromiso de estructuras cervicales.

Bultoma mamario en adolescente. *Barquín Rego C, Pérez Miguel M, Ramos Cela M, Blanco Castillo C, Roldán Pascual N, Castro García-Montesinos MT, Caldeiro Díaz MJ, Frank De Zulueta P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El tubérculo de Montgomery es una glándula sebácea localizada en la porción terminal del conducto lactífero. La obstrucción y dilatación de los mismos da lugar a quistes asintomáticos, o más comúnmente sintomáticos (bultoma, dolor, secreción...). El diagnóstico es clínico aunque debe confirmarse con ecografía. El manejo depende de la presencia o no de síntomas.

Caso clínico. Niña de 14 años valorada en Urgencias por bultoma retroareolar doloroso de 5 cm de diámetro, sin signos inflamatorios ni secreción de 24 horas de evolución. Se realiza ecografía en la que se objetivan lesiones anecoicas de paredes engrosadas con contenido ecogénico, que asocian cambios inflamatorios en la grasa locorregional, en relación con quistes retroareolares de Montgomery sobreinfectados. Se decide iniciar tratamiento antibiótico vía oral con cefadroxilo. A las 24 horas reacude a Urgencias por aparición de signos inflamatorios y de fiebre máxima de 38,5°C. Se solicita analítica sanguínea que muestra PCR 1,1, leucocitosis con neutrofilia y coagulación normal. Se realiza punción ecoguiada con salida de contenido purulento en el que se aísla *S. epidermidis*. Ingresar en planta de hospitalización donde se inicia Cefazolina endovenosa durante 3 días completándose posteriormente con cefadroxilo oral.

Conclusiones. Las glándulas de Montgomery son estructuras mamarias fisiológicas implicadas en la producción láctea. La obstrucción de las mismas da lugar a quistes. Si estos son sintomáticos deben tratarse con antibiótico y antiinflamatorios vigilando la evolución a abscesos susceptibles de drenaje. Generalmente la evolución es buena con resolución completa.

Gastroenteritis aguda por *Cryptosporidium*. A propósito de un caso. *Carrasco Villanueva MJ, Jiménez Hernández EM, Martín Iranzo NM, Macías Panedas A, Bartolomé Porro JM, Fernández Alonso JE, Villagómez Hidalgo FJ, Cantero Tejedor MT. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión de Palencia.*

Introducción. El *Cryptosporidium* se ha convertido en una causa emergente de diarrea infantil. En países desarrollados entre un 1 y 3% de la población son portadores asintomáticos. En países subdesarrollados es considerada la segunda causa de diarrea grave, produciendo elevada mortalidad infantil. La transmisión es fecal-oral y las principales fuentes de infección son alimentos y aguas contaminadas

con sus ooquistes, pues es resistente al cloro. Suele cursar en brotes. Generalmente provoca diarreas autolimitadas con abdominalgia, hiporexia, vómitos y fiebre. En menores de 2 años y/o inmunodeprimidos puede provocar diarreas graves. El tratamiento suele ser sintomático, reservándose los antimicrobianos para los casos más graves.

Caso clínico. Varón de 10 años que consulta por diarrea acuosa (15-20 deposiciones diarias) de cinco días de evolución, asociada a vómitos alimenticios, hiporexia y abdominalgia cólica. Presenta deshidratación moderada. Como dato de interés, la familia tiene una piscina. En la exploración física destacan palidez cutánea, lengua saburral y abdominalgia a la palpación profunda. Se realizan analítica, gasometría venosa y coprocultivo sin hallazgos significativos, y un panel FilmArray para patógenos intestinales positivo para *Cryptosporidium*. Se inicia rehidratación intravenosa y tratamiento con nitazoxanida, con resolución del cuadro clínico.

Comentarios. La mayoría de las gastroenteritis por *Cryptosporidium* son leves y autolimitadas. La nitazoxanida ha demostrado reducir la duración y mortalidad del cuadro, pero se necesitan más estudios para definir sus indicaciones. La gastroenteritis por *Cryptosporidium* se considera una enfermedad emergente. Por ello, las medidas deben ir encaminadas hacia la prevención con tratamientos de las aguas y controles alimentarios.

La importancia del por qué. *Ricoy Chaín E, Escudero Villafañe A, Martínez Badas JP, Hierro Delgado E, Regueras Santos L, González Lamuño Sanchís C, Aríztegui Hoya L, Fernández-Morán González A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El fallo de medro se define como una velocidad de crecimiento deficiente respecto de la esperada según las tablas estándar para talla y peso. Una anamnesis sistematizada y completa, una encuesta dietética y una exploración física exhaustiva suelen ser suficientes para el diagnóstico, siendo infrecuente la necesidad de añadir pruebas complementarias.

Caso clínico. Lactante de 16 meses derivado a consultas de gastroenterología por fallo de medro de 6 meses de evolución. Referían astenia, tendencia al sueño e irritabilidad. Alimentación habitual para su edad y sin clínica gastrointestinal. Diagnosticado de bronquiolitis obliterante a los 10 meses de vida, iniciando tratamiento con corticoterapia oral (2 mg/kg/día) durante tres meses, con descenso progresivo posterior. Se observa un estancamiento ponderoestatural progresivo de predominio en talla (pasando de un P80, 0,85DE a <P1, -2,52DE). Se realizó analítica sanguínea completa

con cortisol de 0,483 µg/dL y una ACTH < 1,5 pg/mL con iones normales. Fue diagnosticado de supresión del eje suprarrenal, iniciando tratamiento sustitutivo con hidrocortisona (15 mg/m²/día). Desde ese momento, elevación progresiva de las cifras de cortisol y ACTH, con un aumento tanto de talla (79,5 cm; P5, -1,69DE) como de peso (10,94 kg; P37, -0,34DE).

Conclusiones. El tratamiento prolongado con corticoides, puede generar una insuficiencia suprarrenal, incluso tras suprimirlos de forma paulatina. Actualmente esta es la causa más frecuente de insuficiencia suprarrenal y debemos tenerla en cuenta en todos los niños con un tratamiento prolongado. EL retraso en su identificación puede suponer la presentación como crisis aguda ante un mecanismo de estrés.

Desarrollo sexual diferente: diagnóstico y evolución de síndrome de insensibilidad completa a andrógenos. *Luis Barrera C, Pérez Arnáiz L, Barbadillo Mariscal B, Mañaricúa Arnáiz A, Gonzalo San Esteban A, Blanco Barrio A, Arteta Sáenz E, Puente Ubierna L.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de insensibilidad completa a andrógenos (CAIS) es la forma más frecuente de desarrollo sexual diferente (DSD) entre recién nacidos 46XY. Se caracteriza por la presencia de cariotipo XY, por tanto, desarrollan gónadas masculinas (testículos) pero, como resultado de un mal funcionamiento de los receptores androgénicos, no pueden desarrollar su acción, traducándose en la presencia de genitales externos femeninos y ausencia de axilarquia y pubarquía en la pubertad. Se recomienda mantener las gónadas, para favorecer el desarrollo mamario espontáneo mediante la aromatización de la testosterona, y realizar exéresis gonadal postpuberal, por riesgo de malignización. La asignación de género se debe individualizar, aunque se recomienda mantener género femenino en esta entidad.

Caso clínico. Presentamos a dos pacientes fenotípicamente mujeres que se intervienen por hernia inguinal bilateral; identificándose en los sacos herniarios estructuras compatibles con testículos y, colocándose en cavidad abdominal. En ambas el estudio de DSD incluyó: cariotipo (46XY), analítica (anodina) y ecografía abdominal (ausencia de útero). Confirmación de CAIS mediante genética (mutación gen AR). La primera paciente es una adolescente de 14 años. A los 11 años inicia telarquía espontánea. Ante imagen sospechosa de malignidad, se realiza exéresis gonadal bilateral, confirmando carcinoma in situ y se inicia tratamiento hormonal sustitutivo. La segunda paciente es una lactante, en seguimiento actualmente con controles analíticos y de imagen.

Comentarios. Remarcamos la importancia de informar del riesgo de malignización testicular y mantener controles (analíticos, de imagen) hasta su exéresis. Se requieren estudios para establecer la periodicidad adecuada de dichos controles.

Adenoma paratiroideo en Pediatría. *López Santos A, González Fuentes S, Marcos Temprano M, López Allúe L, Fernández Herrera MC, De Felipe Pérez M, Vega Bayón M, Bahillo Curieses P.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Introducción. La homeostasis del calcio depende de la actividad de la hormona paratiroidea (PTH) y de la vitamina D. La causa más frecuente de hiperparatiroidismo primario es el adenoma paratiroideo, cursando con hipercalcemia, hipercalciuria y PTH elevada.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 13 años 9 meses en seguimiento por autoinmunidad tiroidea positiva. Antecedentes familiares: padre linfoma a los 27 años, hermanos trillizos autoinmunidad tiroidea positiva, abuelo materno hipotiroidismo primario autoinmune, tía materna nódulo tiroideo benigno. No antecedentes personales de interés. En analítica de control presenta calcio total 11,2 mg/dL, calcio iónico 5,63 mg/dL, PTH 136 pg/mL, 5,6 mg/kg/día y vitamina D normal. Asintomática. En gammagrafía ^{99m}Tc-MIBI se observa imagen nodular sugestiva de adenoma paratiroideo. Se realiza exéresis quirúrgica con hallazgo de adenoma de células claras.

Caso 2. Niña de 11 años 7 meses en seguimiento por mutación en p-Leu419Pro en gen MEN1 diagnosticada en contexto de estudio familiar. En analítica de control presenta calcio total 11,1 mg/dL, calcio iónico 5,48 mg/dL y PTH 70,5 pg/mL. Asintomática. En ecografía cervical se observa lesión sólida ovalada paratraqueal y en gammagrafía ^{99m}Tc-MIBI imagen compatible con adenoma paratiroideo inferior izquierdo. Se realiza exéresis quirúrgica, con normalización de valores analíticos tras la misma.

Comentarios. El adenoma paratiroideo es poco frecuente en Pediatría. El diagnóstico inicial es difícil por clínica frecuentemente poco expresiva. Su detección por imagen se realiza por ecografía, RM, TC o gammagrafía con tecnecio. El tratamiento definitivo consiste en su exéresis quirúrgica, con buen pronóstico posterior.

¿Qué se puede esconder detrás del ácido úrico bajo? A propósito de un caso. *Cancho Soto T¹, Segovia Molina I¹, Pernía Sánchez JV¹, Pérez Porra S¹, Bullón González I¹, Andrés Porras P¹, Garrote Agradados JA², Puente Montes S¹.* ¹Servicio

de Pediatría; ²Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Exponemos el caso de una paciente mujer de 17 meses diagnosticada de forma incidental de hipouricemia renal hereditaria (HRH) tipo 1. La HRH es un trastorno genético poco común causado por la alteración en la reabsorción de ácido úrico a nivel tubular renal.

Caso clínico. Paciente de 17 meses de etnia gitana en seguimiento en consulta de nefrología infantil por sospecha de displasia multiquística renal de diagnóstico prenatal. No presentaba sintomatología nefrourológica en el momento de consulta y no tenía otros antecedentes personales de interés. Exploración física sin hallazgos reseñables. En el análisis sanguíneo realizado durante el seguimiento destacaban concentraciones séricas de ácido úrico < 1,5 mg/dL. Realizando el diagnóstico diferencial de la hipouricemia se objetivó una excreción fraccional de ácido úrico (EFAU) elevada (29%) sin otros hallazgos. Se realizó estudio genético que demostró una mutación en homocigosis del gen SLC22A12 diagnosticándose finalmente una HRH tipo 1.

Comentarios. En niños mayores de un año se debe sospechar esta enfermedad cuando el nivel de ácido úrico sérico se encuentra persistentemente por debajo de 2 mg/dL, con una excreción fraccional de ácido úrico superior al 10% como es nuestro caso. El diagnóstico se confirma por el análisis molecular de los 2 genes conocidos que codifican los transportadores de ácido úrico a nivel tubular. Las manifestaciones clínicas aparecen en relación con las complicaciones de la misma como nefrolitiasis y daño renal agudo inducido por el ejercicio físico por lo que el tratamiento irá enfocado en evitar estas complicaciones. Es importante remarcar la importancia de estudiar toda hipouricemia y ser conscientes de las patologías que pueden esconderse tras ella; ya que generalmente es un dato analítico que pasa desapercibido.

Más claro, agua: la importancia de conocer los efectos secundarios. *Fekete López E¹, Ferrer Ortiz I¹, Ortega Macías M¹, Arnelas Gil L¹, Vilches Fraile S¹, Quintana Cepedal P², Urbano Martín M², García Miralles LC².* ¹Médico Interno Residente Pediatría; ²Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La desmopresina es un análogo sintético de la vasopresina, cuya administración puede causar síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) como efecto secundario infrecuente. En Pediatría se utiliza en el tratamiento de la enuresis nocturna, siendo un fármaco muy seguro cuando se administra por vía oral que no requiere

controles analíticos de rutina. En la población pediátrica los principales factores de riesgo de hiponatremia son la edad, sobredosis e ingesta hídrica excesiva. Aunque la hiponatremia suele cursar de manera asintomática, muchos pacientes presentan pródomos como cefalea, náuseas y vómitos. Por ello se debe instruir en el reconocimiento de esta clínica, así como en la importancia de control de la ingesta hídrica.

Caso clínico. Paciente de 11 años traído a Urgencias por sospecha de crisis convulsiva. Sin antecedentes reseñables salvo enuresis nocturna en tratamiento con desmopresina. En la exploración física destaca puntuación Glasgow de 7. Se realiza una TAC craneal normal y analítica con hiponatremia moderada y natriuria elevada, cumple criterios de SIADH. Rehistoriando a los cuidadores refieren ingesta de agua ese día en la piscina. Se inicia restricción hídrica, aportes de sodio y dosis única de furosemida intravenosos, hasta recuperación completa clínica y analítica en 24 horas.

Comentarios. La anamnesis exhaustiva es de vital importancia para encontrar las claves del diagnóstico, como en este caso. El tratamiento reciente con desmopresina en un paciente con disminución del nivel de conciencia debe hacer sospechar una hiponatremia, principalmente en contexto de ingesta hídrica abundante como fue el caso de nuestro paciente.

Esofagitis eosinofílica en paciente con atresia esofágica. ¿Casualidad? *Khemlani Ramchand SY¹, Gutiérrez Valcuen-de C¹, Fernández González S¹, López Santos A¹, Tejerina López R², Gómez Beltrán O², Alonso Vicente C¹, Marugán de Miguelsanz JM¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente intervenido de atresia esofágica al nacimiento con disfagia progresiva.

Caso clínico. Paciente de 5 años. Intervenido al nacimiento por atresia esofágica tipo III. Enfermedad por reflujo gastroesofágico severo desde la intervención que precisa realización de funduplicatura de Nissen. Portador de gastrostomía cerrada tras complicación pared abdominal. Mal estado nutricional y rechazo de la alimentación. Estreñimiento de difícil control con incumplimiento terapéutico por vía oral por negativa del paciente. Episodios de impactaciones esofágicas frecuentes a pesar de tratamiento con IBP. Se realiza tránsito digestivo superior apreciándose cambios postquirúrgicos con leve grado de estenosis que permite paso adecuado del contraste. Adecuado vaciamiento gástrico. En decúbito supino, se aprecia la persistencia de reflujo gastroesofágico en cuantía moderada. Ante ausencia de mejoría clínica se rea-

liza endoscopia alta con resultado compatible con esofagitis eosinofílica. Se inicia tratamiento con corticoide deglutido alcanzada remisión clínico e histológica.

Comentarios. La disfunción esofágica y la disfagia en paciente con atresia puede deberse a la dismotilidad y a la enfermedad por reflujo gastroesofágico. Sin embargo, resulta imprescindible descartar la esofagitis eosinofílica, dada la elevada prevalencia de este trastorno en pacientes con atresia esofágica.

Talla baja como síntoma guía en un diagnóstico genético.

Ornia Fernández C, Martínez García C, Rodríguez-Noriega Béjar L, García González N, Pérez Gordón J, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La secuenciación de genes que pueden estar implicados en una talla baja patológica puede permitirnos llegar a un diagnóstico sindrómico. Aunque los fenotipos son variables, el conocimiento de las distintas manifestaciones posibles puede orientarnos a la hora de abordar a estos pacientes llevando a cabo un diagnóstico precoz.

Caso clínico. Mujer con talla baja. Antecedentes: ecografías prenatales normales hasta el 3^{er} trimestre, donde sospechan extremidades cortas. Somatometría normal al nacimiento. Acude por descanalización progresiva en talla <p1. Desarrollo psicomotor normal. Exploración física: braquicefalia y plagiocefalia leve. Extremidades superiores e inferiores cortas en relación al tronco. Extremidades inferiores con deformidad en varo. Serie ósea: la distancia interpedicular de las vértebras lumbares no aumenta distalmente. Ensanchamiento metafisario en extremidades con horizontalización de acetábulos y estrechamiento de escotaduras sacroilíacas. Panel de displasias esqueléticas: se detectan dos variantes en heterocigosis en el gen RNMP. Estudio de segregación: Cada una de las variantes ha sido heredada de un progenitor. Ante estos hallazgos es derivada a la consulta de inmunología, donde por el momento no se han encontrado inmunodeficiencias.

Comentarios. El caso concuerda tanto clínica como radiológicamente con un trastorno del espectro de hipoplasia cartílago-pelo. Estos trastornos, provocados por mutaciones en el gen RNMP, causan displasia ósea metafisaria asociada en ocasiones a hipotricosis, inmunodeficiencia o predisposición a malignidad. Además, la paciente presenta dos variantes en RNMP, que podrían explicar su clínica. El conocimiento de las posibles alteraciones de este tipo de trastornos nos permite realizar un seguimiento multidisciplinar acorde a sus necesidades.

Lactante con vómitos y afectación del estado general. **Fernández Herrera MC, Izquierdo Herrero E, Romano Medina A, Justo Vaquero P, Ortega Vicente E, García Saseta P, Maté Real A, Castanedo Ruiz I.** Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La enterocolitis por proteínas alimentarias (FPIES), es un síndrome gastrointestinal de hipersensibilidad alimentaria no IgE mediada. La leche de vaca constituye uno de los desencadenantes más frecuentes. El diagnóstico es clínico, no siendo necesarias pruebas complementarias.

Caso clínico. Lactante de 4 meses, sin antecedentes de interés. Alimentación: lactancia materna exclusiva. Acude a Urgencias por 9 vómitos alimenticio-glerosos de una hora de evolución, tras administración de un biberón de fórmula de inicio dos horas antes. Afebril. No otra sintomatología. Exploración física: TEP inestable (circulatorio y apariencia alteradas) palidez cutánea y letargia. Resto sin alteraciones. Antecedente de cuadro de vómitos 4 horas tras administración puntual de biberón de fórmula de inicio hace 15 días, sin otros síntomas. Ante sospecha de APLV no IgE mediada (FPIES agudo), se canaliza vía venosa periférica para rehidratación rápida, objetivándose posteriormente clara mejoría clínica, desapareciendo la letargia y normalizándose la coloración cutánea. Evolución favorable, permaneciendo asintomática, sin presentar nuevos vómitos. Tolerancia lactancia materna y fórmula hidrolizada, dándose de alta con recomendaciones. Valorada diez días después en consulta de alergia: Prick test a leche de vaca, caseína, ALA, BLG y ternera negativos, reafirmando el diagnóstico de APLV no IgE mediada.

Comentarios. El FPIES agudo se caracteriza por vómitos profusos que aparecen 1-4 horas tras la ingesta del alimento. Puede acompañarse de palidez y letargia, incluso deshidratación o shock hipovolémico en los casos más graves. Es fundamental conocer esta entidad y sospecharla dentro del diagnóstico diferencial del lactante con vómitos, para instaurar tratamiento precoz y evitar posibles complicaciones.

Oro parece, plata no es... Un caso de Rubinstein-Taybi. **Sus Usero J¹, Escobar Hernaiz B¹, Balbuena Mejías Y¹, Estefan Andrés MF¹, Molano Acosta M¹, Santos Ortega A¹, Rodríguez Morán C¹, San Segundo Nieto C².** ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.

Introducción. El síndrome de Rubinstein-Taybi es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante con una prevalencia de 1-100.000 a 1/125.000 nacimientos. Se caracteriza por pulgares anchos, facies peculiar, talla baja y

discapacidad intelectual variable. Su diagnóstico se confirma con la detección de una mutación en el gen CREBBP o EP300, que codifican las proteínas CBP y p300 respectivamente, encargadas de la regulación de parte del desarrollo embrionario. La correlación genotipo-fenotipo no está determinada, pero se ha evidenciado una manifestación clínica más leve en mutaciones del gen EP300. Hasta el momento, el tratamiento es sintomático, pero precisa seguimiento por diferentes especialidades.

Caso clínico. Niña de 3 años, de origen ruso, que acude por primera vez a consulta para toma de contacto con su pediatra de Atención Primaria. Aporta estudio genético que confirma una mutación en gen EP300, diagnóstica síndrome de Rubinstein-Taybi. La exploración evidencia fenotipo peculiar, con microcefalia, raíz nasal ancha, hendidura palpebral antimongoloide, nariz con punta ancha y paladar ojival. Como aspecto diferenciador no presenta pulgares anchos, solamente existe hiper movilidad de articulación metacarpofalángica de pulgar y clinodactilia de 4º y 5º dedos de los pies. En cuanto al desarrollo psicomotor, presenta retraso madurativo moderado, principalmente en la esfera del lenguaje (equivalente a un año de edad) sin afectar la esfera motora.

Conclusión. La correlación genotipo-fenotipo es variable en los síndromes genéticos, por lo que es necesario dejarse guiar por la sospecha clínica y realizar un abordaje precoz, aunque en algunos casos los aspectos más característicos no se encuentren presentes.

Viernes 10 de noviembre • Sala Claudio Moyano

Cuando las plaquetas no son suficiente en un recién nacido con trombopenia. A propósito de un caso. *Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Matías del Pozo V, Alonso Ferrero J, de Felipe Pérez M, Castanedo Ruiz I, Fernández Herrera MC, Fombellida de la Fuente C, Maté Real A. Sección de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La trombopenia neonatal se define por un recuento de plaquetas $< 150.000/\mu\text{L}$. El tiempo de instauración y la gravedad de la plaquetopenia determinan el diagnóstico diferencial de esta entidad. La trombopenia precoz (< 72 horas de vida), grave ($< 50.000/\mu\text{L}$) y refractaria a transfusiones seriadas debe hacernos sospechar de un origen inmune.

Caso clínico. Recién nacido a término (39 semanas) de peso adecuado para la edad gestacional (3.530 gramos, p50-75) sin antecedentes familiares ni obstétricos de interés en el que se objetivan petequias generalizadas en sus primeras horas de vida. Recuento plaquetario inicial de $8.000/\mu\text{L}$

(trombopenia grave). Se decide transfusión de plaquetas, descartar sangrado activo y ampliación de estudio de trombopenia. Plaquetopenia refractaria a múltiples transfusiones de plaquetas y no respondedora ante tres dosis de inmunoglobulina intravenosa (IGIV). Se inician corticoides intravenosos y orales, con buena respuesta y sin recaída posterior. El estudio inmuohematológico constata incompatibilidad entre ambos progenitores para HPA-1.

Discusión. El estado clínico del paciente así como el recuento de plaquetas marcan las indicaciones del tratamiento principal, la transfusión de plaquetas. La refractariedad a la transfusión genera la necesidad de añadir al tratamiento IGIV pudiendo ser necesario escalar en el tratamiento a corticoides. La necesidad de corticoides en este caso, algo poco habitual en la práctica clínica diaria apoya aún más el mecanismo inmune de la trombopenia. La inmunización materna frente a aloantígenos plaquetarios fetales heredados del padre (HPA-1) es de mayor gravedad en segundo hijo afecto y se recomienda estudio prenatal en caso de nueva gestación.

Necrosis grasa subcutánea, una complicación a tener en cuenta en la hipotermia activa. *Muñoz Cabrera VP, Iglesias Oricheta M, Pou Blázquez A, Álvarez Juan B, Martínez Pérez M, Fernández García A, Alonso Quintela P, Quiroga González R. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La necrosis grasa subcutánea es una patología infrecuente, generalmente benigna y autolimitada. Caracterizada por nódulos subcutáneos indurados, dolorosos y eritematosos, afecta principalmente a neonatos a término y posttérmino en zonas de apoyo, con etiología desconocida y factores predisponentes (parto traumático, hipotermia activa o hipoglucemia)

Caso clínico. Neonato a término, varón, nacido mediante cesárea urgente por flujo diastólico reverso. Ecografías fetales normales, antecedente de hipertensión materna, episodio hemorrágico uterino autolimitado y disminución de movilidad fetal 48 horas previas al nacimiento. Apgar 6/8, pH 6,82, precisa reanimación tipo III e hipotermia pasiva que pasa a activa a las 6 horas de vida por encefalopatía hipóxico-isquémica moderada, apareciendo lesiones nodulares eritematosas e induradas en espalda y hombros, compatibles con necrosis grasa, aplicándose curas de agua de Burow. Ecográficamente se visualizan áreas difusas de engrosamiento de grasa subcutánea. Presenta hipoglucemia grave, hiperlactacidemia, hipotensión, oligoanuria, aumento de creatinina, coagulopatía y trombopenia grave, requiriendo soporte vasoactivo y transfusiones de plaquetas y plasma. Estable neurológicamente,

es dado de alta a los 16 días de vida reingresando 9 días después por hipercalcemia progresiva asintomática (12,9 mg/dL calcio sérico; 1,7 mmol/L iónico) para monitorización, hiperhidratación, furosemida y lactancia hipocálcica con evolución favorable.

Comentarios. La necrosis grasa subcutánea es un tipo de paniculitis inhabitual en las primeras semanas de vida a distinguir de hemangioma, tumores y lesiones inflamatorias. Normalmente autolimitada, puede predisponer a complicaciones como hipercalcemia, hipoglucemia, trombocitopenia o hipertrigliceridemia, precisando seguimiento estrecho incluso en pacientes asintomáticos, siendo útil la ecografía tanto en el diagnóstico como en la evolución.

Vértebra limbus: una causa poco frecuente de dolor lumbar en adolescentes. *Rodríguez-Noriega Béjar L, Rubio Granda A, Martínez García C, Ornia Fernández C, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A, Pérez Pérez A.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El dolor lumbar en edad pediátrica es un motivo cada vez más frecuente de consulta. Las causas pueden ser muy diversas siendo importante realizar un amplio diagnóstico diferencial para descartar causas graves y/o con tratamientos específicos. Se presenta el caso de una mujer de 13 años con dolor lumbar.

Caso clínico. Mujer de 13 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por dolor lumbar de 2 semanas de evolución, sin traumatismo previo ni otros desencadenantes. Refiere empeoramiento con la movilización y desaparición con el reposo. Buen control con tratamiento antiinflamatorio oral. A la exploración la paciente presenta buen estado general, con dolor a la palpación de musculatura paravertebral en región lumbar media-alta. Se realizó una radiografía lumbosacra en la que se objetivaron varios cuerpos vertebrales con morfología sugerente de vértebra limbus. La correlación clínico-radiológica y la ausencia de traumatismo previo planteó el diagnóstico de dolor lumbar mecánico secundario a vértebra limbus. Se realizó manejo farmacológico con ibuprofeno y medidas físicas con mejoría sintomática.

Comentarios. La vértebra limbus es la morfología adquirida por las vértebras tras la herniación marginal intracorporal del núcleo pulposo, que da lugar a la separación de un fragmento óseo de forma triangular. Cursa frecuentemente en jóvenes con dolor lumbar de características mecánicas y es importante, en el caso de visualizarse, el diagnóstico diferencial con fracturas vertebrales. El tratamiento es sintomático con antiinflamatorios, relajantes musculares y rehabilitación

física. El conocimiento de las imágenes características ayuda a brindar un diagnóstico exacto y un adecuado manejo.

Aceptación vacuna antigripal en población sana de 6 a 59 meses en un centro semiurbano. *Fraile Astorga G¹, Herrero Rey S¹, Velasco Acebes D².* ¹Pediatra; ²Enfermera pediátrica. Centro de Salud de Cuéllar (Segovia).

Objetivos. Nos planteamos conocer la aceptación de la vacuna antigripal que será administrada como novedad dentro de calendario vacunal en la población infantil sana de 6 a 59 meses, e identificar principales motivos de rechazo en nuestro entorno (zona básica de salud Cuéllar)

Material y métodos. Estudio descriptivo mediante encuesta a los padres. Se incluyeron niños sanos nacidos de dicha edad que consultaron en el centro de salud durante el periodo de 04/07/2023 al 30/09/2023. Se recogieron datos demográficos, aceptación de la vacuna y motivo de rechazo.

Resultados. El 65,96% si que vacunaría a su hijo contra la gripe en esta temporada 23-24. En menores de 2 años (vacuna intramuscular) el 62,5% si que vacunaría, porcentaje que cambia al 60,4% si fuera intranasal. Entre los mayores de 2 años (vacuna intranasal) el 69,57% vacunaría a sus hijos (siendo el 50% si fuera intramuscular). En cuanto a los motivos de rechazo de la vacuna son: 18% (9) por miedo a efectos adversos, 16% (8) piensa que la gripe es una enfermedad banal, 16% (8) piensan que el niño tiene buena salud y no suele enfermar, 10% (5) porque ya recibe demasiadas vacunas; 8% (4) refiere no tener suficientes datos; 4% (2) ya se la pondrá más adelante; 2% (1) problema de accesibilidad y 20% (10) no sabe.

Conclusiones. Esperamos una alta aceptación de esta vacuna durante la temporada 23-24, habrá que comparar con lo que realmente pase después. Debemos mejorar en desmentir mitos.

A propósito de un caso: torsión testicular prenatal. *Jiménez Hernández EM, Carrasco Villanueva MJ, Macías Panedas A, Martín Iranzo NM, Barrio Alonso MP, Villagómez Hidalgo FJ, De la Torre Santos SI, Rodríguez Calleja J.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. La torsión testicular prenatal es una patología poco frecuente que se detecta en las primeras 24 horas tras el parto, originándose durante la gestación o periparto. Se postula que el mecanismo de producción es la rotación de uno o de los dos testículos sobre el cordón espermático, siendo más frecuente la afectación unilateral. La clínica varía

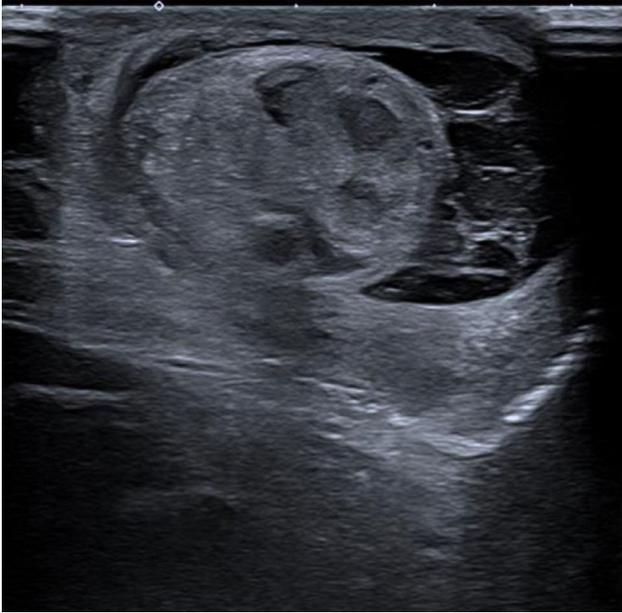


Figura 1. Torsión testicular.

en función de la duración de la torsión, pudiendo objetivarse edema, coloración violácea y masa de consistencia pétreo en hemiescrotos afectados o testículo de muy pequeño tamaño. El diagnóstico inicial es clínico y puede apoyarse ecográficamente. El diagnóstico de confirmación al igual que el tratamiento es quirúrgico.

Caso clínico. Recién nacido a término, embarazo controlado. Madre multípara, parto vaginal, líquido meconial. Apgar 9/10. En la exploración física en sala de partos se objetiva aumento de tamaño, induración y coloración violácea de hemiescrotos derechos. Ante sospecha de patología testicular, se solicita ecografía objetivando testículo derecho muy desestructurado, con aumento de tamaño, áreas con ecogenidad muy heterogénea y escasa vascularización, compatible con torsión testicular prenatal (Fig. 1). Se contacta con Cirugía Pediátrica, quien realiza intervención quirúrgica de forma programada (orquiectomía derecha y orquidopexia izquierda) sin incidencias. Estudio anatomopatológico compatible con infarto isquémico testicular.

Comentarios. La torsión testicular prenatal es una entidad infrecuente, pero tiene gran importancia debido a las secuelas que puede generar a largo plazo, en relación con la fertilidad y el déficit hormonal, por lo que es importante realizar una minuciosa exploración física de los recién nacidos.

Retinopatía del prematuro. *Morales Albertos L¹, Sánchez Mínguez A², Gutiérrez Valcuende C¹, De Felipe Pérez M¹, Alonso Ferrero J³, Uruña Leal MC², Rodríguez Merino E², Matías del Pozo V².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neonatología.

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Pediatría Atención Primaria. Asturias.

Introducción. La retinopatía del prematuro (ROP) es una alteración en el desarrollo de la retina y el vítreo que afecta a prematuros. Se origina a partir de una vasoproliferación anómala en la retina. Este fenómeno puede ocasionalmente resultar en problemas visuales severos e incluso ceguera.

Caso clínico. Recién nacida prematura de 25+6 semanas. Ingresó en UCIP a las 3 horas de vida, procedente de otro hospital. Madre consumidora de tabaco y cannabis durante la gestación. Embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Cesárea urgente por parto en curso y presentación podálica. Perinatal inmediato: requirió ventilación con presión positiva y FiO₂ máxima de 60%. APGAR 9/10. pH: 7,38. Exploración compatible con prematuro extremo. Preciso oxigenoterapia los primeros 28 días de vida y ventilación mecánica durante 44 días. Se realizaron controles de cribado de ROP durante su ingreso y, posteriormente, en su hospital de referencia que fueron normales. RM cerebral programada por prematuridad a las 42+3 semanas de edad postmenstrual: trombosis en seno venoso transversal y vena yugular interna izquierdas, ingresa para tratamiento. Durante la hospitalización continuó controles de ROP. Se diagnosticó hemovítreo en el ojo izquierdo y neovascularización en el derecho (zona II temporal), tratándose con hemovitreotomía en el izquierdo. En el derecho, se identificó ROP 3 en resolución en la zona temporal con hemorragias retinianas (zona III) no plus, indicando seguimiento.

Comentarios. La detección precoz de la ROP a través del cribado y su seguimiento son cruciales. La inmadurez neonatal, ventilación mecánica prolongada y escaso aumento de peso en las primeras semanas de vida son factores de riesgo. El enfoque terapéutico dependerá del estadiaje.

Fiebre neonatal de causa poco común. *Mesa Lombardero E, Santos Gómez L, Salcedo Fresneda O, Muñoz Lumbreras M, Alonso Alonso A, Caunedo Jiménez M, García González N, Arias Llorente RP.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La displasia ectodérmica hipohidrótica es un trastorno genético del desarrollo del ectodermo caracterizado por pelo ralo, dientes anómalos o ausentes y disminución o ausencia de sudoración, lo que puede causar episodios hipertérmicos potencialmente mortales. La herencia puede ser autosómica dominante o recesiva, o recesiva ligada al X; presentando mutaciones principalmente en los genes *EDA*, *EDAR* o *IKBKG*.

Caso clínico. Neonato varón de 18 días de vida, hijo de padres consanguíneos, ingresa en Neonatología por sospecha de sepsis con hemocultivo positivo para *Enterococcus faecalis*. A pesar de completar tratamiento antibiótico, continuó realizando picos febriles diariamente, con reactantes de fase aguda (RFA) normales y cultivos negativos. Se amplían pruebas complementarias, sin alteraciones, y se solicita estudio genético donde se detecta mutación en homocigosis en el gen *EDAR* del cromosoma 2q13, siendo ambos padres portadores heterocigotos de la mutación. Nace dos años después un varón, hijo de ambos progenitores, y desde el primer día de vida destaca en la exploración una facies peculiar y la piel eritematosa con descamación generalizada además de presentar febrícula intermitente. Se extraen analíticas seriadas, con discreta elevación de RFA con descenso posterior, hemocultivos que resultan negativos, además de muestra para análisis genético confirmándose la sospecha clínica de displasia ectodérmica dishidrótica.

Comentarios. Es importante el diagnóstico precoz, tanto por los daños que puede causar la hipertermia como por la cantidad de pruebas diagnósticas que se realizan a estos pacientes inicialmente por fiebre sin foco, como sucedió en el primer caso.

Enfermedad pulmonar intersticial de presentación precoz: reporte de casos en hermanas. *Clavijo Izquierdo ME¹, Matilla Sainz-Aja N¹, Ruiz Araus A¹, Luis Barrera C¹, Barbadillo Mariscal B¹, Gil Calderón J¹, Calleja Ibáñez M¹, Merino Arribas J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La enfermedad pulmonar intersticial infantil (chILD), tiene una prevalencia de 46.53/1.000.000 niños. Se asocia a importante morbimortalidad por lo que es importante un diagnóstico oportuno. Se debe sospechar ante síntomas respiratorios inexplicables por causas comunes y particularmente si hay un familiar afecto.

Casos clínicos. Caso 1. Lactante femenina, 9 meses, consultó por disnea y tos. Exploración física con hipoxemia, acropaquias y auscultación cardiopulmonar normal. Se realizó PCR de virus respiratorios: positivo para Gripe A. Recibió tratamiento con oseltamivir y oxigenoterapia, sin mejoría, por lo que se amplió estudio, siendo el cardiológico normal y TC tórax con imágenes en vidrio deslustrado. Recibió tratamiento con seretide, con mejoría clínica. Actualmente sin tratamiento.

Caso 2. Lactante femenina, 3 meses, antecedente de hermana con Neumopatía Intersticial no filiada, consultó por disnea. En la exploración se objetiva hipoxemia, retrac-

ciones y auscultación cardiopulmonar normal. Se solicitó: PCR de virus respiratorios positivo para Rino/Enterovirus, analítica sanguínea normal, radiografía de tórax no concluyente, estudio cardiológico sin alteraciones que justifiquen el cuadro, TC tórax con imagen en vidrio esmerilado, sugestivo de neumopatía intersticial. Durante su ingreso precisó tratamiento con broncodilatadores, corticoides inhalados y soporte respiratorio. Requiere oxigenoterapia domiciliaria. Ante los antecedentes familiares se solicitó estudio genético, pendiente.

Comentario. La chILD es un desafío diagnóstico por su rareza y heterogeneidad que como cualquier patología depende de un historial detallado, una exploración física completa y un alto índice de sospecha. El diagnóstico etiológico contribuye a informar el pronóstico, asesoramiento genético y en algunos casos alterar las decisiones de tratamiento.

Parotiditis recurrente como forma de presentación de enfermedad autoinmune sistémica. *Martín Pino S, Courel del Río V, Delgado Nicolás S, Alonso Álvarez MA, González Sánchez S, Pardo Campo E, Rodríguez Suárez J, Murias Loza S.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La parotiditis aguda en niños suele ser de etiología vírica, y la entidad más frecuente cuando cursa de forma recidivante es la parotiditis recurrente juvenil. No obstante, la etiología autoinmune puede ser la responsable en aquellos casos de presentación crónica.

Caso clínico. Mujer de 9 años con varios episodios de parotiditis derecha, el primero a los 6 años. En analítica en brote, se objetivó aumento de amilasa (192 U/L), velocidad de sedimentación globular (52 mm/h), proteína C-reactiva 2,2 mg/dL, amiloide A sérica >8 mg/L. Autoinmunidad: factor reumatoide positivo (74,4 kU/L), IgD elevada (169 mg/L), anticuerpos antinucleares positivos 1/2560, ENA positivos: Anti-SSA/Ro60, Anti-SSA/Ro52. Las serologías de gérmenes habituales mostraron infección antigua. En brote agudo, la ecografía de parótidas mostró imágenes hipoecogénicas en parénquima, con aumento de vascularización de adenopatías intraparotídeas. Con todo ello, la paciente reúne criterios (según guías de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica) de síndrome de Sjögren primario. Oftalmología descartó ojo seco (test Schirmer negativo). Se indicó pauta descendente de corticoides e hidroxiquina.

Conclusión. La parotiditis recurrente es a menudo el síntoma inicial del síndrome de Sjögren en la infancia, entidad infrecuente en niños, que es necesario sospechar en estos casos. La ecografía glandular puede ser de ayuda durante su estudio. Es necesario sospechar síndrome de Sjögren

ante un niño con parotiditis recurrente y dirigir los estudios complementarios. El tratamiento se basa en corticoides e inmunomoduladores, con buen pronóstico en la mayoría de los casos.

Características de las hospitalizaciones por virus respiratorio sincitial en niños de una provincia española en 21 años. Carrasco Villanueva MJ, Martín Irazo NM, Macías Panedas A, Jiménez Hernández EM, Rodríguez Calleja J, Gutiérrez Zamorano M, de la Torre Santos SI, Andrés Alberola I. Hospital Río Carrión. Palencia.

Objetivos. Conocer la incidencia y características de los ingresos por infección por virus respiratorio sincitial (VRS) en niños de una provincia española en hospitales de la comunidad autónoma a la que pertenece dicha provincia, entre enero de 2001 y diciembre de 2021.

Material y métodos. Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de las altas hospitalarias de pacientes menores de 15 años extraídas del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD). Se seleccionan los diagnósticos, principal o secundario, de infección, neumonía o bronquiolitis por VRS, según la Clasificación Internacional de Enfermedades, 9ª y 10ª revisión. Las variables secundarias son edad, sexo, provincia de ingreso, estancia media y mortalidad.

Resultados. De los 32.957 ingresados el 2,8% tienen un diagnóstico de VRS. Mediante el análisis de regresión de *join-point* se observa un cambio de tendencia entre el año 2020 y 2021 en la media de edad ($p=0,1$), siendo 5 meses (DE 3,29) en 2020 y 13 meses (DE 24,30) en 2021. Respecto al sexo, el 58,8% fueron varones. El 94,6% de los ingresos fueron en la provincia a la que pertenecen los pacientes a estudio. La estancia media fue 4,22 días (IC 95%: -0,97 a 9,41, $p=0,4$). No se registraron *exitus*.

Conclusiones. Hay variabilidad en los ingresos, produciéndose un cambio llamativo en la variable "edad" entre 2020 y 2021, probablemente debido a la situación epidemiológica provocada por el SARS-CoV-2. Estos resultados no son estadísticamente significativos.

La importancia de vigilar la meconiorrexia las primeras 24 horas de vida. de Felipe Pérez M, Vega Bayón M, Romano Medina A, Morales Moreno AJ, Gutiérrez Valcuende C, López Allúe L, Alonso Ferrero J, Matías del Pozo V. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La atresia anal es una malformación anorrectal congénita que imposibilita la evacuación del meconio.



Figura 1. Atresia anal desapercibida.



Figura 2. Complicaciones de enterostomía.

Su incidencia es de 1 por cada 5.000 neonatos en Estados Unidos. Puede ser simple o involucrar otras malformaciones en el 50% de los casos, asociándose a síndromes como algunas cromosopatías o el síndrome de VACTERL (malformaciones vertebrales, anales, cardíacas, fístula traqueo-esofágica, renales o de extremidades).

Claso clínico (Figs. 1 y 2). Varón recién nacido a término. Diagnóstico prenatal de agenesia renal izquierda, sin otros antecedentes. Parto eutócico a las 40 semanas, sin incidencias. Antropometría al nacimiento: peso 3.700 g, p50-75; talla 52 cm, p75-90; perímetro cefálico 36 cm, p50-75. Screening cardiológico normal. Ante ausencia de meconiorrexia a las 18 horas de vida y distensión abdominal, se objetiva ano imperforado no detectado previamente, sin otras malformaciones externas visibles. Ingreso e inicio de dieta absoluta, sueroterapia intravenosa, sonda orogástrica y antibioterapia intravenosa con cefotaxima y metronidazol. Despistaje de otras malformaciones mediante radiografía toraco-abdominal, ecocardiograma y ecografía abdominal: ampolla rectal dilatada y ausencia de gas distal en radiografía abdominal, agenesia renal izquierda en ecografía abdominal y foramen oval permeable en ecocardiografía, sin otros hallazgos. No síndrome malformativo específico en este momento. Precisa sigmoidectomía de cabos separados y colostomía de descarga. Cirugía reparadora en un segundo tiempo a los 6 meses.

Comentarios. La atresia anal pasa desapercibida al nacimiento en 1 de cada 5 neonatos. Se deben descartar otras malformaciones asociadas mediante pruebas de imagen. El tratamiento es quirúrgico, además de antibióticos intravenosos y fluidoterapia para prevenir la deshidratación y sepsis.

Braquidactilia tipo B1: un hallazgo poco común. López Santos A, González Uribe Larrea S, Pérez De Nanclares Leal G, Pereda Aguirre A, De Felipe Pérez M, Morales Albertos A, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Bahillo Curieses P. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La braquidactilia es una malformación rara y constituye un tipo de disostosis que puede aparecer aislada o formar parte de un síndrome malformativo complejo. Su diagnóstico inicial es clínico y radiológico. La herencia es mayoritariamente autosómica dominante. La cirugía plástica o la fisioterapia son alternativas terapéuticas en casos que lo requieran por razones estéticas o funcionales. El seguimiento y pronóstico dependen de la severidad y/o la existencia de asociación sindrómica.

Caso clínico. Nace mujer sana de gestación a término, con valores somatométricos normales y sin antecedentes perinatales de interés. A la exploración física presenta agenesia en la falange distal del 4º dedo de ambas manos, con agenesia e hipoplasia ungueales en 2º dedo de ambos pies. Durante el seguimiento se observa a los 5 meses de vida clinodactilia en los dedos 4º y 5º de ambos pies y sinfalangismo de 2º dedo de manos y pies. Resto de exploración física y estudio analítico normales. Varios miembros de rama materna presentan alteraciones similares. En estudio genético mediante panel que incluye varios genes asociados se identifica variante probablemente patogénica en gen ROR2 en heterocigosis ([NM_004560:c.1398dupA;p.(Glu467Argfs*58)], encontrándose también dicha mutación en madre, abuelo y hermana, hallazgos que confirman el diagnóstico de braquidactilia tipo B1.

Comentarios. Es importante realizar una evaluación clínica completa del paciente, incluyendo un estudio radiológico, genético y familiar. Dada la variabilidad de expresión y penetrancia, resulta útil su detección en pro del cuidado y seguimiento de la paciente así como de un adecuado asesoramiento genético.

Síndrome de Behçet, una causa infrecuente de aftas recurrentes en Pediatría. Ortega Macías M¹, Arnelas Gil L¹, Fekete López E¹, Vilches Fraile S¹, Caballero Caballero M², Salamanca Zarzuela B². ¹Médico Interno Residente; ²Médico Adjunto.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Las úlceras son afecciones dolorosas de las mucosas. Pueden suponer una limitación en la vida en función de su tamaño, localización y frecuencia de presentación, siendo un motivo de consulta frecuente en la práctica clínica. Su etiología es muy diversa, lo que supone un gran reto, por lo que resulta fundamental una anamnesis y exploración física en busca de signos y síntomas de alarma, que nos hagan sospechar una enfermedad inflamatoria sistémica.

Caso clínico. Mujer de 11 años sin antecedentes de interés, valorada por episodios de úlceras genitales dolorosas de repetición de bordes eritematosos y fondo necrótico de más de un año de evolución que curan sin dejar cicatriz en un intervalo de dos semanas, que se asocian a periodos de estrés emocional. Asocia úlceras orales recurrentes desde la infancia, tanto en mucosa como en lengua, sin otra clínica acompañante. Presenta lesiones cutáneas inespecíficas. No presenta afectación neurológica ni ocular. En la analítica se observa hipergammaglobulinemia policlonal y HLA-B51 positivo. Se realiza prueba de patergia con resultado negativo. Ante los datos compatibles con enfermedad de Behçet se inicia tratamiento con colchicina con buena evolución clínica, con aparición esporádica de pequeñas úlceras orales sin nueva aparición en genitales.

Comentario. La enfermedad de Behçet es una patología infrecuente en la edad pediátrica, cuyo diagnóstico se basa en criterios fundamentalmente clínicos. Su diagnóstico permite, iniciar un tratamiento que mejora sustancialmente la calidad de vida de los pacientes, y hacer cribado de otras patologías asociadas que en ocasiones son pausintomáticas.

Úlceras genitales en niñas: a propósito de tres casos clínicos. Fernández-Morán González A, Fernández Rodríguez L, Andrés Andrés AG, Sánchez Prieto C, Ariztegui Hoya L, Ricoy Chain E, Fernández Álvarez M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La úlcera genital es un motivo de consulta frecuente en mujeres adultas, aunque menos habitual en niñas y adolescentes. Su etiología es diversa incluyendo causas infecciosas, inflamatorias, farmacológicas, traumáticas y tumorales, pudiendo llegar a ser un reto diagnóstico. La úlcera genital aguda no infecciosa (UGANI) o de Lipschütz ha sido descrita en niñas que no han iniciado su vida sexual.

Casos clínicos. Presentamos tres niñas entre 11-13 años que acuden a Urgencias entre 2022-2023 por aparición brusca de úlceras vulvares muy dolorosas. Ninguna refiere

antecedentes de interés ni ha iniciado vida sexual. Presentan fiebre, mialgias y clínica catarral u odinofagia 48 horas previas. En la exploración física: úlceras eritematosas bilaterales de bordes necróticos en labios menores y mayores. No adenopatías ni aftas a otros niveles. Limitación de la marcha, disuria o retención urinaria por dolor genital. Se recogen muestras de la lesión y se diagnostican de úlceras de Lipschutz. Evolución favorable con tratamiento sintomático y resolución espontánea en 2-3 semanas en dos casos. La tercera presenta evolución tórpida con intenso dolor y supuración, precisando ingreso para analgesia y antibioterapia intravenosa 72 horas. Se extraen serologías para virus herpes, lúes, VIH, VEB y CMV que son negativos.

Comentarios. Las úlceras de Lipschutz tienen origen desconocido, se trata de un proceso autoinflamatorio no específico típico de niñas y adolescentes sin práctica sexual. Es una entidad autolimitada y benigna que genera gran ansiedad. La incidencia es baja, por ser una entidad infradiagnosticada. Su tratamiento es sintomático, aunque en ocasiones de difícil manejo.

Laringoepiglotitis: ¿una entidad del presente o del pasado?
Castro García-Montesinos MT, Arlegui Tricio R, Alcalde Alfonso M, Ruiz Rentería E, Sanz Santillán B, Pérez Miguel M, Gómez Arce A, Docio Pérez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La epiglotitis es una inflamación de la epiglotis y tejidos circundantes que puede evolucionar rápidamente y comprometer la vía aérea. El diagnóstico de sospecha es clínico, pudiéndose confirmar mediante prueba de imagen. El manejo depende de la sintomatología y estabilidad clínica.

Caso clínico. Niña de 14 años valorada en Urgencias por referir sensación de disnea de 24 horas de evolución, asociando odinofagia y disfagia a sólidos y líquidos en los últimos 3 días. Afebril. A la exploración física, estable con constantes en rango, sin evidencia de dificultad respiratoria. Destaca afonía, con halitosis y sialorrea abundante. No trismus o alteraciones faríngeas. En analítica destaca PCR elevada y leucocitosis, así como antígeno para *S. pyogenes* positivo. Ante la sospecha clínica, se realiza radiografía cervical, que impresiona de laringoepiglotitis. Se administra corticoterapia endovenosa y se completa estudio con ecografía cervical y valoración por Otorrinolaringología, confirmándose diagnóstico y trasladándose a UCIP para vigilancia y tratamiento. Durante su ingreso precisa tratamiento con corticoides y adrenalina nebulizada, así como antibioterapia con ceftriaxona endovenosa, que se mantiene durante 7 días, con buena evolución clínica y analítica.

Conclusiones. La laringoepiglotitis puede presentarse como un cuadro agudo en niños pequeños, mientras que en adolescentes y adultos la clínica suele ser más larvada. Típicamente se ha relacionado con la infección por *H. influenzae* tipo b, pero desde la introducción de la vacuna la epidemiología ha evolucionado, aumentando la incidencia de otros patógenos, como el *S. pyogenes*. El manejo debe ser precoz por la potencial mortalidad asociada a esta entidad.

Viernes 10 de noviembre • Sala Real Chancillería

Hipertensión pulmonar secundaria a canal aurículo-ventricular único: una complicación poco frecuente en Occidente.
Gil-Calderón FJ, Clavijo Izquierdo E, Angulo Sánchez V, Matilla Sainz-Aja N, Oquillas Ceballos A, Tejero Pastor L, Torres Mariño C, Pérez Santaolalla E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El canal aurículo-ventricular (canal AV) único es una cardiopatía congénita acianótica en la que se produce una alteración embriológica en el desarrollo cardíaco con defectos en la correcta formación del septo aurículo-ventricular y las válvulas aurículo-ventriculares. Puede clasificarse en completo o incompleto. Estos defectos condicionan aumento del flujo pulmonar, que si no es corregido quirúrgicamente provoca aumento de las resistencias pulmonares e hipertensión pulmonar (HTP).

Caso clínico. Paciente de 11 años nacido en Venezuela con diagnóstico a los 21 días de vida de canal AV único parcial. Se mantiene en lista de espera quirúrgica hasta los 9 años, cuando se objetiva HTP establecida con test de vaso-reactividad negativa, clasificándose su cardiopatía como no susceptible de reparación quirúrgica por la HTP establecida. Se inicia tratamiento con furosemida y losartán. Se traslada a nuestro país, siendo derivado a Cardiología Pediátrica. En ese momento presenta clase funcional II, recibiendo el tratamiento pautado en su país. Tras valoración en nuestro centro se deriva a Hospital Universitario de La Paz (HULP), donde se le estudia. Se establece HTP sin daño en la vasculatura pulmonar establecido, se le valora como candidato a tratamiento quirúrgico, y es intervenido. En revisión en nuestro centro tras la intervención mantiene tratamiento con taladáfilo, con mejoría en su actividad física.

Conclusiones. El diagnóstico y tratamiento precoz de las cardiopatías congénitas en nuestro medio contribuye a que no se encuentren complicaciones que son frecuentes en lugares con menores medios, reduciendo la morbilidad y mortalidad de nuestros pacientes.

Estenosis carotídea grave en drepanocitosis. A propósito de un caso. *Fernández Herrera MC, Pérez Gutiérrez ME, Infante López ME, Prada Avella MC, Maté Real A, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Castanedo Ruiz I, Espinoza Leiva AP.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La drepanocitosis es una hemoglobinopatía emergente que conlleva alta morbilidad. Está causada por una mutación en el gen de la cadena β de hemoglobina que condiciona la aparición de hemoglobina S. La acumulación de esta hemoglobina hace que los hematíes adquieran forma de hoz que da lugar a hemólisis, oclusión vascular y como consecuencia complicaciones como crisis aplásicas, crisis vasooclusivas, síndrome torácico agudo, secuestro esplénico o infarto cerebral, entre otras.

Caso clínico. Paciente de 13 años, venezolano, con diagnóstico de drepanocitosis y antecedente de varias crisis de dolor, osteomielitis aguda y síndrome torácico agudo. Recibe tratamiento crónico con hidroxurea y penicilina V. Como parte del seguimiento y con el paciente asintomático, se realiza una ecografía-doppler transcraneal en la que se observa estenosis grave de ambas arterias carótidas internas intracraneales y en M1 arteria cerebral media izquierda; estenosis moderadas en M1 arteria cerebral media derecha y arteria cerebral anterior izquierda. Se confirman los hallazgos en un segundo estudio siendo la RM cerebral normal. En control analítico se objetiva hemoglobina S de 70% con hemoglobina fetal 30%. Se comienza estrategia profiláctica primaria del accidente cerebrovascular con transfusión de concentrado de hematíes cada 3 semanas, se aumenta hidroxurea a dosis máxima y se asocia nimodipino como tratamiento de vasoespasmo. Presenta buena evolución durante el seguimiento.

Comentarios. La realización de ecografía-doppler transcraneal anual en drepanocitosis supone una estrategia eficaz para identificar pacientes con alto riesgo de accidente cerebrovascular y establecer medidas de profilaxis primaria que incluyen el régimen hipertransfusional para mantener HbS <30%.

Cefalohematoma frontal izquierdo en paciente con hemofilia. *Olarte Ingaroca S, Rosell Echevarria MJ, Sánchez Pulido L, Calvo Penín C, Hortelano Romero E, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S, Vega Mata N.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los hematomas en evolución pasan por diferentes etapas de coloración (azul, verde, amarillo) y disminución de tamaño hasta su resolución. Los de gran tamaño

pueden precisar drenaje quirúrgico para evitar complicaciones asociadas.

Caso clínico. Paciente varón de 3 años que acude por traumatismo frontal izquierdo y hematoma progresivo en dicha zona, sin otra clínica asociada. Hemodinámicamente estable, a la exploración se identifica hematoma de 5 cm de diámetro, por lo que se realiza TAC que es normal. Se procede a su drenaje quirúrgico que cursa sin incidencias. A los 2 meses, reconsulta por aumento progresivo de tamaño de nuevo hematoma frontal izquierdo tras traumatismo hacía 7 días, sin otra clínica asociada. No refería episodios previos de hemorragias, salvo el hematoma previo. Ante nueva evolución tórpida del hematoma se decide realizar estudios de coagulación donde se objetiva alteración compatible con hemofilia A leve-moderado por lo que se inicia tratamiento con factor de coagulación VIII. El paciente evoluciona favorablemente con tratamiento conservador, con resolución completa del hematoma. Actualmente en seguimiento en consultas de Hematología.

Conclusiones. La hemofilia A es una coagulopatía congénita que cursa con déficit del factor VIII de la coagulación. Los pacientes que presentan déficit leve de factor en ocasiones pueden pasar desapercibidos y no ser diagnosticados. Los pacientes con déficit moderado-grave tienen predisposición a sangrados espontáneos, ante mínimos traumatismos o cirugías. Se debería sospechar alteración en la coagulación ante hematomas que presentan una evolución tórpida.

Trasposición de grandes vasos, a propósito de un caso. *Martín Irazo NM, Jiménez Hernández EM, Carrasco Villanueva MJ, Macías Panedas A, Cantero Tejedor MT, Bartolomé Porro JM, De la Torre Santos SI, Barrio Alonso MP.* Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión de Palencia.

Introducción. La trasposición de grandes arterias es la cardiopatía congénita (CC) cianótica más frecuente. Afecta a 1 de cada 2.000-4.000 recién nacidos vivos.

Caso clínico. Se trata de un recién nacido varón a término, procedente de embarazo controlado en el que no se evidencian malformaciones, parto eutócico y periodo neonatal inmediato normal con Apgar 9/10. A las 8 horas de vida en el cribado de cardiopatías congénitas presenta saturación de O₂ de 76% sin gradiente pre y postductal. Se inicia oxigenoterapia sin mejoría. Se completó el estudio con electrocardiograma en ritmo sinusal sin arritmias y ecocardiograma donde no se consiguió valorar grandes vasos ni ramas pulmonares. Se canaliza vena umbilical y se inicia perfusión con prostaglandinas mejorando la saturación de O₂ hasta 85-90%. Se traslada en incubadora de transporte con CPAP. A su llegada

al Hospital de referencia, se confirma el diagnóstico de trasposición de grandes vasos con septo interventricular íntegro y foramen oval restrictivo por lo que se realiza atrioseptostomía de Rashkind. Cirugía correctora a la semana de vida con switch arterial y maniobra de Lecompte. Actualmente se encuentra en seguimiento sin lesiones residuales.

Comentarios. Se considera fundamental en el pronóstico la detección prenatal ya que permite planificar el nacimiento en un centro con experiencia y recursos. El motivo que convierte a esta patología en una emergencia es la imposibilidad de oxigenación de la sangre por la circulación en paralelo. El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica y la técnica de elección es el switch arterial. Sin tratamiento, presenta una mortalidad del 50% tras el primer mes de vida y en torno al 90% al año de vida.

Hipereosinofilia. A propósito de un caso. *Pérez Miguel M, Barquín Rego C, Docio Pérez P, Díaz Fernández P, Ramos Cela M, Castro García-Montesinos MT, Marín Rodero J, Jiménez Montero B.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Se define eosinofilia como la presencia en sangre periférica de > 500 eosinófilos/ μ L. Las causas de la misma son numerosas (alérgica, infecciosa, neoplásica, etc.), por lo que resulta crucial su identificación para un adecuado manejo. Hipereosinofilia es aquella situación en la que existe un recuento > 1.500 eosinófilos/ μ L, junto con la presencia o no de daño orgánico asociado.

Caso clínico. Niño de 8 años que acude a Urgencias por astenia y abdominalgia desde hace aproximadamente 2 meses. Niega antecedentes de interés (viajes, infecciones, ingesta de alimentos inusuales...), así como otra sintomatología asociada. Exploración física sin hallazgos significativos. En este contexto, se extrae analítica que muestra 6.400 eosinófilos/ μ L. En nuevo control analítico una semana después, se confirma eosinofilia (3.700/ μ L), así como elevación de la troponina. Se completa estudio con ecografía abdominal y ecocardiograma, que son normales. Se solicita asimismo estudio de heces y serologías, y es remitido a consultas de Hematología, con actitud expectante en función de resultados. Finalmente, se confirma IgG positiva para *Strongyloides*. Tras pauta de Ivermectina en dosis única, normalización analítica, incluida la cifra de eosinófilos, a los 9 meses.

Conclusiones. La eosinofilia y la hipereosinofilia pueden aparecer de forma incidental. En los pacientes pediátricos deben tenerse en cuenta trastornos como la atopia, el asma o algunos tipos de leucemia. La cifra absoluta de eosinófilos no predice daño orgánico.

Mastocitosis cutánea maculopapular. *Calaja Ibáñez M¹, Pérez Arnáiz L¹, Portugal Rodríguez R¹, Gutiérrez Ortega MC², Angulo Sánchez V¹, Prieto Domínguez C¹, Matilla Sainz-Aja N, Oquillas Ceballos A¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Las mastocitosis son patologías caracterizadas por acúmulo de mastocitos en diferentes órganos. En Pediatría predominan las formas cutáneas, con una incidencia de 0,2 casos/100.000 habitantes, subdividiéndose en maculopapular (70-90%), mastocitoma solitario (10%) y cutánea difusa (1-3%). Las lesiones son marronáceas, de tamaño variable, localizadas principalmente en tronco y extremidades. Pueden asociar síntomas locales y sistémicos causados por la degranulación de mastocitos. El diagnóstico definitivo requiere biopsia. Se recomienda determinar niveles de triptasa, relacionada con la evolución, y ecografía abdominal para descartar megalias. El signo de Darier es patognomónico. Suelen aparecer antes de los 2 años, con resolución espontánea hacia la pubertad. Su aparición en mayores de 10 años se relaciona con persistencia y asociación sistémica.

Caso clínico. Lactante mujer de 23 meses, sin antecedentes de interés, con lesiones marronáceas desde los 3 meses de edad en tronco, extremidad superior derecha y cara, que se enrojecen con los baños y procesos febriles. No otros síntomas. Valorada por Dermatología a los 7 meses por empeoramiento de las lesiones, Darier dudoso. Se deriva a Pediatría General donde es diagnosticada clínicamente de forma cutánea maculopapular. Se realiza biopsia cutánea confirmando el mismo. Triptasa 9 μ g/L, ecografía abdominal normal. Actualmente en tratamiento con dexclorfeniramina a demanda, sin crisis.

Comentarios. Ante un caso de mastocitosis cutánea maculopapular es imprescindible la prevención de desencadenantes (cambios de temperatura, AINEs, determinados alimentos...) para evitar crisis de degranulación. Así como el tratamiento sintomático si es necesario (antihistamínicos, estabilizadores mastocitarios, antileucotrienos). Se recomienda monitorizar la triptasa.

Neutropenia por beta-lactámicos. *Maté Real A, Infante López ME, Fernández Herrera MC, Fombellida de la Fuente C, Castanedo Ruiz I, Pérez Gutiérrez ME, Bartolomé Cano ML, Bartolomé Albistegui MJ.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La neutropenia consiste en un descenso de neutrófilos en sangre. Una de las causas descritas de la misma es el uso prolongado de beta-lactámicos a altas dosis,

especialmente por vía intravenosa. Los pacientes en edad pediátrica son un grupo de riesgo para la aparición de este efecto adverso y de forma más precoz.

Caso clínico. Paciente de 6 años con otomastoiditis aguda derecha complicada con trombosis de senos transversos y sigmoide derechos y empiema epidural en fosa posterior adyacente. Intervenido quirúrgicamente para drenaje del empiema cerebral, mastoidectomía y colocación de drenaje transtimpánico derecho. Ingresó en planta de Hospitalización de Pediatría desde UCIP con cefotaxima a 300 mg/kg/día, vancomicina a 60 mg/kg/dosis y enoxaparina subcutánea. Tras 19 días de tratamiento con cefotaxima y 22 con vancomicina se objetivó un recuento de neutrófilos en sangre de 180/ μ L. Ante sospecha de causa farmacológica se decide el paso a ciprofloxacino 40 mg/kg/día y linezolid 30 mg/kg/día intravenosos. A las 48 horas del inicio de la nueva pauta antibiótica se objetivó ascenso de neutrófilos a 204/ μ L, con recuento a los 5 días por encima de 1.000/ μ L. A los 16 días se decide alta con 1.390 neutrófilos/ μ L, indicando completar 15 días de antibioterapia oral.



Figura 1. RMN.

Comentarios. Es importante realizar controles analíticos periódicos a aquellos pacientes pediátricos en tratamiento prolongado con antibióticos a dosis altas para detectar a tiempo una neutropenia de causa farmacológica, ya que esta podría tener consecuencias graves. No obstante, suele recuperarse rápidamente tras la suspensión del fármaco implicado.

Sarcoma de células claras, cirugía de resección y reconstrucción. A propósito de un caso. *Ferlini RL, Echeverría Carrillo JA, Hernández Díaz C, Galvañ Félix Y, Alonso Arroyo V, Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El sarcoma de células claras supone menos del 1% de neoplasias malignas. Su localización habitual comprende las extremidades, siendo el tórax un lugar infrecuente. El tratamiento comprende la cirugía en cualquier etapa de la enfermedad, siendo un desafío la reconstrucción luego de una resección completa.

Caso clínico. Niña de 6 años que consulta por tumoración en región infraescapular izquierda de 2 días de evolución asociado a dolor local. En RMN (Fig. 1) se objetivó tumoración de crecimiento inter-intracostal izquierdo, que se extiende hacia espacio extrapleural sin signos de infiltración. El objetivo de la cirugía (Fig. 2) fue la resección completa de la tumoración con márgenes libres, la extirpación de la zona contaminada por la punción-biopsia y la reconstrucción de la pared torácica con malla biológica y colgajos del dorsal ancho. Se coloca a

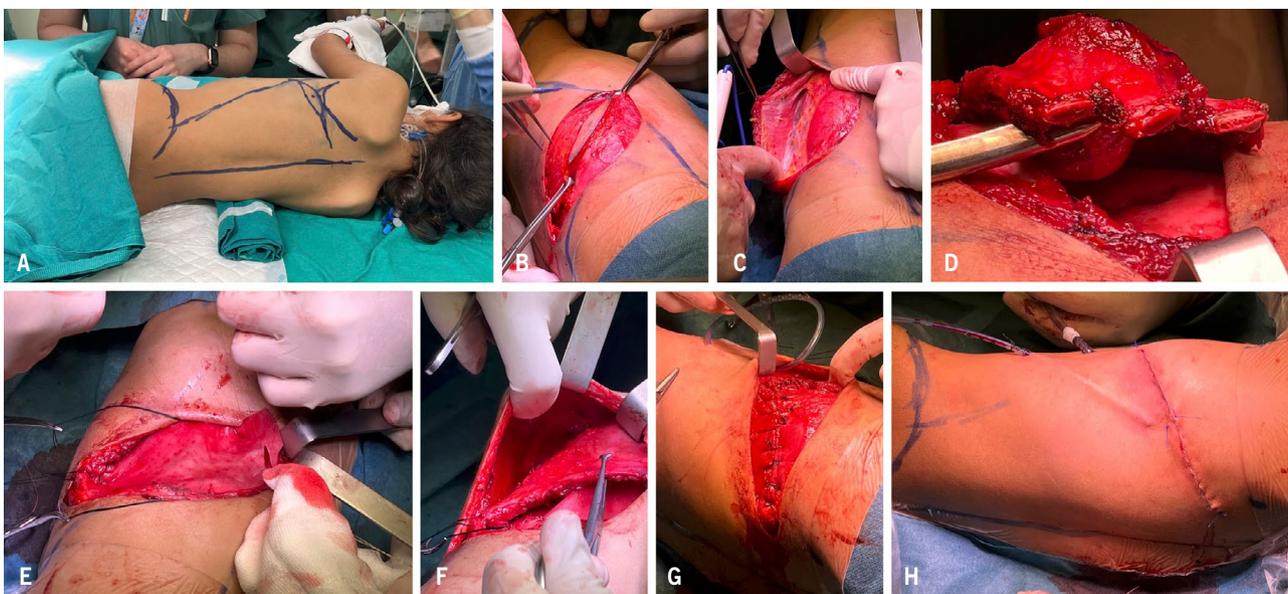


Figura 2.

paciente en posición de toracotomía posterolateral izquierda (2A). Se diseccionan los colgajos del dorsal ancho (2B, 2C). Se reseca la tumoración junto con músculo serratio anterior, 7, 8 y 9 costilla, músculos intercostales 6, 7, 8 y 9 y pleura parietal (2D, 2E). Se realiza la reconstrucción del defecto de pared mediante malla biológica de dermis porcina acelular, colágeno I y III (impregnada con amikacina) y avasamiento de los colgajos superior e inferior del dorsal ancho (2F, 2G, 2H).

Conclusión. La utilización de colgajos musculares y cutáneos, en conjunto con materiales protésicos es un procedimiento efectivo a en caso de tumores malignos de pared. La reconstrucción inmediata luego de la resección demostró ser segura. La planificación de la cirugía es determinante para lograr mejores resultados.

Taquicardia de Coumel. A propósito de un caso. *Bernardo García C, Matres López B, Alegría Echauri E, Viadero Ubierna M, Garde Basas J, Ruiz Rentería E, Freire Peña M, Roldán Pascual N. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La taquicardia de Coumel (TC) es una forma infrecuente de taquicardia supraventricular (TSV) secundaria a una vía accesoria con comportamiento decremental, en la región postero-septal del corazón. Es típico en el ECG en taquicardia la presencia de ondas P negativas en cara inferior. Habitualmente es refractaria al tratamiento médico, precisando ablación de la vía accesoria.

Caso clínico. Gestante de 37+4 semanas; en control rutinario se detecta TSV fetal sostenida a 226 lpm, sin alteraciones estructurales ni datos de repercusión hemodinámica. Se realiza cesárea para tratamiento del recién nacido. Al nacimiento se constata taquicardia regular de QRS estrecho a 250 lpm. Maniobras vagales y dosis crecientes de adenosina sin reversión sostenida de la TSV. Tras flecainidaiv, se consigue ritmo sinusal, pasando a vía oral (hasta 6 mg/kg/día). Recidiva de episodios de TSV, sin repercusión hemodinámica ni taquimiocardiopatía, asociando propranolol (4 mg/kg/día) y digoxina oral (8 µg/kg/día) consecutivamente. En registros obtenidos en taquicardia se observan p retrógradas negativas en cara inferior que, junto con comportamiento incesante, refractaria a tratamiento farmacológico y no demasiado rápida para la edad, apoyan el diagnóstico de TC. Alta a los 36 días de vida con buen control de los episodios, con seguimiento estrecho en consultas.

Comentarios. En nuestro caso, conseguimos control de la TC con triple terapia antiaritmica (flecainida, propranolol y digoxina), evitando, por el momento, recurrir a la ablación, único tratamiento definitivo. Aunque poco frecuente, esta

entidad debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las TSV, especialmente cuando es refractaria.

Radiografía simple para diagnóstico de osteocondromas: a propósito de un caso. *Oquillas Ceballos A, Barbadillo Mariscal B, Domínguez Sánchez P, Tejero Pastor L, Melgosa Peña M, Iglesias Rodríguez M, Mañaricua Arnaiz A, Pérez Arnaiz L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los osteocondromas son los tumores óseos más comunes, son lesiones benignas formadoras de cartílago que se localizan típicamente en la metafisis de huesos largos. Estos tumores poseen unas características radiológicas típicas, la continuidad cortical y medular con el hueso adyacente del que surge. Habitualmente, salvo que ocasionen dolor o sufran un rápido crecimiento, no requieren tratamiento.

Metodología. Revisión historia clínica y bibliografía. Recogida consentimiento informado.

Caso clínico. Niño de 7 años con antecedente de dedo pulgar en resorte intervenido quirúrgicamente 2 años antes, consulta en Urgencias Pediátricas por hallazgo desde hace una semana, de bultoma en región interna de rodilla derecha con dolor leve intermitente que no le impedía deambulación y buena respuesta a analgesia. No refería antecedente traumático. A la exploración se halla tumoración redondeada y de consistencia pétreo, de dimensiones 1,5×1,5 cm, sin asociar alteración cutánea. Se realiza radiografía de rodilla derecha, donde se observa tumoración a nivel metafisario de la tibia, de bordes bien definidos y con continuidad cortical (Fig. 1). Se realizó el diagnóstico en Urgencias Pediátricas, derivándose posteriormente a consultas externas de traumatología.



Figura 1. Osteocondroma.

Conclusiones. Los osteocondromas son tumoraciones benignas frecuentes. Es necesario pensar en tumoración a nivel óseo ante bultomas de características pétreas. Podemos realizar un diagnóstico rápido gracias a sus características radiológicas típicas.

¿Qué hacer ante una intoxicación por fármacos sin indicación en población pediátrica? Intoxicación por dabigatrán en lactante. *Gil Calderón FJ, Clavijo Izquierdo ME, Angulo Sánchez V, Prieto Domínguez C, Oquillas Ceballos Á, Tejero Pastor L, Portugal Rodríguez R, Gómez Saez F. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El dabigatrán es un anticoagulante oral que inhibe la coagulación independientemente de la vitamina, inhibiendo la activación del factor II de la coagulación (trombina). Existe un antídoto específico, idarizumab, que puede emplearse en casos de coagulopatía por dabigatrán. El uso de este fármaco en Pediatría no está estudiado ni recogido en ficha técnica.

Caso clínico. Paciente de 10 meses que acude a Urgencias por consumo de una cápsula de Pradaxa® (Dabigatrán 150 mg) 3 horas antes. No se presencia la ingesta, únicamente advirtieron la ausencia de la cápsula, encontrando posteriormente restos en la boca del paciente. Asintomático hasta el momento. Se contacta con Toxicología, que indica pauta de administración del Idarizumab y recomienda observación 24 horas. Se administra carbón activado y se realiza analítica, que evidencia actividad de protrombina 54% y TTPA 69,1 segundos. Ante coagulopatía se decide ingreso en UCIP y administración de Idarizumab sin incidencias. A las 6 horas de la administración se realiza analítica de control con normalización de la coagulación. Se completa observación 24 horas, con controles periódicos sin nuevas alteraciones, decidiendo alta domiciliaria.

Conclusiones. La ingesta de un fármaco no incluido en ficha técnica para Pediatría dificulta el manejo de la intoxicación, dada la ausencia de estudios en población pediátrica. En estos casos, es fundamental contactar con especialistas en Toxicología. Para su abordaje se deben emplear datos arrojados por estudios en adultos y la información generada en casos similares en pacientes pediátricos, siempre con observación clínica y analítica cercana para evitar complicaciones.

Intoxicación por setas: la importancia de la anamnesis para su diagnóstico precoz. *Escobar Fernández L¹, Elices Crespo R¹, Salgado Valencia S¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Castro Rey M¹, Centeno Malfaz F².* ¹Pediatra; ²Coordinador del Servicio de Pediatría. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.

Introducción. Las intoxicaciones por setas o micetismos se deben al consumo de especies tóxicas. La incidencia se estima entre 5-10 casos por millón de habitantes y año, aunque es difícil de estimar porque hasta la mitad de los casos no llegan al hospital. En España precisan tratamiento hospitalario 200-400 casos al año. La gravedad y mortalidad aumentan en niños porque la absorción de toxina es mayor.

Caso clínico. Varón de 7 años que consultó en nuestras Urgencias por cuadro gastrointestinal de 3 horas de evolución consistente en vómitos, diarrea y dolor abdominal. La madre y el padre presentaban la misma clínica, que había comenzado tras la ingesta de setas recolectadas por ellos mismos. Se identificó la especie causante del cuadro como *Entoloma sinuatum*. La exploración por aparatos y constantes fueron normales. Se realizó tratamiento sintomático, con administración de antiemético y fluidoterapia intravenosa y se mantuvo en observación hasta resolución del cuadro. En la analítica todos los parámetros fueron normales, salvo una discreta elevación del TTPA (tiempo de tromboplastina parcial activado) con enzimas hepáticas normales, que se corrigió a los pocos días.

Comentarios. *Entoloma sinuatum*, también conocida como seta engañosa debido a su similitud con los apreciados perrechicos o setas de San Jorge (*Calocybe gambosa*), es una variedad de seta tóxica que produce muchas confusiones. Tras su ingesta, aparece un cuadro gastrointestinal con periodo de latencia corto (15 minutos a 4 horas). La mayor parte de los síntomas son leves pero se han descrito lesiones hepáticas y alteraciones nerviosas que podrían ser mortales.

Cuando el ombligo te delata: un caso de neutropenia neonatal aloinmune. *Santos Ortega A, Escalona Gil A, Roux Rodríguez A, Remesal Escalero AB, Sus Usero J, Molano Acosta M.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La neutropenia neonatal aloinmune (NNA) se caracteriza por el descenso del número de neutrófilos en el recién nacido por paso transplacentario de aloanticuerpos antigranulocíticos de la madre al feto durante la gestación. La neutropenia suele estar presente desde el nacimiento, debutando clínicamente desde cuadros infecciosos dermatológicos, desprendimiento tardío del cordón o sepsis neonatal.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino procedente de un embarazo no controlado, con edad gestacional estimada de 34 semanas y serologías y factores de riesgo infeccioso desconocidos. Nace mediante parto eutócico sin incidencias. En sucesivas analíticas se constata leucopenia con neutropenia moderada, por lo que se inicia estudio etiológico. Al quinto día

de vida presenta eritema periumbilical asociado a secreción purulenta y elevación de PCR compatible con una onfalitis, por lo que se inicia antibioterapia empírica con cloxacilina y gentamicina iv, con cultivos periumbilicales posteriores negativos. Durante su ingreso se confirma la sospecha de neutropenia neonatal aloinmune por anticuerpos específicos frente al antígeno HNA-1 con recuperación de cifras de neutrófilos en rango de la normalidad sin necesidad de tratamiento con factor estimulante de colonias de granulocitos.

Comentario. La NNA es una entidad aún infradiagnosticada que puede cursar desde manera asintomática hasta con cuadros clínicos potencialmente graves. De este modo, ante un caso de neutropenia en el recién nacido, es necesario profundizar en la etiología mediante el estudio serológico de anticuerpos antigranulocíticos específicos asociados a esta entidad, permitiendo prevenir cuadros infecciosos graves e iniciar tratamiento si necesario.

Sistemas Sanitarios desde una perspectiva social: diferencias entre nacer con una cardiopatía congénita en distintos países.

Gil-Calderón FJ, Zerpa Vivas Y, Clavijo Izquierdo E, Angulo Sánchez V, Prieto Domínguez C, Matilla Sainz-Aja N, Torres Mariño C, Pérez Santaolalla E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. España tuvo en 2022 un producto interior bruto (PIB) de 27.870€, colocándose en el puesto 41 de un ranking de 196 países. Esta situación, junto con una avanzada Seguridad Social, ofrece igualdad de oportunidades, pudiendo ser cualquier persona candidata a los tratamientos más punteros. (Gasto público en salud per cápita 2,061€). Sin embargo, esto no es una realidad mundial. Venezuela finalizó 2022 con un PIB de 2,895€, situándose en el puesto 136. La pobreza de su población, con un sistema sanitario mayoritariamente privado, convierte la salud en un bien de consumo con acceso a las clases sociales favorecidas. (Gasto en salud per cápita 13€).

Casos clínicos. Presentamos dos pacientes con una situación inicial similar: diagnóstico de cardiopatía congénita.

Caso 1. Paciente nacido en Venezuela, diagnóstico a los 21 días de vida de canal AV parcial. La posibilidad de cirugía correctora se retrasó 9 años por lista de, desarrollando hipertensión pulmonar severa que contraindica cirugía. A los 10 años se traslada a España, siendo valorado en marzo 2023 e intervenido en julio 2023.

Caso 2. Paciente nacida en España, con diagnóstico prenatal de canal AV común completo. A los 5 meses de vida presenta descompensación con insuficiencia cardíaca. Un mes después es intervenida.

Conclusiones. Presentamos dos casos con una patología muy similar, pero en la que los recursos del país en la que se han desarrollado han provocado notables diferencias en su tratamiento. Por ello, es fundamental defender nuestro sistema sanitario, su gratuidad y su universalidad.

Sábado 11 de noviembre • Sala Paraninfo

Presentación atípica de una encefalitis en la etapa preescolar. Cuando todo empieza con un movimiento anómalo. **Morales Moreno AJ, De Felipe Pérez M, López Allúe L, Morales Albertos L, Gutiérrez Valcuende C, Castanedo Ruiz I, Aldana Villamañán I, Castro Rey MC.** Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La definición clásica de encefalitis aguda se compone de alteración del estado de consciencia asociada a fiebre, convulsiones o alteraciones neurológicas focales visibles en neuroimagen/electroencefalografía. No obstante, existen particularidades que pueden vislumbrar la posible etiología autoinmune vs infecciosa de un mismo cuadro neurológico.

Caso clínico. Varón de 19 meses, en contexto de faringoamigdalitis febril, inicia torpeza motora y rechazo a la deambulación con claudicación de piernas. Simultáneamente, primer episodio de lateralización forzada de la mirada y desviación cefálica con movimientos tónicos derechos y chupeteo. En la exploración: irritabilidad intensa con rechazo al contacto, estereotipia tipo negación, marcha hemiparética, prono-aducción del brazo derecho, intrarrotación del pie derecho y tropiezos frecuentes. Pruebas de neuroimagen, electroencefalograma y analítica con antiestreptolisina-O negativas, exoma clínico normal y detección de anticuerpos en líquido cefalorraquídeo pareados con suero. Diagnóstico: encefalitis aguda autoinmune por anticuerpos antiNMDA-R (N-metil-D-aspartato Receptor) y trastorno del movimiento (coreo-atetosis, hemidistonia). Tratamiento inicial con penicilina intramuscular y clobazam oral con respuesta errática tras lo que se instauran megabolos de corticoides e inmunoglobulinas intravenosas (iv), corticoterapia oral y rituximab iv en régimen ambulatorio. Meses más tarde, mejoría clara con deambulación autónoma sin ayuda, apertura manual adecuada y desaparición de movimientos distónico-mioclónicos.

Comentarios. La aparición de movimientos coreoatetoides acompañados de irritabilidad en un contexto infeccioso debe hacernos pensar en una posible Corea de Sydenham. No obstante, las novedades en el análisis de muestras biológicas y un alto índice de sospecha pueden dirigirnos hacia

la patología autoinmunitaria y al consecuente uso precoz de inmunoterapia con resultados óptimos.

Enfermedad de Steinert. *Morales Albertos L¹, Castro Rey MC², Vázquez Martín S², De Felipe Pérez M¹, Morales Moreno AJ¹, López Allúe L¹, Gutiérrez Valcuende C¹, López Santos A¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La distrofia miotónica tipo 1 se hereda de forma autosómica dominante. Es debida a la expansión del trinucleótido CTG presente en la región 3'-UTR del gen DMPK, en el cromosoma 19q13.32.

Caso clínico. Lactante mujer de 3 meses de edad derivada de otro centro hospitalario a nuestra consulta de Neuropediatría para estudio de lactante hipotónico. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: parto instrumentado con ventosa a las 40+1 semanas por falta de progresión del parto. Periodo perinatal: en la maternidad detectan hipotonía axial e hiporreactividad con fenotipo peculiar, boca en V invertida, orejas en límite bajo de implantación, caderas laxas en libro abierto y pie equinovaro reductibles que precisó seguimiento en traumatología. Tono axial y de extremidades disminuidos, sin asimetrías ni contracturas articulares. Reflejos osteotendinosos débiles. Análítica sanguínea y estudios metabólicos: normales. CK: 86U/L. Aldolasa: 9,3 U/L. CGH arrays 180 kb: negativos. Prader Willi metilación: negativo. Ecocardiograma y ecografía abdominal: normales. Estudio neurofisiológico: normal. RM cerebral: aumento de los espacios subaracnoideos de la convexidad. Aumento del tamaño del sistema ventricular de forma generalizada sin signos de obstrucción. Se realiza estudio para expansión de tripletes. Se confirma la presencia de expansión patológica del triplete CTG (> 150 repeticiones) en un alelo del gen DMPK, compatible con diagnóstico de distrofia miotónica tipo 1.

Comentarios. Ante un lactante hipotónico, es crucial realizar una evaluación integral para identificar posibles causas. El diagnóstico diferencial se establece preferentemente con las distrofias musculares, miopatías y síndromes miasteniformes congénitos. Esto permite intervenciones terapéuticas y de manejo adecuadas para mejorar el pronóstico y la calidad de vida.

Importancia del Código Ictus pediátrico en los déficits neurológicos agudos. *Fernández Rodríguez L, Terroba Seara S, Escudero Villafañe A, Iglesias Oricheta M, Herreras Martínez A, Rodrigo Fernández A, Jiménez González A, Oulego Erroz I.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La incidencia del ictus infantil oscila entre 1,8-4 casos/100.000 niños. En cuanto a la clínica puede variar según la edad del paciente.

Casos clínicos. Caso 1. Niño de 8 años que acude por dificultad para la deambulación, alteración de fuerza y sensibilidad de hemicuerpo izquierdo con cefalea opresiva brusca y escotomas visuales. Tras angioTC de cabeza y cuello informada como normal, se realiza angioRNM informándose como imágenes sugestivas de infarto agudo talámico derecho. Tras estudio de causas secundarias y ante serología positiva para SARS-CoV-2 con anticuerpos antiespicula muy elevados se pautan megabolos de corticoide 30 mg/kg. Actualmente temblor como única secuela.

Caso 2. Niña de 12 años con disminución de la conciencia, afasia y hemiparesia derecha de inicio brusco. Tras TAC craneal normal, a las 12 horas se realiza angioRNM identificándose lesión isquémica que afecta a los núcleos lenticular y caudado izquierdos del territorio de arteria cerebral media izquierda. A las 24 horas nuevo episodio con desviación de la comisura bucal hacia la izquierda presentado nuevas lesiones y engrosamiento de la pared. Ante diagnóstico de arteriopatía focal inflamatoria se inicia megabolos de corticoides, levotiracetam y nifedipino. Actualmente no presenta secuelas.

Comentario. El ictus es una de las 10 primeras causas de muerte en edad infantil, produciendo secuelas en el 50% de los casos. La RNM en las primeras horas junto con una monitorización y medidas generales iniciales son fundamentales. Todo hospital debería tener en cuenta que el ictus infantil existe y lo importancia de un protocolo para disminuir las secuelas y mortalidad.

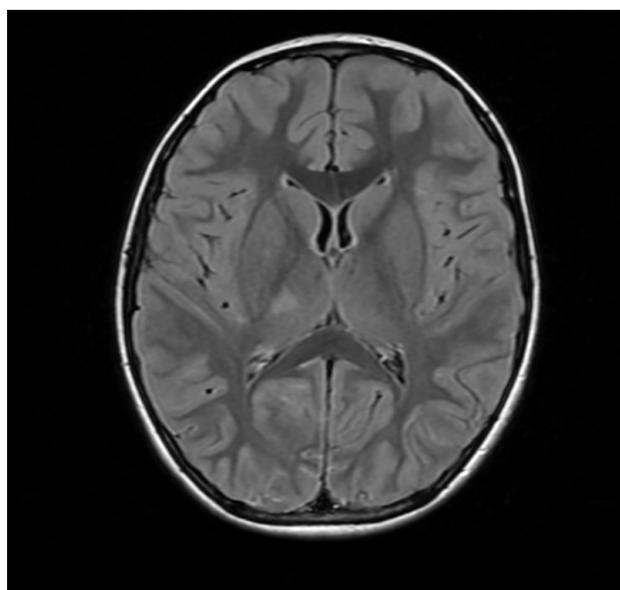


Figura 1.

Cuándo solicitar una prueba de imagen en Urgencias en pacientes con cefalea. *Corihuela Menéndez P, Segovia López SM, Miguens Iglesias P, Álvarez Menendez L, González García J, Aparicio Casares H. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las cefaleas suponen 1 de cada 100 consultas en el Servicio de Urgencias Pediátricas. En función de los signos de alarma que detectemos en la anamnesis y en la exploración, decidiremos si es necesaria la realización de una prueba de imagen.

Casos clínicos. Describimos tres casos de nuestro hospital. **Caso 1.** Mujer de 11 años con cefalea holocraneal continua de un mes de evolución que asocia vómitos en las últimas 24 horas. En la exploración se detecta desviación de la cabeza hacia la izquierda y discreta disminución de la fuerza en las extremidades, así como Romberg positivo. Se solicita una TAC (tomografía axial computarizada) craneal, donde se objetiva una tumoración de fosa posterior e hidrocefalia, que precisó tratamiento por Neurocirugía.

Caso 2. Varón de 3 años con cefalea de localización frontal a punta de dedo, continua, de dos meses de evolución, que le despierta por la noche. La exploración física es normal. Se solicita una TAC craneal, donde se objetiva un quiste aracnoideo, que precisó derivación ventrículo-peritoneal.

Caso 3. Varón de 13 años con cefalea frontoparietal derecha que posteriormente se extendió a región occipital, pulsátil, de una semana de evolución, que no mejora a pesar de analgesia. La exploración física es normal. Se solicita una TAC craneal, donde se objetiva una granulación aracnoidea no patológica, que no precisó tratamiento.

Comentario. Una anamnesis y exploración física detalladas, así como el conocimiento y detección de los signos de alarma son fundamentales en la valoración de niños con cefalea.

Encefalitis como causa de estatus, ¿sospechamos etiología herpética? *Prieto Domínguez C, Angulo Sánchez V, Santamaría Sanz PI, Gómez Sáez F, Navarro Abia V, Mirás Veiga A, Gómez Sánchez E, García González M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La encefalitis por virus herpes simple (VHS) es inusual en la edad pediátrica. Un pequeño porcentaje de pacientes que llegan en estatus epiléptico presentan una encefalitis por VHS. Un tratamiento anticomitial y antivírico precoz es crucial para el pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico. Varón de 6 años acude por disminución del estado de conciencia sin respuesta a estímulos, hipertensión,

desviación izquierda de la mirada y nistagmo horizontal, afebril. Sin antecedentes de interés y con neurodesarrollo adecuado. La tomografía computarizada cerebral descarta causa estructural. Analítica anodina, con COVID y Rino/enterovirus positivos en aspirado nasofaríngeo. Ante la sospecha de estatus convulsivo por encefalitis, se administra dosis de valproico y midazolam intravenosos. La punción lumbar revela una citoquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) anodina con PCR múltiple negativa, iniciando aciclovir intravenoso ante la sospecha de encefalitis herpética. El electroencefalograma muestra actividad epileptiforme focal sobre región derecha en sueño y ritmo alfa más desestructurado en lado izquierdo. A las 48 horas se realiza resonancia magnética cerebral sin alteraciones y se repite punción lumbar con PCR positiva para VHS1 y VHH6. Actualmente se mantiene tratamiento con aciclovir intravenoso y valproico como antiepiléptico, con buena evolución clínica y neurológica.

Comentarios. Un porcentaje significativo de pacientes con encefalitis por VHS presentan falsos negativos en la PCR. Ante una alta sospecha clínica, puede ser necesario repetir la punción lumbar para confirmar el diagnóstico. Es importante la evaluación clínica continua y valorar repetir pruebas para un diagnóstico y tratamiento preciso.

Revisión de la narcolepsia tipo I en edad pediátrica. Experiencia reciente en nuestro centro. *Iglesias Rodríguez M, Navarro Abia V, Angulo Sánchez V, Barbadillo Mariscal B, Clavijo Izquierdo ME, Prieto Domínguez C, Matilla Sainz-Aja N, Oquillas Ceballos A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La narcolepsia es un trastorno crónico de la regulación del sueño REM de probable base inmunológica con una prevalencia de 1/2.000 habitantes. El diagnóstico se establece mediante los criterios de la *International Classification of Sleep Disorders*, precisando polisomnografía (PSG) y test de latencias múltiples del sueño (TLMS) patológicas o déficit de hipocretina en líquido cefalorraquídeo. Existe un tipo con cataplejía (tipo I) y otro sin (tipo II). El síntoma guía es la hipersomnia en casi la mitad de los casos.

Objetivos. Revisar la narcolepsia en edad pediátrica a raíz de dos casos recientes

Material y métodos. Revisión de historias clínicas y bibliografía actualizada.

Casos clínicos. La primera paciente debutó a los 7 años con episodios de alteración de la marcha con desconexión del medio y alteración de la mímica facial. El segundo paciente consultó a los 12 años por hipersomnia y claudicación de miembros inferiores. Ambos pacientes presentaron puntua-

ciones patológicas en la escala de Epworth. Se realizaron en ambos PSG y TLMS con resultado patológico, confirmando el diagnóstico. Se inició en los dos metilfenidato, habiendo presentado la primera un trastorno conductual de evolución lenta pero favorable, y estando el segundo pendiente de evolución durante el curso.

Conclusiones. La narcolepsia es un reto diagnóstico, y no siempre la consulta es por hipersomnia. Es fundamental realizar una buena anamnesis del sueño en las consultas de Neuropediatría para detectar estos casos. Es clave la disponibilidad de neurofisiólogos con experiencia para evitar técnicas invasivas para el diagnóstico. El tratamiento debe dirigirse al síntoma predominante.

Amnesia global transitoria: entidad infrecuente pero presente en Pediatría. *Escudero Villafañe A, Fuentes Martínez S, Terroba Seara S, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez L, Iglesias Oricheta M, Herreras Martínez A, Rodrigo Fernández A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La amnesia global transitoria es una entidad caracterizada por la aparición súbita de amnesia anterógrada con amnesia retrógrada variable, conservando intacta la memoria inmediata. No asocia otros déficits neurológicos. La recuperación es progresiva en pocas horas, habitualmente menos de 12 aunque suele persistir amnesia del episodio y presentar posteriormente cefalea leve.

Caso clínico. Niño de 10 años, sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por aparición brusca de amnesia retrógrada de las últimas 48 horas, así como incapacidad para la fijación de nueva información. Se mostraba ansioso y desorientado y repetía la misma pregunta varias veces. La exploración neurológica por lo demás era estrictamente normal y negaba cefalea u otra sintomatología asociada. No antecedente de traumatismo craneoencefálico. Se realiza analítica sanguínea y gasometría venosa, sin alteraciones significativas; tóxicos en orina, negativos; TAC cerebral que descarta patología intracraneal aguda y punción lumbar, que es normal. Ingresó en planta de hospitalización con evolución favorable, con cese espontáneo de la clínica a las 8 horas, permaneciendo amnesia del episodio, con resto de la memoria conservada.

Comentarios. La fisiopatología de la amnesia global transitoria no está del todo aclarada aunque hay trabajos que sugieren un origen vascular de la misma, produciéndose durante estos episodios una hipoperfusión temporobasal bilateral. Es una entidad típica de adultos de mediana edad y ancianos siendo excepcional en Pediatría. Sin embargo debemos considerar este diagnóstico ante niños con clínica

típica, normalidad de la neuroimagen y resolución espontánea de los síntomas.

Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. *Pérez Miguel M, Portal Buenaga M, Barquín Rego C, Sariago Jamado A, Bernardo García C, Roldán Pascual N, Freire Peña MI, Gordan Urretabizkaya MN. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) es un cuadro clínico caracterizado por episodios breves de distorsión del tamaño, forma y relaciones espaciales de los objetos y en la percepción de la imagen corporal, así como del transcurrir del tiempo. Los pacientes son conscientes de la naturaleza ilusoria de los episodios.

Caso clínico. Niña de 9 años que acude a Urgencias por alteración perceptual de 9 días de evolución. Refiere coincidiendo con cuadro de gastroenteritis, inicia episodios en que ve los objetos a gran distancia y le parece que todo va a cámara rápida, asociando sensación de “pesadez corporal”; con percepción ilusoria de los mismos. Durante los episodios no pérdida de consciencia, alteraciones de la visión, movimientos anormales ni cambios de coloración cutánea. No antecedente traumático. No tratamientos habituales. La familia niega alteraciones en el comportamiento. Refieren cefaleas ocasionales. Tras resolución de la clínica infecciosa y permanecer 6 días afebril, refiere persistencia de los episodios. Exploración neurológica normal. Se descartó consumo de tóxicos y fue valorada por Oftalmología, sin objetivarse patología. Valorada por Neuropediatría y solicitada resonancia magnética cerebral que fue normal, siendo dada de alta ante remisión de la clínica con diagnóstico de SAPM como equivalente migrañoso.

Conclusiones. El SAPM es una entidad generalmente benigna, con recuperación sin secuelas, aunque puede recurrir. Se presenta especialmente en personas jóvenes en el contexto de migrañas, epilepsia, lesiones cerebrales, hiperpirexia, infecciones virales y fármacos. El conocimiento de este cuadro de carácter infrecuente pero alarmante, puede evitar procedimientos innecesarios.

Apraxia oculomotora, hipotonía y retraso del desarrollo en tres familiares: revisión del síndrome de Joubert. *Iglesias Rodríguez M¹, Navarro Abia V¹, Prieto Matos P², Gil Calderón FJ¹, Calleja Ibáñez M¹, Luis Barrera C¹, Pérez Arnaiz L¹, Melgosa Peña M¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. ²Unidad de Referencia Regional de Diagnóstico Avanzado de Enfermedades Raras de Castilla y León (DiER-CyL). Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*



Figuras 1, 2 y 3. Resonancias pacientes 1, 2 y 3.

Introducción. El síndrome de Joubert (JS) es una ciliopatía infrecuente (1 de cada 80.000-100.000 recién nacidos vivos). Presenta gran heterogeneidad clínica y genética, y una malformación constante mesencefálica: el signo del diente molar (MTS). La clínica más común es ataxia e hipotonía central, apraxia oculomotora y alteraciones transitorias del patrón respiratorio en periodo neonatal.

Objetivos. Revisar el síndrome de Joubert a raíz del diagnóstico de 3 pacientes emparentados

Material y métodos. Revisión de historias clínicas y bibliografía.

Resultados. Dos pacientes (varón y mujer) eran hermanos y estaban en seguimiento en Neuropediatría por apraxia oculomotora, hipotonía y discapacidad intelectual leve. El estudio realizado previamente (CGH array, analítica con perfil cognitivo y resonancia magnética) no había hallado resultados patológicos. Al tercer paciente, primo de los anteriores, también con estudio inicial normal y misma clínica se realizó un exoma, con una mutación patogénica en *TCTN1* asociado al JS. Se revisaron las resonancias y se halló en las tres el MTS (Figs. 1, 2 y 3). Se identificó la misma mutación en los dos hermanos. La edad media de establecimiento del diagnóstico fueron los 8,3 años. Ninguno había presentado clínica neonatal excepto la hipotonía. Actualmente continúan en seguimiento con evolución favorable lenta.

Conclusiones. El JS es infrecuente, pero debe ser sospechado en pacientes hipotónicos en los que se observe el MTS y en casos familiares de hipotonía central no filiada, sobre todo si asocia otras manifestaciones. Es clave revisar las resonancias magnéticas con personal experto para identificar el MTS.

Craneofaringioma como hallazgo incidental. Ramos Cela M, Docio Pérez P, Barquín Rego C, Caldeiro Díaz MJ, Fernández Marqués M, Pérez Belmonte E, Palacios Sánchez M, Gijón Criado I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los craneofaringiomas son tumores epiteliales benignos del SNC, de crecimiento lento y localización habitualmente supraselar. Son localmente agresivos, infiltrando estructuras adyacentes como hipotálamo, hipófisis, quiasma o nervios ópticos. Pueden ser asintomáticos o producir síntomas si afectan a estas estructuras.

Caso clínico. Se presenta el caso de un niño de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a Urgencias por síndrome febril de 12 horas de evolución. En Urgencias se constata un Triángulo de Evaluación Pediátrica alterado, con datos compatibles con shock y analítica que muestra una alteración importante de reactantes de fase aguda. En rastreo microbiológico, antígeno *S. pyogenes* y PCR *Influenza A* positivos. Comienza posteriormente con disminución del nivel de consciencia, por lo que se solicita una TAC urgente, que muestra como hallazgo incidental un craneofaringioma. En estudio hormonal se objetiva un hipotiroidismo central sin otras alteraciones asociadas, iniciando tratamiento con levotiroxina. Tras resolución del cuadro infeccioso se realiza una RM cerebral, confirmándose la presencia de una lesión quística compatible con craneofaringioma en quiasma óptico. Fondo de ojo normal. Actualmente pendiente de decisión terapéutica.

Comentarios. Los craneofaringiomas producen síntomas por su naturaleza expansiva y/o el desarrollo de hipertensión

intracraneal. Infiltran estructuras vecinas como el hipotálamo e hipófisis, produciendo alteraciones endocrinológicas (hipogonadismo, insuficiencia suprarrenal, hipotiroidismo central), así como alteraciones visuales, siendo la más común hemianopsia bitemporal. Su sospecha diagnóstica se basa en hallazgos clínicos y radiológicos, confirmándose posteriormente con histología. El tratamiento por lo general es quirúrgico.

Ptosis palpebral en una niña. Un reto diagnóstico. *Delgado Nicolás S, Blanco Lago R, Rubio Granda A, Courel del Río V, Martín Pino S, Vega López L, Rodríguez Márquez C, Málaga Diéguez I.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que afecta a la unión neuromuscular. La clínica principal es la fatigabilidad y debilidad fluctuante de la musculatura voluntaria, que empeora por la tarde, con el calor y con las infecciones. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica, el estudio neurofisiológico, el estudio serológico y tests farmacológicos. El tratamiento se aborda desde dos perspectivas, fármacos anticolinesterásicos para el control de los síntomas, e inmunosupresores como tratamiento de base. La timectomía mejora la clínica en algunos pacientes.

Caso clínico. Paciente mujer de 6 años, natural de Perú, que acude a consultas externas de Neuropediatría por ptosis unilateral izquierda, de varias semanas de evolución, sin otra sintomatología asociada. En la exploración neurológica se confirmó la ptosis sin afectación de los músculos oculomotores. El resto de la exploración se encontraba dentro de límites normales. La paciente no presenta antecedentes de interés y hasta el momento el desarrollo psicomotor era normal. Ante sospecha de miastenia gravis se solicita anticuerpos antirreceptores de acetilcolina que resultan positivos con anticuerpos Anti-musk en rango. Se decide realizar test de piridostigmina administrándose 60 mg (1,5 mg/kg) con mejoría significativa a los 20 minutos de la ingesta. El resto de las pruebas complementarias disponibles hasta el momento son normales. La paciente inicia tratamiento con piridostigmina 1,5 mg/kg/dosis con adecuada respuesta, con desaparición prácticamente total de la sintomatología.

Comentarios. La miastenia gravis es una enfermedad poco frecuente en niños, que debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de la patología que cursa con debilidad neuromuscular.

Neurofibromatosis tipo 1: ¿qué buscamos y a qué edad? *Maté Real A¹, Vega Gutiérrez ML², de Felipe Pérez M¹, Castanedo Ruiz I¹, Fernández Herrera MC¹, Fombellida de la Fuente C¹, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y¹, Vázquez Martín S¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Pediatría. CS Pilarica. Gerencia de Atención Primaria Área Este de Valladolid.

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad genética y sistémica que predispone a la aparición de tumores. Su diagnóstico es clínico y se basa en el cumplimiento de dos o más criterios: al menos 6 manchas café con leche con diámetro mayor a 5 mm en pacientes prepúberales y a 15 en pospúberales, dos o más neurofibromas de cualquier tipo o uno plexiforme, pecas inguinales o axilares, glioma óptico, dos o más nódulos de Lisch, una lesión ósea característica o un familiar de primer grado con diagnóstico de la enfermedad.

Caso clínico. Mujer de 5 años procedente de Venezuela. Su pediatra de Atención Primaria observa diversas manchas café con leche de aparición precoz de hasta 10 cm. Asintomática a excepción de cefaleas aisladas, sin signos de alarma. Familiares con manchas café con leche. Derivación a Oftalmología y Neuropediatría, donde se visualizan tres nódulos de Lisch en ojo izquierdo y se objetivan efélides axilares, inguinales, frontales y peribucal, y probable nevus anémico esternal. No focalidad neurológica en este momento. Ante diagnóstico clínico de neurofibromatosis tipo 1, se realiza resonancia magnética cerebral y del nervio óptico, que resulta normal. Estudio genético negativo. Precisa revisiones semestrales por Oftalmología para descartar glioma del nervio óptico.

Comentarios. Es importante conocer la cronología típica en la que aparecen las lesiones en la neurofibromatosis tipo 1, ya que facilitará el diagnóstico y un seguimiento multidisciplinar adecuado a lo largo de la edad pediátrica de estos pacientes. La genética confirma el diagnóstico, pero un resultado normal no es excluyente.

Anosmia en la infancia. Reporte de dos casos en un hospital de tercer nivel. *Ruiz Araus A, Portugal Rodríguez R, Navarro Abia V, Tejero Pastor L, Barbadillo Mariscal B, Iglesias Rodríguez M, Mañaricúa Arnáiz A, Pérez Arnáiz L.* Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La anosmia es la ausencia de la olfacción. Las causas más frecuentes en niños son rinosinusitis, vegetaciones adenoideas y traumatismos craneales, seguidas por



Figura 1. Agnesia bulbos.

anosmia congénita aislada o asociada con otras anomalías. Estos niños pueden presentar alteraciones nutricionales.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 5 años que verbaliza anosmia. Antecedentes personales de mutismo selectivo y tics. No refiere sinusitis, ageusia, traumatismos, cefalea ni alergias. Abuela con anosmia desde nacimiento, sin pruebas complementarias. Exploración física y talla normal, prepuberl. Se realiza analítica sanguínea incluyendo parámetros hormonales sin alteraciones. Se solicita resonancia magnética (RM) craneal en la que se objetiva agnesia de bulbos olfatorios (Fig. 1). Valorada por otorrinolaringólogo, sin hallazgos patológicos. Pendiente de realizar estudio genético.

Caso 2. Niña de 7 años que consulta por “anosmia desde el nacimiento”. Antecedente personal de telarquía precoz transitoria (valorada por Endocrinología, con estudio hormonal normal). No antecedentes de sinusitis, traumatismos ni cefalea. Se realiza RM craneal que objetiva hipoplasia de nervios olfatorios. Valorada por otorrinolaringología, adenoides grado I. Se habla con genetistas quienes indican solicitar estudio genético si futuras alteraciones endocrinológicas durante la pubertad.

Comentarios. El estudio de la anosmia debe incluir una buena anamnesis, exploración otorrinolaringológica y de la totalidad de los pares craneales, pruebas analíticas que descarten enfermedades sistémicas o problemas alérgicos y una prueba de imagen (RM craneal). En ocasiones se puede completar realizando estudio genético. La agnesia/hipoplasia congénita del bulbo olfatorio es una patología infrecuente. Su principal causa es el síndrome de Kallmann, aunque puede aparecer asociada a otros síndromes o de forma aislada.

Asimetría de movimientos oculares síndromica en la infancia. A propósito de 3 casos. de Felipe Pérez M¹, Morales Moreno AJ¹, Vega Gutiérrez ML², Garrote Molpeceres R¹, Ortega Vicente E¹, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y¹, Morales Albertos L¹, López Santos A¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Área de Salud de Valladolid Este.

Introducción. El síndrome de Brown se caracteriza por diplopía o estrabismo vertical con la supraducción debido a un mal funcionamiento del músculo oblicuo superior. Su origen es congénito, aunque en algunos casos la etiología es adquirida por enfermedades sistémicas.

Casos clínicos. Caso 1. Varón, 8 años. Consulta en Urgencias por diplopía monocular del ojo izquierdo de 2 meses con limitación de la supradextroducción. RMN orbitaria: engrosamiento del tendón del músculo oblicuo superior de ojo izquierdo y cambios inflamatorios de grasa local. Estudio inmunológico negativo, se descarta patología sistémica inflamatoria. Resolución tras única inyección transeptal de triamcinolona acetónido intraquirófano. En seguimiento por miopía.

Caso 2. Varón, 2 años, procedente de otra ciudad. En Atención Primaria la familia refiere limitación de la supraducción del ojo izquierdo desde el nacimiento, confirmada en la exploración. Se descarta patología sistémica mediante analítica, no realizadas pruebas de imagen. Resolución completa tras inyección transeptal de triamcinolona acetónido.

Caso 3 (Fig. 2). Varón, 3 años. Acude a Urgencias por asimetría de movimientos oculares externos con limitación intermitente de la supradextroducción del ojo izquierdo de 7 días de evolución. No alteraciones visuales ni neurológicas. Hace un año sospecha de estrabismo monocular intermitente, autolimitado. RMN orbitaria normal. Estudio de autoinmunidad y serologías normales. Pendiente de RMN orbitaria y valoración de tratamiento.



Figura 2. Síndrome de Brown.

Comentarios. Ante un síndrome de Brown debemos descartar causas adquiridas mediante estudio inmunitario y valorar tratamiento, ya que puede afectar al desarrollo visual y producir ojo vago, estrabismo o tortícolis compensatorias.

Mutación en el gen *PRRT2* como causa de espasmos infantiles. *Gutiérrez Valcuende C, Castro Rey M, Vázquez Martín S, Fernández Rodríguez S, Morales Albertos L, Morales Moreno AJ, de Felipe Pérez M, López Allúe L.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Los espasmos infantiles, previamente denominado “síndrome de West”, son una encefalopatía epiléptica caracterizada por regresión del neurodesarrollo, hipsarritmia y espasmos. Es una urgencia neurológica que requiere tratamiento precoz.

Caso clínico. Varón 9 meses, episodios de irritabilidad, superversión rítmica de la mirada y flexoextensión de miembros superiores, inicialmente esporádicos, un mes de evolución, empeorando la última semana. Asocia retraso global del neurodesarrollo: hipotonía axial, sostén cefálico intermitente, no volteo, no sedestación. Se realiza un vídeo-EEG evidenciando una hipsarritmia (Fig. 1); estudios metabólico (sangre, LCR y orina) e imagen (RM, ecografía abdominal, transfontanelar y cardíaca) normales. Posteriormente se realiza estudio genético, portador de una variante patogénica en el gen *PRRT2*. Se inicia tratamiento con ACTH, vigabatrina y cofactores, precisando ajuste de dosis a los 3 días, con resolución clínica y electroencefalográfica del cuadro a los 7

días de tratamiento. Presenta una evolución muy favorable, consiguiendo volteo, sedestación y sostén cefálico estables a los 14 días de tratamiento.

Comentarios. Los espasmos infantiles, requieren tratamiento precoz, ya que hay una relación inversa entre el tiempo de control de los espasmos y el pronóstico neurológico. Aunque en los últimos años las nuevas terapias y el inicio precoz, el pronóstico ha mejorado, continúa siendo una entidad con mal pronóstico en cuanto al neurodesarrollo y morbimortalidad. La herencia de la mutación en el gen *PRRT2*, es autosómica dominante con expresividad variable y penetrancia incompleta. Cabe destacar, que solo hay descrito otro caso con esta variante y espasmos infantiles, no habiendo otras evidencias que apoyen esta relación fenotipo-genotipo.

Glioma hipotálamo-optoquiasmático. A propósito de un caso. *Musgo Balana P, Velasco García R, Prada Pereira MT, Gautreaux Minaya S, Moreno Duque LD, Expósito de Mena H, Arias Consuegra MA.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario El Bierzo. Ponferrada.

Introducción. Los tumores primarios del sistema nervioso central constituyen el grupo de tumores sólidos más frecuentes en la infancia y la segunda neoplasia maligna más frecuente tras la leucemia. Las manifestaciones clínicas son muy variables y dependen de diversos factores. La anamnesis y exploración física son fundamentales, pero la prueba de elección para el diagnóstico es la resonancia magnética craneal (RMN) con contraste con secuencias FLAIR y difusión.

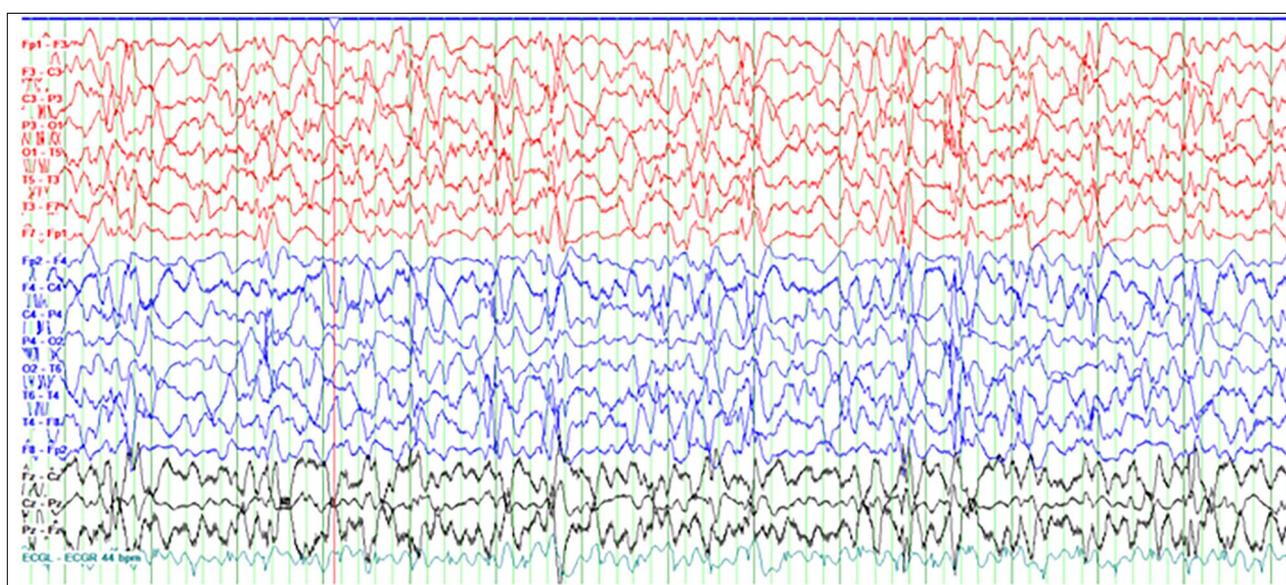


Figura 1. Vídeo-EEG.

Caso clínico. Lactante de 8 meses, nacida a término, sana, sin antecedentes familiares de interés, que presentó bajo peso al nacimiento (p7, -1,53DE) sin otra alteración, Superó los screenings neonatales. En la visita de control realizada con 3 meses y 23 días de vida, manteniendo lactancia materna exclusiva presentó una ganancia brusca de peso desde la última visita, aumentando del percentil 10 al percentil 97 y del percentil 15 al percentil 75 de perímetro cefálico con escaso incremento en longitud (p3). La analítica de sangre con determinación de hormonas tiroideas mostró resultados compatibles con hipotiroidismo, pautándose tratamiento con levotiroxina. Posteriormente en la ecografía transfontanelar se visualizó dilatación bilateral de ventrículos laterales de 17 milímetros. La RMN cerebral-hipofisaria mostró hallazgos compatibles con glioma hipotálamo-optoquiasmático, hidrocefalia obstructiva aparentemente comunicante e imágenes quísticas milimétricas intraventriculares.

Comentarios. La obtención de resultados de normalidad en las pruebas de screening metabólicas no excluye la posibilidad de existencia de una causa de hipotiroidismo. Es de vital importancia la revisión somatométrica en la evolución del recién nacido sano que permite el diagnóstico de patologías neonatales y del lactante.

No solo una crisis febril. Castanedo Ruiz I, Maté Real A, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Fernández Herrera MC, López Santos A, Morales Moreno AJ, Infante López ME, Castro Rey M. Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Dravet es una encefalopatía epiléptica del desarrollo que aparece durante el primer año de vida debido normalmente a mutaciones en el gen *SCN1A*. Cursa con crisis generalizadas con fiebre que van cambiando con la edad y evoluciona a deterioro cognitivo.

Caso clínico. Paciente de 10 meses con fiebre que acude por crisis epiléptica con desconexión del medio, rigidez generalizada y revulsión ocular de 4 minutos. Posteriormente 2 crisis similares. Antecedentes familiares y personales: madre biológica con brotes psicóticos. Embarazo no controlado hasta semana 35 con parto a término mediante cesárea por RPBF, desde entonces en familia de acogida tutelado por la junta de CyL. Desde hace 5 meses 5 ingresos en su hospital de referencia por crisis convulsivas similares, todas en contexto infeccioso. A la exploración física destaca leve epicantus, hipotelorismo, labios finos y leve hipotonía axial con tono de extremidades disminuido. Se realiza analítica sanguínea con perfil metabólico anodino, resonancia magnética cerebral con leve retraso de la mielinización y electroencefalograma con un

paroxismo punta-onda frontal derecho durante el sueño. La secuenciación del gen *SCN1A* muestra mutación truncante de novo. Se pauta valproato a dosis ascendente con carnitina. Al alta asintomático.

Comentarios. El caso presentado describe un Sd. Dravet que había presentado numerosos episodios convulsivos en su hospital de referencia, al llegar a nuestro centro cumplía 6 puntos de los criterios de Hattori para diferenciar las crisis febriles en < 12 meses de las debidas a un Dravet. Este caso muestra la necesidad de sospechar este síndrome para un reconocimiento temprano que impida la administración de fármacos contraindicados y permita la derivación urgente a Neuropediatría.

Narcolepsia tipo 1, a propósito de un caso. Angulo Sánchez V, Prieto Domínguez C, Iglesias Rodríguez M, Navarro Abia V, Muñoz Albillos MS, Barbadillo Mariscal B, Calleja Ibáñez M, Luis Barrera C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La narcolepsia consiste en una alteración de la generación y organización del sueño. La clínica fundamental es la somnolencia diurna. Puede asociar cataplejía, parálisis del sueño, alucinaciones hipnagógicas y fragmentación del sueño nocturno. El diagnóstico se basa en la clínica típica, junto a anomalías en la polisomnografía o en el test de latencias múltiples de sueño, o hipocretinismo en líquido cefalorraquídeo. Actualmente, solo se dispone de tratamiento sintomático con estimulantes del SNC.

Caso clínico. Varón de 12 años que ingresa para estudio de cuadro de somnolencia, astenia y claudicación de la marcha. No presentaba antecedentes relevantes y referían un neurodesarrollo normal. Durante su estancia hospitalaria, presenta hipersomnia y episodios repetidos de claudicación de la marcha, autolimitados y de corta duración. La exploración física y neurológica es anodina excepto porque presenta excesiva somnolencia. Todas las pruebas realizadas (estudio electromiográfico y neurográfico, pruebas de imagen, y diferentes estudios en sangre) se encuentran dentro de la normalidad, excepto la determinación del HLA-DQB1*0602, que resulta positiva. Se realizan polisomnografía y test de latencias múltiples de sueño, con resultados compatibles con SAHS grave obstructivo y narcolepsia, estableciéndose diagnóstico de narcolepsia con cataplejía (tipo 1). Se inicia tratamiento con metilfenidato, pendiente de evolución.

Comentario. Dado que hasta un tercio de los pacientes debutan con esta patología por debajo de los 15 años, es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de la pérdida de fuerza muscular. De esta manera se podrá

realizar un diagnóstico precoz que permita mejorar la calidad de vida del paciente.

Macrocefalia: más allá de la hidrocefalia benigna del lactante. Santos Gómez L¹, Alonso Alonso A¹, Mesa Lombardero E¹, Muñoz Lumbreras M¹, Salcedo Fresneda O¹, Miranda Montequín S¹, Blanco Lago R¹, Mangas Sánchez C². ¹AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud La Corredoria. Oviedo.

Introducción. La medición del perímetro craneal (PC) permite la valoración del crecimiento en los primeros años de vida. La macrocefalia se define como crecimiento del PC por encima de dos desviaciones estándar (DE) para la media de edad, edad gestacional y sexo. Presentamos el caso de una niña con aumento del PC en la revisión de 3 meses.

Caso clínico. Niña de 3 meses con macrocefalia (45 cm, >p99, 4,19 DE). Como antecedentes, gestación, parto y periodo neonatal sin incidencias. En la ecografía transfontanelar y en la resonancia magnética nuclear (RMN) se aprecian colecciones extraaxiales bilaterales de aspecto subdural y expansión del espacio subaracnoideo, sin signos de hipertensión intracraneal. A la exploración, asintomática con desarrollo psicomotor normal. Se realizan fondo de ojo, serie ósea y analítica sin alteraciones. En ecografía a los 7 meses, disminución de tamaño de las colecciones, persistiendo aumento del espacio subaracnoideo. Es valorada por Neurocirugía y Neuropediatría, quien completa estudios metabólicos y de orina, sin alteraciones significativas. En revisión del año, mejoría del PC. En el control de RMN a los 2 años se aprecia resolución completa de las colecciones, y el fondo de ojo también fue normal. No recibió ningún tratamiento.

Comentarios. Existen múltiples causas de macrocefalia, como aumento del volumen cerebral, lesiones ocupantes de espacio o aumento del líquido cefalorraquídeo. Para el diagnóstico diferencial realizaremos pruebas complementarias como ecografía transfontanelar, RMN u otras dirigidas según sospecha clínica. Algunos casos se pueden deber a causas benignas, pero es importante descartar otros en que un diagnóstico precoz puede evitar secuelas en lactantes con macrocefalia.

Síndrome de Grisel: a propósito de un caso. Elices Crespo R¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Castro Rey M¹, Escobar Fernández L¹, Alonso Ferrero J¹, Zerpa Vivas RY¹, Salgado Valencia S¹, Díez Blanco M². ¹Servicio de Urgencias de Pediatría; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.



Figura 1. Síndrome de Grisel

Introducción. El síndrome de Grisel es una subluxación atloaxoidea rotatoria no traumática que se asocia a una intervención quirúrgica de cabeza o cuello o a un proceso inflamatorio/infeccioso del área otorrinolaringológica.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 7 años, con antecedente personal de leucemia linfoblástica en remisión desde hacía 3 años, con tortícolis a los 4 días de ser intervenida de adenoidectomía y colocación de drenajes transtimpánicos. La lateralización y desviación de la cabeza hacia la derecha iba en aumento a pesar de ibuprofeno y posteriormente añadir diazepam. Dado su antecedente personal y la no mejoría se realiza radiografía cervical sin hallazgos patológicos y posteriormente TAC cervical en la que se aprecia una discreta subluxación rotacional C1-C2 con desalineación de 3 milímetros en articulación interfacetaria derecha. Se realizó tratamiento conservador con analgésicos, corticoide, diazepam y collarín cervical con mejoría clínica.

Comentarios. Ante una tortícolis persistente (más de 5-7 días) o con algún otro signo de alarma (alteraciones neurológicas, signos de hipertensión intracraneal, síntomas constitucionales, impotencia funcional marcada, disfagia o dificultad respiratoria) siempre debemos hacer un estudio exhaustivo para descartar causas menos frecuentes pero generalmente más graves. Si existe antecedente quirúrgico

de cabeza o cuello o infecciones previas recientes tendremos que pensar en un posible síndrome de Grisel y realizar radiografía cervical y en la mayoría de las ocasiones precisará TAC para llegar al diagnóstico. Es de vital importancia hacer un diagnóstico temprano y seguir un tratamiento adecuado que evite posibles consecuencias graves tanto neurológicas como estéticas.

Hallazgo diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática en varón en edad pediátrica. *Matilla Sainz-Aja N, Eduarda Clavijo ME, Navarro Abia V, Oyágüez Ugidos PP, Del Blanco Gómez I, Tejero Pastor L, Ruiz Araus A, Pérez Arnaiz L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La hipertensión intracraneal se define como la elevación de presión intracraneal. En niños el límite se establece en $>25-28$ cmH₂O. El reconocimiento y tratamiento precoz es imprescindible para minimizar secuelas como la disminución de agudeza visual. Presentamos la evolución de un niño en nuestro centro.

Caso clínico. Varón, 6 años, debuta con cefalea que interrumpe el descanso nocturno, vómitos, tinnitus en oído izquierdo y diplopia binocular horizontal. Afebril, sin sintomatología infecciosa ni antecedentes traumáticos. Antecedente de encefalitis por parechovirus con 5 días de vida, neurodesarrollo normal posterior. La presión de apertura de líquido cefalorraquídeo fue >45 cmH₂O (citoquímico normal). Fondo de ojo con papiledema. Estudio microbiológico, de autoinmunidad y hormonal sin hallazgos de interés. La resonancia magnética cerebral muestra hipoplasia de seno transversal sigmoide derecho con vena de Labbé prominente, sin cambios respecto a la realizada en periodo neonatal, por lo que no nos parece que justifique la clínica. Se realizó punción lumbar diagnóstica y terapéutica, se administró suero salino hipertónico 3%, y se inició acetazolamida (junto con bicarbonato por acidosis metabólica secundaria). Con ello presenta mejoría clínica. Actualmente, asintomático y sin secuelas neurológicas. Mantiene tratamiento con acetazolamida.

Comentario. La hipertensión intracraneal idiopática tiene como síntoma guía la cefalea, que puede acompañarse de vómitos, diplopia y tinnitus. En lactantes, la clínica principal es fontanela abombada y/o irritabilidad. El fondo de ojo, la punción lumbar con medición de presión de apertura y las pruebas de neuroimagen son básicas para el diagnóstico. El diagnóstico precoz y tratamiento adecuado disminuyen la morbimortalidad.

Patología umbilical más allá de la primera infancia. *Matorras Cuevas A, Ruiz Rentería E, Peñalba Citores AC, Pelaz Esteban M. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El seno uracal es un tipo infrecuente de anomalía congénita del uraco, como consecuencia de fallo en el cierre del extremo umbilical del mismo, sin continuidad con la vejiga. El diagnóstico de sospecha es generalmente clínico, apoyado por la ecografía. La laparoscopia sirve como confirmación diagnóstica y como tratamiento en caso de ser sintomático.

Caso clínico. Adolescente de 15 años que acude a Urgencias por abdominalgia de 4 días de evolución, asociando secreción umbilical en últimos dos días. Valorado hace 24 horas, se pauta tratamiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico y mupirocina tópica sin mejoría, asociando disuria las últimas horas por lo que consulta nuevamente. No otros síntomas asociados ni episodios previos. En Urgencias se recoge muestra de orina que es negativa, urocultivo y cultivo de secreción umbilical sin crecimiento patológico. Ante sospecha de patología de persistencia del uraco se solicita ecografía abdominal ambulatoria y se indica continuación de tratamiento antibiótico pautado. En ecografía abdominal (Fig. 1) se objetiva presencia de seno uracal, confirmando la sospecha diagnóstica y se deriva a Cirugía Pediátrica para valoración. Tras completar pauta antibiótica buena evolución, pendiente intervención quirúrgica.

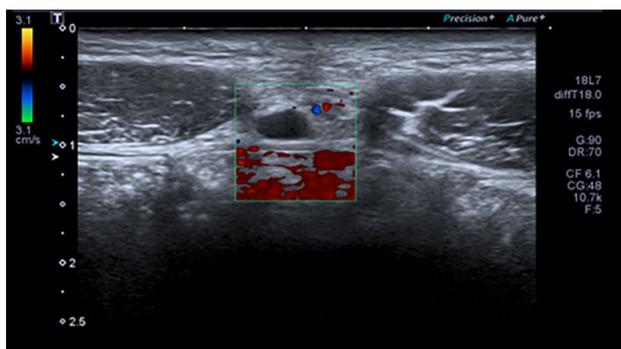


Figura 1. Ecografía seno de uraco.

Conclusión. El seno de uraco es una malformación infrecuente en la infancia, siendo la infección del mismo una de las principales complicaciones que pueden ayudar a su diagnóstico. Es importante la sospecha de esta patología ante casos de patología umbilical persistente, dolor abdominal y

disuria. La principal entidad con la que debe diferenciarse es el absceso periumbilical, para lo que es de gran utilidad la ecografía abdominal.

Síndrome de OHVIRA: dos casos de diagnóstico prepuberal.

Martínez Pérez M¹, Fernández Rodríguez L¹, Grullón Ureña E¹, Medina Guerrero C¹, Muñoz Cabrera VP¹, Fernández García A¹, Fernández Fernández M¹, Rodríguez Ruiz M². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El síndrome de OHVIRA consistente en hemivagina obstruida, útero didelfo y agenesia renal ipsilateral es una malformación congénita rara producida por un desarrollo anómalo del sistema reproductor femenino. La forma de presentación más frecuente es el dolor abdominal cíclico durante la adolescencia secundario a hematocolpos, siendo infrecuente el diagnóstico antes de la pubertad. Presentamos 2 casos de diagnóstico prepuberal de síndrome de OHVIRA.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 3 años diagnosticada prenatalmente de lesión quística compatible con quiste ovárico. En ecografía de control se aprecia hidrometrocolpos y atrofia renal izquierda. Realizada resonancia magnética que muestra displasia renal izquierda con útero didelfo e hidrometrocolpos. Se realizó laparoscopia exploradora, citoscopia y vaginoscopia evidenciándose atrofia renal izquierda, útero didelfo, himen imperforado y vagina tabicada. Se realiza apertura del himen y eversión de mucosa.

Caso 2. Lactante de 10 meses en seguimiento en consultas de Nefrología pediátrica por atrofia renal derecha. En revisión se observa tumoración violácea que protruye en vagina. Realizada resonancia magnética se aprecia hidrometrocolpos, La laparoscopia confirmó la presencia de hidrometrocolpos con útero didelfo. Se abre tabique de duplicidad vaginal.

Comentarios. El síndrome de OHVIRA es una entidad infrecuente. La ecografía puede ser útil en su detección siendo la resonancia la técnica indicada para su estudio. Es importante tener esta patología en mente en los casos de agenesia renal o displasia renal multiquística para poder realizar un diagnóstico precoz y tratamiento antes de que aparezca sintomatología.

Odinofagia tras la ingesta de una palomita. Rubio Granda A, Cabeza Antuña A, Rodríguez-Noriega Béjar L, Martínez García C, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Courel del Río V, Pérez Pérez A. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El hallazgo de una tumoración es un importante motivo de ansiedad familiar. Las tumoraciones a nivel cervical son frecuentes y generalmente benignas. Es importante conocerlas para llegar a un correcto diagnóstico. Se presenta el caso de un varón con una tumoración en base lingual.

Caso clínico. Varón de 3 años, sin antecedentes de interés, que acude por molestias orofaríngeas tras la ingesta de una palomita. Niegan atragantamiento. A la exploración física, se objetiva a nivel de línea media de la base lingual una tumoración de 1 cm, de aspecto perlado, no ulcerado y sin signos de sobreinfección. Se solicita interconsulta a Cirugía Maxilofacial decidiéndose la realización de una ecografía en la que se observa una formación quística anecogénica de 13×13×12 mm. Se completan estudio con una resonancia magnética cervical cervical objetivándose una lesión quística en línea media en la base de la lengua de bordes bien definidos que colapsa de manera parcial la vía área compatible con quiste del conducto tirogloso. Ante aumento de tamaño progresivo y el colapso parcial de la vía aérea, se decide extirpación quirúrgica del mismo, que transcurre sin incidencias.

Comentarios. El quiste del conducto tirogloso es la malformación cervical congénita más frecuente y puede aparecer en cualquier punto entre la lengua y la porción inferior del cuello. Aparece en los 5 primeros años de vida y debido a un mal cierre del conducto tiroglosos. Se trata de una tumoración benigna, cuya complicación más frecuente es la infección.

Tumoración testicular benigna en la infancia. de Felipe Pérez M, Maté Real A, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Morales Moreno AJ, García Saseta P, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Nieto Sánchez RM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las tumoraciones testiculares son raras en Pediatría, con una incidencia de 0,5-2 casos por cada 100.000 niños. Al contrario que en la población adulta, el 31-59% son benignas. Un quiste del cordón espermático se origina por un cierre incompleto del conducto peritoneo vaginal en un tramo entre el orificio inguinal profundo y la vaginal escrotal.

Casos clínicos (Figs. 1 y 2). Caso 1. Varón de 4 años. Acude por dolor testicular de 30 minutos. En la exploración física, presenta tumefacción inguinal derecha de 4,5×3 cm, dolorosa, no reductible. Transiluminación testicular translúcida. Ambos testes en bolsa. En ecografía se aprecia tumoración quística del conducto inguinal derecho (5,5×2,1×2,1 cm) desde la porción proximal del cordón hasta el polo superior del testículo, compatible con quiste del cordón espermático. En lista de espera para cirugía.



Figura 1. Quiste cordón espermático. Visión macroscópica.



Figura 2. Translucencia testicular en quiste del cordón espermático.

Caso 2. Lactante de 1 mes con hernia inguinal bilateral reductible. Acude a Urgencias por tumoración inguinal izquierda de reciente aparición, de 1×1 cm y no reductible,

sin cambios de coloración. La transluminación es translúcida. En ecografía: estructura tubular hipoeoica homogénea en región inguinoescrotal izquierda, de 2,4×0,5×1,3 cm, sugestiva de quiste de cordón espermático o funiculocele. Pendiente de extirpación quirúrgica.

Comentarios. El quiste del cordón espermático es una forma de hidrocele comunicante y es la causa más frecuente de tumefacción inguinal o escrotal no dolorosa en niños. Sin embargo, puede debutar con clínica de testículo agudo o hernia inguinal, por lo que la ecografía es de gran utilidad para confirmar el diagnóstico. El tratamiento de elección es quirúrgico.

Masa en antebrazo. Un diagnóstico inesperado. *Salcedo Fresneda O¹, Muñoz Lumbreras M¹, Mesa Lombardero E¹, Alonso Alonso A¹, Santos Gómez L¹, Miranda Montequín S¹, Rodríguez Márquez C¹, Mangas Sánchez C².* ¹Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud La Corredoria. Oviedo.

Introducción. Presentamos este caso por su clínica y localización infrecuente.

Caso clínico. Niño de 11 años que acude al Centro de Salud, por tumefacción dolorosa en antebrazo derecho de 3 días de evolución. No traumatismo previo. Afebril. Exploración física: tumefacción en epitroclea de consistencia blanda, sin eritema ni aumento temperatura, dolorosa a la palpación (Fig. 3). Se pautan antiinflamatorios durante una semana sin mejoría. Se remite a Urgencias de Pediatría, donde se realiza una analítica sin alteraciones, y una radiografía donde se



Figura 3.



Figura 4.

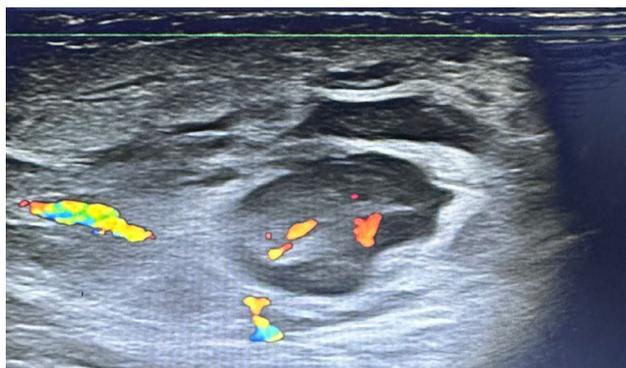


Figura 5.

objetiva un aumento de densidad en epitróclea. A la semana se objetiva empeoramiento de la lesión (eritema, aumento de temperatura y de tamaño) (Fig. 4) y se realiza ecografía (Fig. 5): datos sugestivos de enfermedad por arañazo de gato con celulitis y pequeña colección subcutánea. Confirmamos contacto con gato, se decide inicio de tratamiento oral con azitromicina 5 días y amoxicilina-clavulánico 7 días y se solicita serología que resulta IgG positiva para *Bartonella henselae* a título 1/128 (17 días tras inicio síntomas). Mejoría clínica y ecográfica posterior.

Comentarios. La enfermedad por arañazo de gato se caracteriza por la aparición de adenopatías regionales dolorosas persistentes (típicamente en axila y cuello) y fiebre, tras contacto con un gato. El diagnóstico es serológico. Generalmente cursa con resolución espontánea. En las formas típicas el tratamiento es azitromicina 5-7 días, mientras que en las atípicas no hay un consenso establecido, valorando según evolución clínica y estado inmunológico del paciente.

Hernia de Spiegel traumática: consideraciones diagnóstico-terapéuticas. Iglesias Oricheta M¹, Herreras Martínez A¹, Rodrigo Fernández A¹, Escudero Villafañe A¹, Fernández Rodríguez L¹, Arredondo Montero J², Rodríguez Ruiz M².

¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La aponeurosis localizada entre la línea semilunar y el borde externo del musculo recto se denomina zona de Spiegel. Las hernias de Spiegel (HS) son infrecuentes en población pediátrica, con reportes aislados en la literatura. Su sintomatología es muy inespecífica lo que retrasa su diagnóstico.

Caso clínico. Niño de 13 años sin antecedentes médicos que acudió a Urgencias por traumatismo cerrado de alta energía a nivel inguinoabdominal derecho con el manillar de la bicicleta. No presentó pérdida de conocimiento ni sangrado. A la exploración física se objetivó hematoma, de 5 cm de eje mayor, a nivel de fosa ilíaca derecha. Se realizó ecografía abdominal y TC con contraste, identificándose una HS no conocida previamente y una trombosis de vasos epigástricos inferiores. Se decidió manejo conservador con ingreso hospitalario y vigilancia evolutiva. A las 48 horas del ingreso dada la evolución clínica favorable se indicó el alta. Tras la resolución del hematoma el paciente refirió aparición de tumoración en región de Spiegel con Valsava, compatible con persistencia del defecto fascial. En ecografías sucesivas se documentó disminución del defecto fascial y resolución clínica de la tumoración. Actualmente se encuentra asintomático y en seguimiento evolutivo.

Comentarios. En relación a la HS se han descritos casos congénitos pero la mayoría son de causa traumática. En traumatismos abdominales leves una HS puede pasar desapercibida en la ecografía si no hay afectación parietal (hematoma o sangrado). Al ser una entidad infradiagnosticada, la evidencia sobre el manejo es limitada.

Masa abdominal en lactante. Pérez Arnáiz L, Calleja Ibáñez M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, González Sánchez R, Gonzalo San Esteban A, Obregón Asenjo M, Cuervas-Mons Tejedor M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Las masas abdominales en los lactantes tienen relativa frecuencia, siendo la mayoría de ellas hallazgos casuales en la exploración física, la mayor parte corresponden a organomegalias. Alrededor del 20% de los tumores sólidos en niños tienen su ubicación en el abdomen. Tanto la edad de presentación como la localización determinan inicialmente el enfoque sobre las distintas posibilidades diagnósticas.

Caso clínico. Lactante de 6 meses acude a Servicio de Urgencias por fiebre y mal estar general. En exploración física destaca masa abdominal pétreo en hipogastrio que sobrepasa línea media. Se inicia estudio de ecografía abdominal donde se visualiza masa en hipogastrio heterogénea con compresión ureteral e hidronefrosis bilateral. Ante esos hallazgos y la edad del paciente se plantea como diagnóstico diferencial: tumor germinal, tumor del seno endodérmico, neuroblastoma, teratoma... Se completa estudio con marcadores tumorales (alfafetoproteína, BHCG, enolasa neuronal específica) y catecolaminas en orina que son negativos. Se realiza RM abdominal con hallazgo de tumoración pélvica sólido-quística que comprime vejiga y uréteres. Gammagrafía con MIBG sin observarse captación patológica. Se realiza cirugía abdominal con resección completa de la masa y aspiración de abundante contenido seropurulento. Diagnóstico anatomopatológico de linfagioma quístico mesentérico. Evolución posterior favorable.

Comentarios. Las malformaciones linfáticas son los segundos tumores vasculares benignos más frecuentes en Pediatría y se originan en el saco linfático embrionario. La localización abdominal es infrecuente, siendo más frecuente la región de cabeza y cuello. Se caracterizan por ser masas de crecimiento lento. Es frecuente la recidiva si no se consigue una extirpación completa.

Diagnóstico y manejo de defecto de pared abdominal. *Rodrigo Fernández A¹, Álvarez Juan B¹, Pou Blázquez A¹, Muñoz Cabrera VP¹, Alonso Quintela P¹, Rodríguez Blanco S¹, Rodríguez Ruiz M², Castañón López LN¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los defectos congénitos de la pared abdominal se caracterizan por la alteración de la formación de la pared abdominal anterior durante el desarrollo embrionario y fetal. Conllevan herniación de órganos al exterior, contenidos o no por un saco, dependiendo de la malformación. Es importante un adecuado diagnóstico, del que dependerán el manejo y seguimiento posteriores.

Caso clínico. RN de 37+1 semanas de edad gestacional, con diagnóstico prenatal de onfalocele. Cariotipo y exoma prenatales normales. Cesárea programada sin reanimación. Al nacimiento, defecto de pared de 3 cm protruyendo asas intestinales con saco íntegro, recubierto con gasas humedecidas en suero templado (Fig. 1). Ecocardiografía y ecografía abdominal y cerebral normales. Intubación programada al nacimiento para colocación de "silo". Reducciones diarias del contenido intestinal bajo sedoanalgesia, manteniendo



Figura 1. Onfalocele.

presiones intraabdominales normales. Cierre definitivo con 6 días de vida, sin complicaciones. Extubación con inicio de nutrición enteral a las 48 horas postcirugía, con adecuada tolerancia. Actualmente tiene 5 meses de vida; adecuada evolución y ganancia ponderoestatural.

Conclusiones. El onfalocele es un defecto congénito de la pared abdominal por fallo de fusión de los pliegues del disco embrionario. El contenido herniado está recubierto por una membrana y el cordón umbilical se inserta en el ápex del saco, a diferencia de la gastrosquisis. Un 60% asocia otras malformaciones, cromosomopatías o síndrome de Beckwith-Wiedemann. La cirugía no es una emergencia, haciendo reparación primaria en defectos pequeños o cierre progresivo con silo si la presión intraabdominal es alta. En el seguimiento, tener en cuenta posibles episodios de obstrucción o vólvulo.

Traumatismo cervical de alta intensidad contra un manillar, ¿qué podemos encontrar? *Melgosa Peña M¹, Mañaricua Arnaiz A¹, Jiménez Hernández EM¹, Luis Barrera C¹, Santamaría Sanz PI¹, Cuervas-Mons Tejedor M¹, Valencia Ramos J¹, Pérez Sáez J².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de ORL. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La rotura traqueal por traumatismo cervical cerrado es muy poco frecuente en niños. La fuga de aire y la compresión de vía aérea secundarios producen insuficiencia respiratoria con riesgo vital para el paciente.

Caso clínico. Niña de 6 años consulta tras traumatismo de alta intensidad en el cuello contra manillar de bicicleta. En exploración destaca edema cervical y mandibular con enfisema subcutáneo y petequias en región del traumatismo, sin dificultad respiratoria. Se administra dexametasona oral y se realiza radiografía de tórax visualizando neumomediastino. Se solicita tomografía axial computarizada (TC) torácica, revelando además neumotórax izquierdo y rotura en porción membranosa traqueal. Ingresa en UCIP e inicialmente se realiza manejo conservador ante la estabilidad clínica y respiratoria de la paciente, dejando la reparación quirúrgica como tratamiento de rescate. En las primeras 24 horas de ingreso se repite TC objetivando aumento del tamaño del neumotórax, colocando drenaje torácico conectado a sistema de aspiración. Dada la estabilidad clínica y la resolución de las lesiones se retira el drenaje a las 72 horas. Se realiza esofagograma, descartando rotura esofágica. Alta a domicilio el séptimo día de ingreso, asintomática y pendiente de repetir fibroscopia para control evolutivo de la rotura traqueal.

Comentarios. Las roturas traqueales por traumatismos son más frecuentes en la porción membranosa. Debemos sospechar lesión traqueal si existe enfisema subcutáneo. El tratamiento de la rotura traqueal dependerá de los síntomas del paciente y de la localización y tamaño de la lesión. La rotura esofágica asociada es muy infrecuente en estos casos.

Presentación de un caso de hernia de Amyand. *Hortelano Romero E, Vega Mata N, Rosell Echevarria MJ, Sánchez Pulido L, Calvo Penín C, Enríquez Zarabozo E, Amat Valero S, Granell Suárez C. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las hernias inguinales en la edad pediátrica se deben a la persistencia de un conducto peritoneo-vaginal (CPV) permeable. A través de dicho conducto lo más frecuente es la herniación de estructuras como la grasa peritoneal o asas intestinales, pero en ocasiones menos frecuentes también pueden contener el apéndice, lo que se denomina como hernia de Amyand. Este subtipo tiene una incidencia del 0,13% al 0,28%. La forma de presentación incluye múltiples espectros desde la aparición de un bultoma inguinal sin otra clínica acompañante hasta una clínica franca de apendicitis, o bien pueden presentarse como una hernia inguinal encarcelada ya que el apéndice puede perder flujo sanguíneo al encontrarse dentro del saco herniario y aumentar la presión con las maniobras de Valsalva lo que pueden favorecer el sobrecrecimiento bacteriano

Caso clínico. Niño de 2 meses con irritabilidad de 24 horas de evolución. Exploración de bultoma inguinal derecho que se reduce parcialmente de manera manual. Se realiza ecografía abdominal que muestra asas intestinales herniadas

asociado a importante edema de cubiertas escrotales y de cordón espermático. Ante la sospecha de encarcelación se realiza cirugía de urgencia en la que encontramos el apéndice cecal herniado gangrenoso en su punta con adherencias al fondo de saco escrotal. Finalmente se realiza apendicectomía mas cierre del conductor peritoneo vaginal permeable.

Conclusiones. La hernia de Amyand suele tener un diagnóstico intraoperatorio. Su tratamiento de elección suele ser la extirpación del apéndice por vía inguinal y posterior reparación de la hernia inguinal.

Cuerpo extraño en glúteo derecho. *Olarte Ingaroca S, Hortelano Romero E, Calvo Penín C, Sánchez Pulido L, Rosell Echevarria, MJ, Álvarez Muñoz V, Crehuet Gramatika D, Vega Mata N. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La presencia de cuerpos extraños en la piel es relativamente frecuente en Pediatría. Los objetos finos y punzantes migran fácilmente en profundidad. El criterio de extracción depende de su tamaño, accesibilidad y naturaleza física.

Caso clínico. Paciente de 3 años que consulta por punción de cuerpo extraño de pocas horas de evolución en nalga derecha. Presenta en glúteo derecho pequeña herida sin signos de sobreinfección, no se visualiza el extremo distal del cuerpo extraño, pero se palpa pequeña induración. Se realiza radiografía que objetiva la presencia de un objeto radioopaco compatible con una aguja aproximadamente a 2 cm del borde cutáneo. Se inicia antibioterapia de profilaxis y tras intento de extracción manual sin éxito se procede a su extracción quirúrgica. Tras apertura de plano cutáneo y subcutáneo, precisa de apertura de plano muscular para identificar aguja alojada a mayor profundidad, que se exterioriza sin ninguna complicación. El paciente cursa con correcta cicatrización de herida quirúrgica y actualmente permanece asintomático.

Conclusiones. Los objetos extraños localizados en profundidad, precisan de imagen radiográfica que definan el objeto, tamaño y posición. Cuando la extracción manual es dificultosa se recomienda realizarlo bajo sedación en quirófano para evitar complicaciones asociadas a su posible migración.

Priapismo infantil. A propósito de un caso. *Marín Rodero J¹, Letemendia Fernández N¹, Bernardo García C¹, De Diego García EM², Palacios Sánchez M¹, Garde Basas J¹, López Fernández C¹, Frank de Zulueta P¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El priapismo es un motivo excepcional de consulta pediátrica. Para el diagnóstico es imprescindible una buena historia clínica, exploración y hemograma. La ecografía doppler diferenciará los dos tipos de priapismo: alto y bajo flujo, con diferente tratamiento y pronóstico.

Caso clínico. Niño de 8 años que acude a Urgencias por priapismo de 24 horas de evolución tras traumatismo a horcajadas. Refieren desde el traumatismo erección constante. Hoy comienza con hematoma escrotal y dolor peneano. En exploración física objetivan: ambos testes en bolsa no dolorosos, <4 cc, con reflejo cremastérico derecho, ausencia de reflejo en izquierdo. Hematoma escrotal en parte de base peneana, priapismo, no dolor a la palpación de pene ni datos visuales de isquemia. Se decide traslado a hospital de referencia. En Urgencias de HUMV se extrae hemograma, bioquímica y coagulación con resultados normales. Se contacta con radiología realizando ecografía doppler donde objetivan priapismo de alto flujo secundario a fístula arterio-lacunar en la base del cuerpo cavernoso derecho. Se contacta con cirugía pediátrica quien indica ingreso. Se realiza tratamiento con analgesia, medidas compresivas y frío local. Evolución clínica y radiológica favorable, persistiendo priapismo y actualmente en seguimiento en consultas de cirugía pediátrica.

Comentarios. El priapismo es infrecuente en edad pediátrica. Su evaluación precisa de una anamnesis orientada preguntando por episodios previos similares, enfermedades hematológicas, infecciosas, inflamatorias o tumorales,

consumo de fármacos y traumatismos. Las exploraciones complementarias incluyen hemograma y eco doppler para diferenciar entre: priapismo de bajo flujo, se maneja como una emergencia siendo necesario un rápido diagnóstico y tratamiento, y priapismo de alto flujo.

Injerto óseo alveolar en pacientes con fisura labial y palatina. Descripción de la técnica. *Ferlini RL, Galvañ Félix Y, Echeverría Carrillo JA, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Las fisuras de labio y paladar hendido son las malformaciones congénitas craneales más frecuentes y un 75% compromete la cresta alveolar. El tratamiento de elección es quirúrgico mediante el injerto de tejido óseo alveolar.

Objetivo. Describir la técnica utilizada en nuestro Servicio, presentando nuestra experiencia a través de cuatro casos clínicos.

Materiales y métodos (Figs. 1, 2 y 3). Técnica utilizada en cuatro pacientes de entre 9-11 años, con diagnóstico de fisura alveolar, bajo anestesia general: Incisión en reborde gingival, elevación del colgajo mucoso con periostio rodeando la fístula nasal y aislándola. Se objetivó la fisura alveolar. Obtención de injerto óseo de la cresta ilíaca evitando lesionar del nervio cutáneo femoral. Se extrajo el hueso esponjoso con

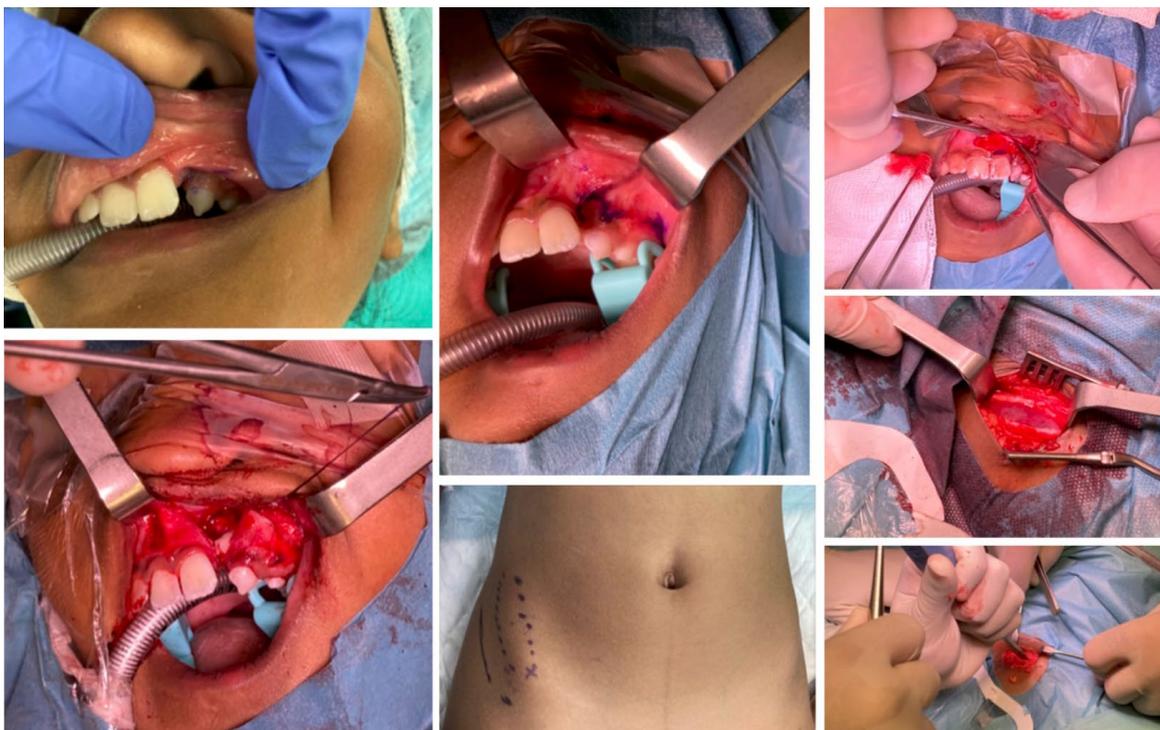


Figura 1.



Figura 2.

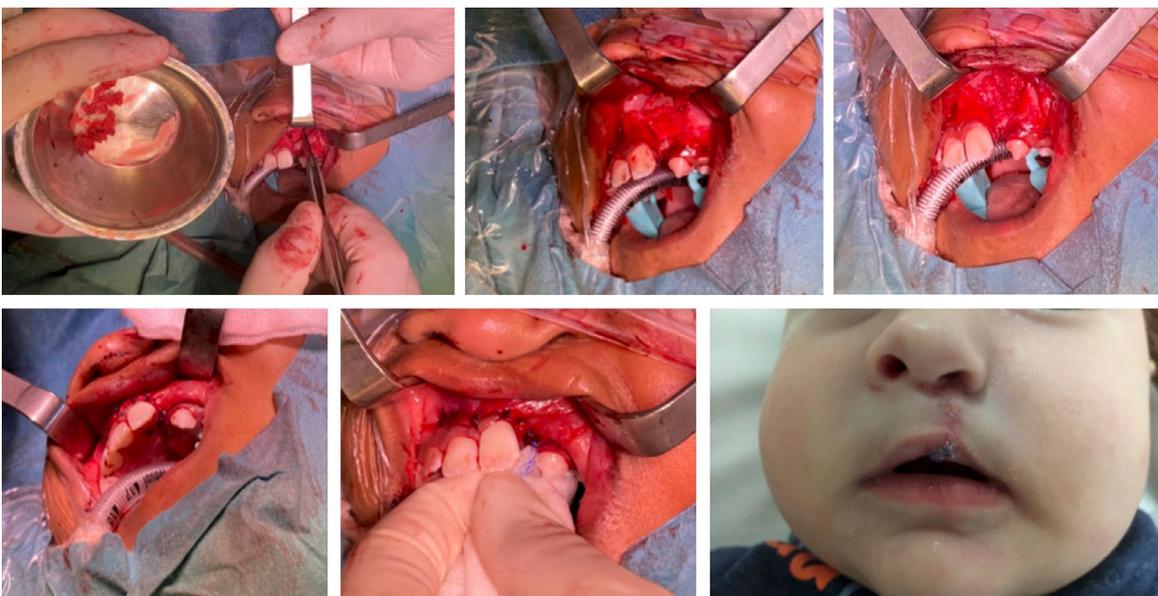


Figura 3.

una cureta, se compacto y se utilizó para rellenar la fisura. se cubrió el injerto con colgajo mucoso-gingival obtenido previamente para evitar la contaminación e infección.

Resultados. Los 4 pacientes evolucionaron de forma favorable luego de la intervención, sin infecciones, con tolerancia oral a las 24 horas y con alta domiciliaria entre los 2 y 3 días. Todos han presentado integración completa del injerto y resolución de la fisura, con mejoría del habla y la correcta dentición.

Conclusiones. El injerto óseo es una técnica con grandes beneficios y baja morbilidad. Es el gold estándar en casos de

fisuras alveolares y se recomienda realizarse entre los 8-12 años. El seguimiento y el trabajo integral con otras especialidades es fundamental para tratamiento de esta patología.

Flebotasias de la vena yugular interna: una rara causa de masa cervical anterior. *Escobar Fernández L¹, Elices Crespo R¹, Ziliani Romero Y², Martín Coloma C³.* ¹Pediatra de Atención Primaria; ³MIR-Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Cigales. Valladolid. ²Pediatra de Atención Primaria. Área Este de Valladolid.



Figura 1. Estado basal.



Figura 2. Flebectasia.

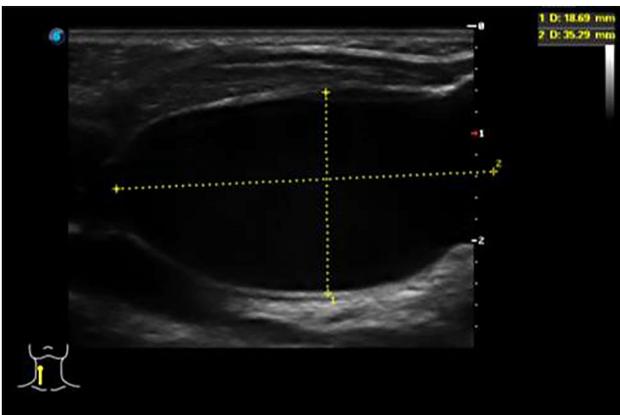


Figura 3. Ecografía.

Introducción. La flebectasia de la vena yugular interna es una dilatación de la vena yugular que aparece con las maniobras de Valsalva y se detecta principalmente en la infancia y adolescencia. Suele resolverse de forma espontánea con el paso del tiempo y la mayoría de las veces la tumoración cervical es el único síntoma asociado.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Presentamos el caso de un varón de 4 años que consulta por una tumoración intermitente no dolorosa en región supraclavicular derecha, a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. La tumoración aparece con el llanto o el grito y desaparece en reposo, no presenta cambio de coloración ni asocia otros síntomas. No tiene antecedentes personales o familiares de interés. La exploración física por aparatos en reposo fue normal. El estudio ecográfico inicial en el centro de salud y posteriormente en la Unidad de Cardiología Infantil de nuestro hospital de referencia confirmaron el diagnóstico.

Comentarios. La flebectasia de la vena yugular interna es una entidad poco frecuente cuya etiopatogenia está mal defi-

nida, considerándose idiopática en muchos casos o secundaria a defectos estructurales de la pared de la vena. Cursa mayoritariamente de forma asintomática y afecta con mayor frecuencia a varones y al lado derecho, como en nuestro caso. El diagnóstico de elección se realiza por ecografía, siendo innecesarios más estudios en el caso de ausencia de otros síntomas. El tratamiento es conservador en las formas asintomáticas o mínimamente sintomáticas y tiende a la resolución espontánea en la edad adulta. En caso de complicaciones (síndrome de Horner, afonía, trombosis o flebitis) se podría valorar su intervención.

Juanetes desde la cuna. Fernández Álvarez M¹, Herreras Martínez A¹, Rodríguez Blanco S², Muñoz Fontán M³, Rodríguez Fernández C⁴, Ricoy Chain E¹, Ariztegui Hoya L¹, Sánchez Prieto C¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría, Neonatología; ³Servicio de Pediatría, Reumatología Infantil; ⁴Servicio de Pediatría, Neurología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La fibrodistrofia osificante progresiva (FOP) es una enfermedad autosómica dominante que afecta al tejido conectivo. Se caracteriza por malformaciones congénitas de falanges y tiene mal pronóstico, derivado de brotes recurrentes de osificación heterotópica. Dado que se considera “enfermedad rara”, presentamos un paciente diagnosticado en nuestro Centro, para aumentar el conocimiento de la misma.

Caso clínico. Varón derivado a los 9 meses a Neurología Infantil por hipotonía axial y aparición progresiva de bultomas craneales sin traumatismo previo. Antecedentes personales, embarazo controlado sin incidencias, precisó repetir cribado auditivo (finalmente normal). Antecedentes familiares de hipoacusia en rama materna. Revisada la historia, en explo-

ración física de recién nacido ya destacaba hipotonía axial, hallux valgus bilateral y clinodactilia 5º dedo bilateral. Se interconsultó a Ortopedia Infantil que indicó seguimiento a partir de los 2 años. Se solicitan pruebas complementarias, sin alteraciones, excepto imágenes ecográficas craneales hipocogénicas mal definidas sin vascularización. Se realiza estudio genético en el que se confirma FOP. Se consensúa seguimiento multidisciplinar por distintos servicios tanto en nuestro hospital, como en Centro de referencia. Actualmente asintomático, mantiene estables los bultomas craneales y solo ha precisado corticoterapia oral en una ocasión, por dudoso brote secundario a traumatismo.

Comentarios. La FOP es una enfermedad infrecuente e infradiagnosticada por desconocimiento de la misma. Cuenta en período neonatal con un dato de alarma altamente sospechoso: hallux valgus bilateral congénito. Ante la sospecha clínica, el diagnóstico se obtiene mediante estudio genético. Aunque existen varios ensayos clínicos prometedores, el manejo actual es sintomático con corticoides o bifosfonatos; siendo el trabajo multidisciplinar fundamental.

Deformidad postraumática. Fenómeno de Cozen. López Allúe L², Palencia Ercilla MT¹, Librán Peña A¹, Vázquez Fernández ME¹, Plata García M², Morales Albertos L², Morales Moreno AJ², de Felipe Pérez M². ¹Sección de Pediatría. Centro de Salud Circunvalación. Área Este de Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La deformidad postraumática es una complicación de las fracturas pediátricas especialmente cuando afectan al cartílago de crecimiento. La causa más frecuente es la epifisiolisis, sin embargo, fracturas diafisarias o metafisarias también pueden generar secuelas morfológicas.

Caso clínico. Varón de 2 años que acude a su pediatra de Atención Primaria (AP) por gonalgia derecha de 2-3 semanas de evolución. Presenta un antecedente de fractura metafisaria desplazada de tibia y peroné proximales derechos hace 2 años que fue tratado con inmovilización. Durante este periodo precisó varios recambios de férulas por desplazamientos del yeso. La evolución de fractura fue controlada por parte de Traumatología infantil hasta su resolución completa. En el momento actual, 2 años después de la fractura, inicia nuevamente con dolor limitante en rodilla derecha sin traumatismo conocido. En AP se objetiva rodilla valga derecha con miembro contralateral normal. Se realiza radiografía de la extremidad inferior siendo diagnosticado de fenómeno de Cozen (Fig. 1). El paciente precisa cirugía correctora con realización de hemiepifisiodesis con placa en 8 para crecimiento guiado, objetivándose una mejoría progresiva.



Figura 1. Radiografía: fenómeno de Cozen.

Comentarios. El fenómeno de Cozen es un tipo de deformidad postraumática tardía. Se trata de un valgo tibial que aparece en la infancia tras una fractura diafisaria/metafisaria de la tibia generando una deformidad en "S". La causa principal es incierta, suele manifestarse con gonalgia inespecífica y su diagnóstico es clínico y radiológico. Una correcta identificación y derivación precoz es clave para evitar las secuelas a largo plazo.

Más que un simple dolor lumbar. Redondo Vegas E, Liqueste Marín M, Delgado LaFuente A, Cabeza Arce N, Bullón González I, Caballero Caballero M, Salamanca Zarzuela B, Pérez Rodríguez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La espina bífida es un defecto poco común del tubo neural en el que se produce un defecto de formación del arco posterior de la vértebra. La espina bífida oculta (SBO) es la forma más común de la espina bífida, considerada en su gran mayoría como una entidad benigna siendo la anomalía congénita más frecuente de columna, sobretodo en región lumbosacra y puede asociarse con patologías y secuelas significativas a largo plazo aunque la mayoría de las lesiones son asintomáticas.

Caso clínico. Niño de 12 años sin antecedentes de interés acude a Urgencias por dolor al caminar tras caída acciden-

tal hace 6 horas con traumatismo en región sacrococcígea. Exploración física impresiona de dolor a la palpación a nivel del coxis sin alteraciones de la fuerza ni sensibilidad en ninguna de las 4 extremidades. ROT conservados y simétricos. Marcha normal, capaz de realizar puntillas y talones. Se realiza radiografía de columna lumbosacra y se objetiva espina bífida oculta a nivel de L5. No se observan lesiones óseas agudas. Se pauta antiinflamatorios vía oral domicilio con calor seco local y se cita en consultas de traumatología.

Comentarios. Aunque la SBO es considerada en su gran mayoría como una patología benigna, su diagnóstico requiere un seguimiento posterior en consultas de traumatología por el posible desarrollo de déficits neurológicos que pudieran ir apareciendo a lo largo de los años. Hay evidencia incrementada de relación SBO con anomalías y síndromes como lipoma intraespinal, disfunción genitourinaria, patología discal, espondilólisis, siringomielia, deformidades pie.

La otra cara de la apendicitis. *Marín Rodero J¹, Reyes Sancho S¹, Matres López B¹, García Blanco C¹, Diego García ME², Estefanía Fernández KF², Cuesta González R¹, García Fernández S¹.* ¹Servicio de Urgencias Pediátricas, Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La apendicitis aguda y la peritonitis secundaria son la primera causa de abdomen agudo quirúrgico en Pediatría. La exploración física, y la analítica sanguínea en un contexto clínico compatible, permiten establecer el diagnóstico.

Caso clínico. Niño de 8 años de edad que acude a Urgencias por 5 vómitos oscuros en última hora, previamente 6 al día de contenido alimentario, fiebre y dolor abdominal durante 3 días. En exploración: TEP inestable. Abdomen doloroso a la palpación generalizada con defensa involuntaria. Salto y McBurney positivo. Ruidos disminuidos. Analítica con aumento de reactantes de fase aguda. Ecografía abdominal con líquido libre, se amplía con TAC: dilatación de todos los segmentos de intestino delgado con niveles hidroaéreos, abundante líquido libre y realce peritoneal con múltiples ganglios en mesenterio. Empeoramiento clínico, afectación del estado general, pálido y decaído y vómitos en posos de café. TA 118/77. FC 160 lpm. Se administran dos bolos de SSF y antibioterapia IV. Se contacta con cirugía pediátrica, decide colocación de SNG e intervención quirúrgica urgente. En intervención observan asas de intestino delgado dilatadas con abundante fibrina, peritonitis y apéndice cecal perforado. Ingresó en UCIP. Postoperatorio con mala evolución, abscesos intraabdominales y bridas postquirúrgicas y obstrucción

intestinal. Se reinterviene realizando yeyunostomía en cañón de escopeta. Actualmente, permanece en UCIP.

Comentarios. La causa más frecuente de peritonitis bacteriana secundaria en niños mayores es una apendicitis aguda. Suele manifestarse como dolor abdominal de inicio agudo. El diagnóstico se basa en la historia, exploración física y estudios de laboratorio. Las pruebas de imagen son útiles para establecer la causa. El tratamiento está basado en las medidas de sostén, la cirugía y antibioterapia.

Sábado 11 de noviembre • Sala Claudio Moyano

Ojo rojo en Pediatría: no todo es infección. A propósito de 3 casos. *de Felipe Pérez M, Izquierdo Herrero E, Maté Real Á, Morales Albertos L, López Santos A, Ortega Vicente E, Nieto Sánchez RM, García Saseta P.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El granuloma piógeno es una lesión vascular benigna con aspecto pediculado y un crecimiento rápido. Suele encontrarse a nivel facial o en las manos, siendo infrecuentes otras localizaciones como la conjuntiva o los párpados.

Casos clínicos. Caso 1 (Fig. 1). Mujer, 6 años. Acude a Urgencias por lesión vascularizada en ojo derecho con aumento progresivo de tamaño. Hiperemia conjuntival y prurito de 72 horas, sin respuesta a colirio de gentamicina y dexametasona. Exploración física: lesión pediculada y vascularizada excrecente desde conjuntiva tarsal inferior temporal (4x2 mm), sin hemorragia activa. Diagnóstico de granuloma piógeno. Tratamiento con fluorometolona en colirio 7 días, con resolución.



Figura 1.



Figura 2.

Caso 2 (Fig. 2). Mujer, 14 meses. Vista en Urgencias por lagrimeo hemático en ojo izquierdo en contexto catarral, con hiperemia conjuntival y secreción purulenta ocular. En tratamiento con ácido fusídico oftálmico. En la exploración, presenta lesión rojiza de 4 mm, de apariencia papilomatosa, en tercio interno del fórnix, compatible con granuloma piógeno. Se pautan lágrimas artificiales, desaparición posterior.

Caso 3. Mujer, 5 años. Consulta en Urgencias por molestia ocular derecha. Antecedente de orzuelos de repetición en párpado superior derecho. A la exploración, se observa en conjuntiva nasal superior una lesión granulomatosa, rosada y pedunculada, con presencia de vasos, sugerente de granuloma piógeno. Resolución tras corticosteroide oftálmico una semana.

Comentarios. El 5% de los granulomas piógenos remiten espontáneamente en 6-18 meses, pero la mayoría precisan corticoterapia tópica, especialmente si ocasiona clínica como sangrado u ojo rojo por fricción. Ninguno de nuestros pacientes ha presentado recidivas hasta el momento.

Sarcoglicanopatía, a propósito de un caso. Mañaricua Arnáiz A, Angulo Sánchez V, Matilla Sainz-Aja N, Ruiz Araus A, Barbadillo Mariscal B, Iglesias Rodríguez M, Gonzalo San Esteban A, Merino Arribas JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Las sarcoglicanopatías son enfermedades musculares de origen genético. Pertenecen al grupo de las distrofias musculares de cinturas, representando el 5-10% de los casos. Se transmiten de forma autosómica recesiva,

presentando una mutación genética patogénica que afecta al complejo proteico de la distrofina. Suelen iniciarse entre los 3 y 15 años, según su grado de afectación. Se manifiestan con debilidad motriz y progresiva de la musculatura pelviana y escapular, hipertrofia de pantorrillas, macroglosia y lordosis lumbar. La función cognitiva está preservada. Pueden evolucionar con afectación cardiorrespiratoria. La confirmación diagnóstica es genética y requiere un abordaje multidisciplinar. Pronóstico variable, pudiendo perder la marcha y reducir la esperanza de vida en las formas graves.

Caso clínico. Niña de 5 años que consulta por cuadro febril y dolores musculares generalizados de 5 días de evolución. Se realiza analítica sanguínea con elevación de CK hasta 28.650. Como antecedentes personales, control analítico de dos años previos con GOT 282, GPT 299, CK 12000, LDH 820. Antecedentes familiares de padres consanguíneos y varios familiares afectados de distrofia muscular. A la exploración, presenta hipertrofia gemelar e hiperlordosis lumbar (Fig. 1). Maniobra de Gowers negativa. Ante sospecha de distrofia muscular se realiza biopsia muscular con defecto de gamma-sarcoglicano y estudio genético con homocigosis para el gen SGCG asociado a LGMD2C, confirmando la sarcoglicanopatía. Recibe seguimiento anual por rehabilitación, neumología y



Figura 1.

cardiología, sin precisar actualmente tratamiento por encontrarse asintomática, realizando vida normal.

Conclusión. Ante una debilidad muscular es importante sospechar una disfrofia muscular y profundizar en la historia clínica.

“Doctor, ya no necesito cortarme las uñas”. *Rodríguez Morán C¹, García García JE².* ¹Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Centro de Salud Tejares Elena Ginel Díez. Salamanca.

Introducción. La retroniquia consiste en la incrustación de la parte proximal de la uña en el pliegue ungueal, con pérdida de alineación entre dicha uña y su matriz. Crece una nueva uña, que empuja a la anterior hacia arriba, y se van apilando las placas ungueales. Se manifiesta con dolor y eritema de dicho pliegue, sin afectar a los bordes laterales, junto con alteraciones de la uña y detención de su crecimiento. Suele estar provocada por microtraumatismos, pero también hay casos espontáneos y en el contexto de enfermedades sistémicas, como la anorexia nerviosa.

Caso clínico. Adolescente de 13 años consulta por alteración y molestias en uña del primer dedo de ambos pies, tratada con mupirocina tópica, sin respuesta. En la exploración, se observa pigmentación hemosiderótica y eritema del pliegue, sin supuración, así como uñas cortas, que la paciente niega haberse cortado en los últimos meses (Fig. 1). Entre sus antecedentes, destaca una anorexia nerviosa, por la que se contraindicó el ejercicio físico en los últimos 2 meses, si bien antes practicaba voleibol. Se trató con corticoide tópico y se incluyó en lista de espera quirúrgica, para realizar avulsión biolateral de ambas uñas 1 año después, sin incidencias.

Conclusión. No todas las onicopatías deben ser diagnosticadas como uña encarnada u onicocriptosis, y, además del tratamiento quirúrgico, debemos tener en cuenta que las uñas pueden verse afectadas por múltiples enfermedades sistémicas.

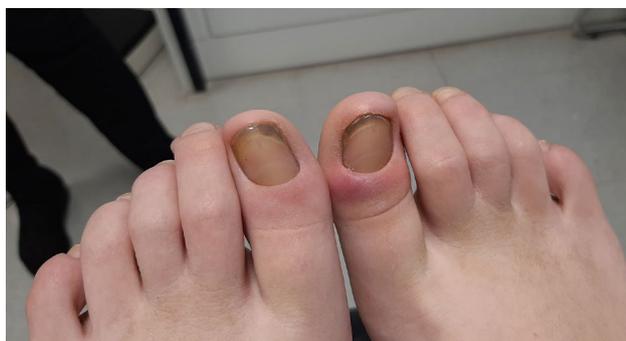


Figura 1.

Asimismo, los trastornos de la conducta alimentaria implican una afectación generalizada y juegan un papel en múltiples entidades dermatológicas.

Ictiosis vulgar: un reto diagnóstico. *Martínez García C, Rodríguez-Noriega Béjar L, García González N, Ornia Fernández C, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La ictiosis vulgar es el trastorno de la queratinización más frecuente y es causada por mutaciones en el gen FLG. Presenta un patrón de herencia autosómica dominante. Se caracteriza por la aparición de descamación fina principalmente en zonas extensoras, tronco y cuero cabelludo, queratosis pilar e hiperlinealidad palmar y atopia.

Caso clínico. Paciente varón que a los 4 meses de edad inicia clínica de lesiones descamativas y costrosas siendo etiquetado de dermatitis atópica severa con respuesta parcial al tratamiento con corticoide tanto tópico como oral. Se realizan estudios de sensibilización resultando negativos y es seguido en consultas de dermatología sin llegar a controlar totalmente la afectación dermatológica. El paciente sufre tres grandes brotes de dermatitis en 2021, 2022 y 2023. Todos ellos caracterizados por gran xerosis especialmente llamativa en cuero cabelludo y zonas extensoras, asociando gran prurito. En 2022 precisó ingreso en planta de hospitalización desde donde se tramitó la realización de un exoma clínico que confirmó una mutación patogénica en el gen FLG.

Comentarios. La dermatitis atópica es la enfermedad crónica de la piel más frecuente en la infancia, siendo amplio el abanico de enfermedades con las que se puede asociar. Es importante considerar el diagnóstico de ictiosis vulgar en pacientes con dermatitis atópica que cursen con escamas de gran tamaño en las caras extensoras de las extremidades. Hay que tener en cuenta que esta es una afección dermatológica con gran impacto en la calidad de vida de los pacientes y su familia.

Quiste epidérmico de inclusión sobreinfectado. *Maté Real A, de Felipe Pérez M, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, López Santos A, Ortega Vicente E, Izquierdo Herrero E.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El quiste epidérmico de inclusión es una tumoración benigna congénita de origen embrionario que suele aparecer al nacimiento o en los primeros años de vida.

Son tumoraciones lisas, redondeadas, circunscritas e indoloras de consistencia blanda, elástica pastosa o fluctuante. El 7% se localizan en cabeza y cuello, constituyendo el 0,5-1% de los tumores craneales.

Caso clínico. Mujer de 4 años acude a Urgencias Pediátricas por aparición de tumefacción eritematosa fluctuante en línea media a nivel de la escotadura supraesternal. Sobre la tumefacción presenta lesión papulosa desde el nacimiento. Ante sospecha de infección cutánea se pauta ibuprofeno y 7 días de amoxicilina-clavulánico. A los 8 días se realiza ecografía objetivando tumoración hipocogénica, heterogénea de bordes irregulares de 12,5×7×15 mm y escasa vascularización, con trayecto comunicante con hipopidermis. Orienta a quiste de inclusión epidérmica probablemente sobreinfectado. Reconsulta a los 10 días por ausencia de mejoría. Valorada por Cirugía Pediátrica se indica segundo ciclo de antibioterapia oral con cefadroxilo y tratamiento tópico con betametasona-gentamicina. Mejoría en 48 horas con disminución de tamaño y ausencia de fluctuación completando 7 días de tratamiento y programándose exégesis quirúrgica.

Comentarios. El diagnóstico del quiste epidérmico de inclusión es clínico, apoyándose en estudios radiológicos e histológicos. Aunque su curso suele ser benigno, pueden causar afectación de los huesos adyacentes o infección, por lo que el tratamiento será la exéresis quirúrgica.

Lesiones descamativas en cuero cabelludo: no todo es dermatitis seborreica. A propósito de un caso. Barbadillo Mariscal B, Gonzalo San Esteban A, Ruiz Araus A, Gil Calderón FJ, Iglesias Rodríguez M, Mañaricua Arnáiz A, Luis Barrera C, Hernández Frutos E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La tiña produce lesiones cutáneas eritematosas y con descamación predominantemente periférica, pudiendo también ocasionar lesiones inflamatorias especialmente en cuero cabelludo. La mayoría de los cuadros responden bien a antifúngicos tópicos, aunque si la afectación es profunda o localizada en cuero cabelludo es preferible el tratamiento sistémico.

Caso clínico. Niño de 11 años que acude a Urgencias por lesiones cutáneas de dos meses de evolución, inicialmente en cuero cabelludo y con posterior extensión a orejas, cuello y espalda (Figs. 1 y 2). Refiere prurito inicial con aparición posterior de dolor, especialmente en la lesión occipital. Ha recibido tratamiento con ketokonazol y metilprednisolona tópicos durante un mes por sospecha de dermatitis seborreica, sin mejoría. En la exploración destacan lesiones numulares en parte superior de espalda, antihélix y cara, de base



Figura 1.



Figura 2.

eritematosa y descamación gruesa amarillenta y una placa eritematosa descamativa con pústulas en región occipital. Asocia adenopatías laterocervicales izquierdas, dolorosas. Resto de la exploración normal. Es valorado por Dermatología, y dada la alta sospecha de tiña, el empeoramiento progresivo y la afectación cuero cabelludo inicia tratamiento con antifúngico oral (terbinafina oral 250 mg/día) y se recoge muestra de escamas para cultivo, positivo para *Tricophyton tonsurans*, confirmando diagnóstico de tiña.

Comentarios. La dermatitis seborreica se caracteriza, al igual que la tiña de cuero cabelludo, por la presencia de lesiones eritematosas y descamativas. Ante esta sospecha, si las lesiones no mejoran con azoles tópicos y corticoides,

es necesario plantear el diagnóstico diferencial con tiña. En nuestro paciente la existencia de lesiones tan generalizadas también orienta a una dermatofitosis.

Granuloma piógeno ocular. A propósito de un caso. *Bernardo García C, Matres López B, Pérez Miguel M, Barquín Rego C, López Fernández C. Sección de Urgencias, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El granuloma piógeno es una tumoración vascular benigna de rápido crecimiento que afecta a piel o mucosas. Dentro de la afectación mucosa, la presentación más habitual es en cavidad oral, pero en ocasiones podemos encontrarlo en otras mucosas, como la conjuntival. Puede desarrollarse de forma idiopática o después de un traumatismo, una cirugía ocular o tras una afección inflamatoria.

Caso clínico. Adolescente de 14 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias derivado por su pediatra por sangrado ocular izquierdo intermitente de 1 semana de evolución. No asocia sensación de cuerpo extraño, disminución de la agudeza visual ni dolor ocular. Niega traumatismo ocular previo, cirugías o patología a dicho nivel. A la exploración, con la eversión palpebral superior, se objetiva una lesión rojiza pediculada con base en conjuntiva tarsal, subcentimétrica, que protruye hacia conjuntiva ocular y sin sangrado activo, semejante a granuloma piógeno. Resto de exploración física sin alteraciones. Ante dicho hallazgo, se realiza interconsulta a Oftalmología, que prescribe corticoide tópico y realiza control ambulatorio de la lesión en consul-

tas externas. Finalmente, dada persistencia de episodios de sangrado, se decide extirpación quirúrgica, confirmándose el diagnóstico anatomopatológico de granuloma piógeno.

Comentarios. El granuloma piógeno ocular puede aparecer tanto en la mucosa palpebral como en la conjuntiva ocular. Clínicamente se manifiesta como una lesión exoftálica, a veces pediculada, de tonalidad rojiza y tamaño variable. La mayoría de los casos son asintomáticos, pero algunos pueden sangrar o causar molestias leves. Los de menor tamaño suelen responder a los corticoides tópicos, y solo en caso de duda diagnóstica, progresión clínica o falta de respuesta al tratamiento inicial, se plantea la exéresis quirúrgica.

Acrodermatitis papulosa infantil por virus Coxackie B. *Castanedo Ruiz I, Maté Real A, Fernández Herrera MC, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Abad Arevalillo S, Nieto Sánchez RM, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P. Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La acrodermatitis papulosa infantil (API), es una dermatosis eruptiva acral de etiología vírica relativamente frecuente en pacientes de 1-6 años que se encuentra infradiagnosticada debido a que suele calificarse de exantema inespecífico y se autolimita progresivamente en semanas.

Caso clínico. Paciente de 6 años que acude a Urgencias Pediátricas por exantema progresivo de impresión petequial desde hace 6 días (Fig. 1). Afebril. Sin otra sintomatología. Antecedentes personales y familiares no relevantes. Explo-



Figura 1.

ración física: excelente estado general. Exantema micropapuloso eritematoso-cobrizo abundante en extremidades inferiores con lesiones maculoeritematosas pruriginosas que blanquean a la presión. Relativamente simétrico, abundante en cara interna de muslos, glúteos y alguna lesión en codos. Respeta palmoplantar, tronco y cara. Tensión arterial normal. Tres días antes realizada analítica sanguínea normal incluyendo plaquetas y coagulación, sistemático de orina anodino y serologías víricas que continúan pendientes. Se sospecha exantema vírico versus prurigo y se mantiene en observación con hidroxicina oral por prurito; finalmente ante ausencia de signos de alarma se consensua seguimiento domiciliario con tratamiento sintomático. Dos semanas después se confirma lesiones en fase de resolución sin cicatriz.

Comentarios. El caso presentado describe una API por el virus Coxsackie B, cuya serología resultó positiva días después del alta. El síndrome de Gianotti-Crosti atípico, como se llama a las API no producidas por el virus hepatitis B, es una dermatitis simétrica en ocasiones pruriginosa, distribuida en extremidades inferiores y superficies extensoras de superiores, que normalmente respeta palmoplantar, tronco y superficies flexoras. El diagnóstico diferencial es amplio y el pronóstico excelente sin necesidad de tratamiento.

Epifisiolisis de cóndilo humeral en Pediatría, la importancia de un alto índice de sospecha ante una radiología dudosa.

Morales Moreno AJ¹, País Ortega S², De Felipe Pérez M¹, Gutiérrez Valcuende C¹, López Allúe L¹, Izquierdo Herrero E¹, Ortega Vicente E¹, García Fraile R². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La epifisiolisis es la fractura que afecta al cartílago de crecimiento. Representa cerca del 30% de la casuística en edad pediátrica y subdividida según la clasificación de Salter Harris en 5 tipos. Las complicaciones más frecuentes: cierre fisario precoz, pseudoartrosis, consolidación viciosa, infección, lesión neurológica/vascular, síndrome compartimental.

Caso clínico. Varón de 4 años con traumatismo en codo izquierdo al caerse desde un columpio durante un viaje por Italia a quien realizan radiografías anteroposterior y lateral de codo donde no se visualizan trazos de fractura aunque ante la sospecha de fractura supracondilea no desplazada, se inmoviliza con férula de yeso dorso-braquial. Días más tarde, decide acudir a nuestro hospital para valoración: dolor y edema acral por lo que retiramos férula y observamos gran inflamación y hematoma radial con dolor agudo localizado en la palpación del epicóndilo lateral, cabeza de radio y al pro-

nosupinar. Nuevo estudio radiológico con varias proyecciones, en diferentes grados de flexo-extensión y pronosupinación confirman una fractura de capitellum de húmero izquierdo por desprendimiento epifisario y fractura de epicóndilo asociada. Contactamos con Traumatología quienes intervienen de urgencia: reducción, osteosíntesis con agujas de Kirschner y control por escopia. Evolución posterior adecuada con recuperación de la movilidad sin secuelas.

Comentarios. La epifisiolisis IV humeral es una entidad rara. Si bien, no hay datos epidemiológicos específicos, es fundamental que el pediatra de Urgencias tenga un alto índice de sospecha e indique unas proyecciones radiológicas óptimas dirigidas a un diagnóstico y consecuente cirugía precoz con el objetivo de evitar secuelas irreversibles.

Invaginación intestinal como debut de una anomalía congénita digestiva. de **Felipe Pérez M¹, Vega Bayón M¹, Maté Real A¹, López Allúe L¹, Nieto Sánchez RM¹, Carranza Ferrer J¹, Justo Vaquero P¹, Gómez Beltrán OD².** ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El divertículo de Meckel es una alteración congénita del tubo digestivo debido a una atresia del conducto onfalomesentérico. Se localiza a 50-75 cm de la válvula ileocecal, en el borde antimesentérico. Puede contener tejido gástrico o pancreático produciendo úlcera hemorrágica, aunque puede debutar como invaginación difícilmente reductible, diverticulitis o vólvulo intestinal.

Caso clínico. Varón, 23 meses de edad. Acude a Urgencias por abdominalgia brusca hace 1 hora, palidez generalizada, sudoración y vómitos. Exploración física: triángulo de evaluación pediátrica alterado (aparición) por dolor, con exploración abdominal dolorosa con defensa. Alteraciones analíticas: leucocitosis (15.900/ μ L), neutrofilia (11.000/ μ L), trombocitosis (465.000/ μ L) y procalcitonina elevada (0,64 ng/mL), con PCR y coagulación normales. Acidosis metabólica. Ecografía abdominal inespecífica con signos indirectos inflamatorios. A las 6 hora, se deriva a hospital de referencia por posible abdomen quirúrgico. Reexploración con TEP inestable por dolor y abdomen en tabla. Se repite ecografía abdominal, con imagen de invaginación ileo-cólica de corta extensión y engrosamiento inflamatorio intestinal. Se realiza desinvaginación hidrostática bajo sedación, con resolución parcial del dolor. Ingreso con mal estado general, precisa laparoscopia con hallazgo de divertículo de Meckel perforado, realizándose resección del mismo y apendicectomía. Tratamiento con ceftriaxona y metronidazol. Alta a los 10 días, con buena evolución.

Comentarios. El divertículo de Meckel debe sospecharse ante toda hemorragia digestiva baja en la infancia, invaginación intestinal de evolución atípica u obstrucción intestinal inexplicable. Aunque su diagnóstico se realiza mediante gammagrafía con Tc-99, puede hallarse durante la cirugía del abdomen agudo. Su tratamiento consiste en extirpación y anastomosis término-terminal.

Cojera en el lactante, ¿es siempre una sinovitis transitoria? *Martino Redondo P, Courel del Río V, Ornia Fernández C, Rodríguez-Noriega Béjar L, Castellanos Mata A, Cabeza Antuña A, Murias Loza S, Alonso Álvarez MA.* Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La sacroileítis infecciosa es una entidad poco frecuente dentro del diagnóstico diferencial de cojera en la edad pediátrica. Es una patología poco frecuente que puede suponer un reto diagnóstico debido a la baja especificidad de las pruebas analíticas y la limitación de la radiología simple en fases precoces, lo que retrasa el establecimiento de una antibioterapia precoz, que ha demostrado ser el tratamiento de elección en estos pacientes.

Caso clínico. Paciente de 2 años sin antecedentes destacables, que consulta por cojera derecha de 6 días de evolución, sin antecedente traumático y con respuesta parcial a antiinflamatorios. A la exploración presentaba cojera de miembro inferior derecho, con actitud espontánea en semiflexión en decúbito; sin otras alteraciones. Mantenía excelente estado general, encontrándose afebril en todo momento. Se realizaron estudios complementarios (analítica sanguínea, radiografías de cadera y rodilla, ecografía articular de caderas y rodillas) que resultaron normales. Se solicitó gammagrafía de manera ambulatoria, sin hallazgos. Fue valorado periódicamente en Urgencias, y finalmente ingresó para estudio al 13º día ante persistencia de la clínica. Se repitió la analítica al ingreso, con elevación de PCR (2,3 mg/dL) y VSG (89 mm/h), junto con trombocitosis (495.000/ μ L) no presentes previamente. Dada la elevada sospecha clínica y analítica de sacroileítis, a pesar de gammagrafía normal, se instauró tratamiento antibiótico con amoxicilina oral, con mejoría de la clínica y los valores analíticos en 48 horas. Previo al inicio de tratamiento se recogió muestra faríngea para virus y bacterias, siendo además la muestra de exudado faríngeo positiva para *Kingella kingae*.

Comentario. Casos como este ponen de manifiesto las peculiaridades de la patología osteomuscular durante la edad pediátrica, así como la importancia de sospechar entidades como la sacroileítis infecciosa ante cuadros clínicos sugestivos, junto con pequeñas alteraciones analíticas que pueden

orientar la realización de pruebas diagnósticas, así como su tratamiento precoz.

Ictiosis: manejo en UCI neonatal. *Tejero Pastor L, Calleja Ibáñez M, Oquillas Ceballos A, Barbadillo Mariscal B, Melgosa Peña M, Ruiz Araus A, Martínez Díaz S, Garrido Barbero M.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La ictiosis engloba un conjunto de trastornos cutáneos de afectación variable, con una incidencia de 1 cada 250.000 recién nacidos. La mayoría son hereditarias y debutan al nacimiento o durante el primer año de vida. Actualmente no existe tratamiento específico ni curativo, por lo que el manejo se centra en los cuidados cutáneos para evitar complicaciones, principalmente infecciosas.

Caso clínico. Recién nacida de 36 semanas de gestación, sin antecedentes de interés, Apgar 9/10, que presenta una piel fina, brillante y eritematosa con fisuras en las regiones flexoras, ectropión y eclabio. Ante sospecha de ictiosis congénita tipo bebe colodión se decide ingreso en UCI neonatal. Se coloca en incubadora con humedad y control estricto de la temperatura. Inicialmente alimentación enteral por sonda nasogástrica, consiguiendo tolerancia por boca a los 3 días ante mejoría del eclabio. Se realizan baños diarios con hidratación de la piel y vaselina. Se aplican lágrimas artificiales pautadas con mejoría progresiva del ectropión. En el screening auditivo presenta hipoacusia moderada bilateral de conducción por descamación del conducto auditivo, en seguimiento por Otorrinolaringología. Presenta varios episodios de sobreinfección fúngica del área del pañal, tratada con clotrimazol y Positor® tópicos. Dada de alta a los 38 días de vida con evolución clínica favorable. Estudio genético pendiente.

Comentario. El bebé colodión representa una de las manifestaciones potencialmente grave dentro de las ictiosis, por lo que es esencial un cuidado temprano, multidisciplinar e individualizado para cada paciente, sin olvidar la repercusión psicológica tanto para el paciente como para la familia.

Sacroileítis aguda: no nos hacen falta pruebas si estamos atentos. *Segovia López SM, Corihuela Menéndez P, Miguens Iglesias P, De la Iglesia Rivaya A, Pérez Méndez C, González García J.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La sacroileítis aguda infecciosa es una entidad infrecuente en Pediatría. Una buena anamnesis y exploración física son fundamentales para sospecharla y, así, iniciar antibioterapia precozmente.

Casos clínicos. Presentamos 2 casos de un hospital de segundo nivel. **Caso 1.** Niña de 3 años con clínica catarral y fiebre de 5 días de evolución con dolor en cadera derecha, cojera y rechazo para la sedestación de ese lado. En la exploración física mantiene postura antiálgica con semiflexión y rotación interna de la cadera. Con la sospecha diagnóstica de sacroileítis aguda, se solicita analítica de sangre (reactantes fase aguda [RFA] elevados), radiografía y ecografía de cadera (normales) y se inicia tratamiento con cefuroxima intravenosa. Durante el ingreso, se realiza resonancia magnética (RM) que confirma la sospecha diagnóstica.

Caso 2. Niña de 18 meses que consulta por cojera de miembro inferior derecho y febrícula de pocas horas de evolución. En la exploración física, rechaza la sedestación de ese lado y mantiene postura antiálgica con semiflexión y rotación interna de la cadera. Ante sospecha diagnóstica de sacroileítis aguda, se solicita analítica sanguínea (RFA elevados), radiografía y ecografía de cadera (normales) y se inicia tratamiento con cefuroxima intravenosa. Durante el ingreso, se realiza RM que confirma la sospecha diagnóstica.

Comentario. La presencia de cojera y rechazo a la sedestación de un lado, así como la postura en rotación interna de la cadera, nos deben hacer pensar en la posibilidad de una sacroileítis aguda. En ese caso, ante la sospecha diagnóstica, debemos iniciar antibioterapia empírica precoz y solicitar las pruebas complementarias correspondientes.

La importancia de la ecografía en el manejo de los cuerpos extraños en Urgencias Pediátricas. *Fernández Rodríguez L, Rodrigo Fernández A, Escudero Villafañe A, Iglesias Oricheta M, Herreras Martínez A, Andrés Andrés AG, Muñoz Cabrera VP. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Tradicionalmente, en la práctica clínica, se ha usado la radiografía en el diagnóstico por imagen de los cuerpos extraños (CE). Publicaciones recientes demuestran la utilidad del ultrasonido como herramienta de diagnóstico sobre todo en cuerpos extraños no radiopacos, donde la radiografía pierde utilidad.

Caso clínico. Niño de 7 años que acude por inflamación y supuración en rodilla izquierda, tras herida incisa suturada 3 días antes. Refieren que esta se produjo al clavarse "algo" en el río. A tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico por sospecha de infección perilesional. En la exploración física: herida suturada con dos puntos, costrosa, con eritema e inflamación de la zona, así como aumento de temperatura y supuración. Tras retirada de puntos sale contenido purulento marrónáceo fétido. Ante la sospecha de cuerpo



Figura 1.

extraño se solicita ecografía, donde visualizan imagen lineal hiperecogénica con sombra acústica posterior de 1,5 cm, que informan como indeterminada, sugiriendo completar estudio mediante radiografía, en la que no se visualiza CE. Ante el hallazgo ecográfico y los cambios inflamatorios se decide revisión quirúrgica, extrayéndose CE vegetal de 4×1 cm correspondiéndose con trozo de rama (Fig. 1).

Comentarios. La ecografía ha demostrado alta sensibilidad y especificidad para identificar y localizar CE tanto radiopacos como radiotransparentes, especialmente cuando la sospecha clínica es alta y el estudio radiográfico negativo. Es importante estar familiarizados con la apariencia ecográfica de los diferentes CE, según su composición, para una mayor aproximación diagnóstica. Las astillas y las espinas son generalmente poco hiperecogénicas con sombra acústica posterior de profundidad y densidad variables.

Fibroma aponeurótico calcificante a propósito de un caso. *Gonzalo San Esteban A, Pérez Arnaiz L, Oquillas Ceballos Á, Clavijo Izquierdo ME, Prieto Dominguez C, Portugal Rodríguez R, Mora Fernández MI, Palacios Ball JB. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El fibroma aponeurótico calcificante es un tumor fibroso benigno de partes blandas de crecimiento lento y localmente invasivo. Suele presentarse como un nódulo en manos o pies en lactantes aunque no es infrecuente su aparición en adolescentes. El diagnóstico es anatomopatológico. El tratamiento definitivo es la exéresis quirúrgica total aunque presenta una alta probabilidad de recidiva.

Caso clínico. Paciente de 15 años que consulta por tumoración de dos meses de evolución con dolor ocasional, sin

impotencia funcional ni otra clínica asociada. A la exploración física presenta una tumoración de 3 centímetros en región inguinal izquierda, de consistencia dura, adherida a planos profundos. Se realiza ecografía de partes blandas que muestra una masa dependiente de fascia lata ampliándose el estudio. La resonancia magnética constata una tumoración de partes blandas sólida localizada en el espesor de la fascia profunda con infiltración focal de la fascia del músculo sartorio. La biopsia confirma el diagnóstico, muestra proliferación mesenquimal de bajo grado con zonas hipercelulares de células fusiformes sin atipia entremezcladas con zonas hipocelulares con células circulares que rodean calcificaciones groseras, reconociéndose osteoclastos. Ante estos datos se presenta en comité de tumores multidisciplinar y se plantea exéresis quirúrgica.

Comentarios. Dada la baja frecuencia de la patología y el alto riesgo de recidiva tras intervención quirúrgica es necesario la derivación de estos pacientes a centros de referencia para su correcto tratamiento. En caso de nuestra paciente la rapidez de las pruebas diagnósticas junto con la adecuada técnica quirúrgica permitió la exéresis total.

Acrodermatitis papular infantil. *Elices Crespo R, Centeno Malfaz F, Castro Rey M, Escobar Fernández L, Alonso Ferrero J, Hernández Santana E, Stea Henríquez S, González Díaz R. Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.*

Introducción. El síndrome de Gianotti-Crosti, o también llamado acrodermatitis papular, es una erupción cutánea propia de la infancia, con mayor incidencia en niños de 1 a 6 años, cuya patogenia es desconocida, pero se asocia principalmente a virus (clásicamente relacionado con el virus de la hepatitis B).

Caso clínico. Lactante de 17 meses que acude a Urgencias por exantema papular de coloración cobriza en ambas plantas de los pies (Fig. 1). A las 24 horas vuelve a consultar por fiebre habiéndose extendido dicho exantema a ambas extremidades (Fig. 2), así como a la cara con una distribución simétrica. En la exploración física a parte del exantema descrito presentaba hiperemia faringoamigdalal sin exudados. Se realiza test antígeno estreptococo B hemolítico del grupo A y virus respiratorios (adenovirus, virus respiratorio sincitial, influenza A y B) siendo todos ellos negativos. En la analítica presenta leucocitosis con linfocitosis, PCR elevada y anticuerpos heterófilos positivos con radiografía de tórax normal. Se realiza serología siendo igM Epstein-Barr positivo. Dada la buena evolución del paciente se decide alta, resolviéndose las lesiones a las 2 semanas.



Figura 1.



Figura 2.

Comentarios. Se debe considerar el diagnóstico de síndrome de Gianotti Crosti en todo niño con una dermatitis acrolocalizada, distribuida de forma simétrica en cara y extremidades, con lesiones eritematosas, pardas o cobrizas, monomorfas, papulares o papulovesiculares, que aparecen tras diversas infecciones víricas. La mayoría de ellas tendrá un curso benigno y autolimitado, desapareciendo en pocas semanas sin lesión cicatricial.

Paquidermodactilia, la gran simuladora. *Arnelas L¹, Fekete E¹, Ortega M¹, Vilches S¹, Salamanca B², Sánchez L³. ¹Médico Interno Residente; ²Pediatra Adjunto; ³Dermatóloga Adjunto. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La paquidermodactilia es una forma de fibromatosis digital benigna, asintomática, consistente en el engrosamiento de los tejidos blandos de la cara lateral de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP). Su etiología es desconocida, ocurriendo habitualmente en varones jóvenes y en aquellas personas que sufren microtraumatismos en dicha región.

Caso clínico. Varón de 13 años que consulta por deformidad en los dedos de ambas manos de años de evolución, pero no así en los pies. A la exploración se evidencia engrosamiento de la cara lateral de las articulaciones IFP, sin eritema, calor ni rubor y sin impotencia funcional. El paciente no refiere antecedentes de interés, tampoco otra sintomatología. Practica baloncesto de forma habitual y sin limitaciones. Se extrae analítica sanguínea, donde anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y HLA-B27 fueron negativos. Además, los niveles de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular estaban en rango de normalidad. Ante dicha exploración física y resultados analíticos, el paciente es diagnosticado de paquidermodactilia, adoptándose de momento, actitud expectante.

Comentarios. La paquidermodactilia es una patología rara y, dado su carácter asintomático, infradiagnosticada en las consultas. Es importante tenerla en cuenta a la hora de encontrar un engrosamiento de los tejidos blandos de las articulaciones IFP para enfocar un diagnóstico clínico, evitando así pruebas diagnósticas invasivas e innecesarias en la mayoría de los casos.

Prurigo ampolloso tras picadura de insecto. *Fombellida de la Fuente C¹, Carranza Ferrer J², Romero del Hombrebuena Gómez del Pulgar Y¹, Maté Real Á¹, Fernández Herrera MC¹, Ortega Vicente E², Justo Vaquero P², Izquierdo Herrero E².*
¹MIR Pediatría; ²Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las enfermedades ampollosas y el exantema son un motivo de consulta frecuente en Atención Primaria y en Urgencias hospitalarias. Aunque el exantema generalmente presenta una etiología viral, hay causas menos frecuentes a tener en cuenta como las reacciones de hipersensibilidad. Las picaduras de insecto pueden producir una reacción local en la piel que, en casos de hipersensibilidad, cursa con lesiones ampollosas y recibe el nombre de prurigo ampolloso. En la mayoría de casos el diagnóstico se basa en una detallada historia clínica, exploración física exhaustiva y la búsqueda de pistas diagnósticas que puedan orientar hacia la posible etiología o gravedad del cuadro.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Paciente de 8 años con antecedentes de eccema atópico presenta lesiones ampollosas



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

con puerta de entrada, lesiones por rascado y signos locales de inflamación. Tras pautar tratamiento con antihistamínicos y corticoterapia oral, las lesiones aumentan de extensión, por lo que acuden al Servicio de Urgencias Pediátricas. Se realiza una ecografía de partes blandas a nivel de las lesiones con

mayor componente edematoso, observándose aumento de la ecogenicidad del tejido celular subcutáneo sin colecciones ni abscesos. Se diagnostica de celulitis, además de prurigo ampolloso.

Comentario. El prurigo ampolloso es frecuente en niños, las lesiones suelen aparecer en zonas expuestas y el tratamiento es sintomático: antihistamínicos para el prurito y corticoterapia antiinflamatoria. La principal complicación es la impetigización de las lesiones debido al rascado, requiriendo inicio de antibioterapia tópica u oral según la extensión de la sobreinfección bacteriana. El uso de medidas físicas y repelentes de insectos como prevención está recomendado.

Intento autolítico con insulina. Manejo en Urgencias Pediátricas. *Khemlani Ramchand SY, Fombellida de la Fuente, C, López Allúe L, Uribe Reina MP, Ortega Vicente E, Justo Vaquero P, Izquierdo Herrero E, Nieto Sánchez RM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Numerosos estudios realizados en nuestro medio reflejan el aumento de consultas por trastornos de salud mental tras la pandemia por el SARS-CoV-2. Los trastornos que más aumentaron fueron la intoxicación no accidental por fármacos en un 122%, seguido de la ideación autolítica en un 56%.

Caso clínico. Paciente de 12 años, residente en centro de acogida. Patobiografía complicada. Familia desestructurada. Antecedente de leucemia en remisión diagnosticada a los 2 años. Seguimiento en Psicología y Psiquiatría infanto-juvenil por trastorno disocial. Tratamiento con escitalopram, aripiprazol y olanzapina. Niega consumo de tóxicos salvo tabaco ocasional. Derivada al Servicio de Urgencias por administración intencionada de 60 UI insulina Levemir subcutánea con fines autolíticos. Niega sensación de mareo, no sudoración, no temblor, no náuseas ni vómitos, no abdominalgia, no cefalea, no otros síntomas. No ingesta de tóxicos. A su llegada constantes en rango. Glucemia capilar 98 mg/dL. Exploración física sin hallazgos significativos. Negativa a la ingesta. Se canaliza vía venosa periférica y se realizan controles seriados de glucemia. Se objetiva descenso de glucemia capilar > 10 mg/dL por hora. Se administran 120 µg de glucagón subcutáneo sin incidencias con controles posteriores en rango de la normalidad. Se decide ingreso para vigilancia y posterior control por parte de psiquiatría infanto-juvenil.

Comentarios. El uso de glucagón en mini-dosis es útil para el manejo de una hipoglucemia cuando el paciente está consciente, pero existe un rechazo a la ingesta de alimentos, como ocurre en el caso presentado. Esto permitió recuperar los niveles de glucosa y evitar complicaciones.

Si sospechas tuberculosis no te quedes solo con el Mantoux. *Herreras Martínez A, Fernández Fernández M, Andrés Andrés AG, Escudero Villafaña A, Iglesias Oricheta M, Fernández Rodríguez L, Rodrigo Fernández A, Fernández García A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Más de un millón de menores de 15 años desarrollan tuberculosis (TB) anualmente en el mundo. En España la incidencia es baja pero varios centenares de niños enferman de TB cada año. La TB en niños es frecuentemente asintomática o paucisintomática. El diagnóstico clínico debe complementarse con pruebas inmunológicas *in vivo* (Mantoux), *in vitro*, técnicas basadas en la detección de interferón-gamma (IGRAs) y estudios microbiológicos.

Caso clínico. Niña de 10 años, acude por fiebre de 5 días y cuadro catarral asociado. No ambiente epidémico familiar. En la exploración solo destaca hipoventilación generalizada de hemitórax izquierdo sin distrés respiratorio. Ecografía pulmonar: patrón de líneas B coalescentes y condensación en lóbulo superior izquierdo (LSI). Zonas de cavitación con condensación en LSI en radiografía de tórax. Analítica: 11.000 leucocitos (72% neutrófilos), PCR 100 mg/L y PCT 0,09 ng/mL. Con la sospecha de neumonía necrotizante, ingresa para tratamiento con cefotaxima y clindamicina endovenosos. Mantoux con leve eritema y 0 mm de induración. A pesar de Mantoux negativo ante la discordancia clínica, analítica y radiológica se solicita IGRAs que resulta positivo. Se detectan *Mycobacterium tuberculosis* en aspirado gástrico, iniciándose tratamiento antituberculoso y estudio familiar.

Comentario. La TB debe ser tenida en cuenta en la etiología de las neumonías. Ante una neumonía con imágenes de cavitación y analítica discordante debemos pensar y descartar TB pulmonar; el diagnóstico precoz evitará complicaciones y disminuirá su incidencia. Las técnicas IGRAs ayudan en el diagnóstico en casos difíciles, como niños, pacientes inmunodeprimidos o TB extrapulmonar.

Secuelas oculares por Toxocara. La importancia de los antecedentes. *Vilches Fraile S¹, Arnelas Gil L¹, Fekete López E¹, Ortega Macías M¹, Vallejo Vicente E², Salamanca Zarzuela B³.* ¹Médico Interno Residente; ²Adjunta del Servicio de Oftalmología; ³Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La presencia de cataratas y signos inflamatorios intraoculares en la edad pediátrica, precisa de un

complejo diagnóstico diferencial entre toxocariasis, artritis juvenil idiopática, sarcoidosis, infecciones por CMV o toxoplasma y endoftalmítis; sin olvidarnos de descartar el temido retinoblastoma.

Caso clínico. Presentamos una paciente de 6 años de edad con episodios de enrojecimiento del ojo derecho de 7 meses de duración, con diagnóstico en Oftalmología de vitritis, catarata y sinequias posteriores compatibles con secuelas de uveítis aguda antigua en ese ojo. La paciente, de origen venezolano, refiere convivencia con múltiples animales de granja y como antecedente patológico destaca un ingreso al año de edad por una parálisis facial del lado derecho en el contexto de un cuadro infeccioso sin diagnóstico definitivo. Se le realiza resonancia cerebral sin alteraciones relevantes y analítica sanguínea, sin parámetros alterados de patología autoinflamatoria, con IgG positiva para *Toxocara* (IgM negativa). Ante la clínica compatible con infección pasada por *Toxocara*, se intenta tratamiento con albendazol y corticoide intravítreo sin éxito, y finalmente, se lleva a cabo, vitrectomía en ese ojo.

Comentario. La *Toxocara* es un parásito transmitido por animales, cuya forma ocular afecta más comúnmente a niños y adolescentes, aunque puede acompañarse de síntomas sistémicos. El tratamiento agudo, disminuye notablemente el riesgo de catarata en niños. Dado que no es frecuente en nuestro medio, resulta fundamental una correcta anamnesis para pensar en ella como diagnóstico diferencial.

No toda tortícolis es un trastorno musculoesquelético. A propósito de un caso. *Barbadillo Mariscal B, Pérez Arnáiz L, Matilla Sainz-Aja N, Ruiz Araus A, Melgosa Peña M, Iglesias Rodríguez M, Santamaría Sanz P, Navarro Abia V.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los tumores de fosa posterior se localizan a nivel infratentorial, pudiendo causar compresión medular y la consiguiente afectación de primera motoneurona. Como hallazgo característico de esta localización, pueden presentar tortícolis como síntoma inicial. Los tipos histológicos más frecuentes son el astrocitoma seguido del meduloblastoma, aunque también se localizan algunos etiología benigna como el Schwannoma.

Caso clínico. Niña de 13 años que acude a Urgencias por disminución de la fuerza en brazo izquierdo de 3 meses de evolución. Como antecedente de interés refiere tortícolis desde hace 8 meses, en tratamiento con fisioterapia sin mejoría. En la exploración física destaca contractura en trapecio izquierdo con dolor a la palpación y asimetría entre ambos hombros. Se realiza exploración neurológica completa con hemiparesia, dismetría en la prueba dedo-nariz, clonus aquí-

leo y exaltación de reflejos bicipital y rotuliano, todo ello de lado izquierdo. Resto de la exploración sin alteraciones. Se realiza RMN craneal con resultado normal y se amplía estudio con RMN cervical, objetivándose tumoración C3-C5 izquierda que ejerce compresión extrínseca medular, con datos de mielopatía secundaria. Se inicia tratamiento corticoideo y posterior extirpación con diagnóstico histológico de Schwannoma. Mejoría clínica y de la exploración a los pocos días de la extirpación, sin necesidad de tratamiento adyuvante.

Comentarios. Si bien la mayor parte de los cuadros de tortícolis tienen una etiología benigna debido a contractura muscular, ante todo paciente con esta clínica se debe realizar una exploración neurológica completa, ya que puede ser la primera manifestación de un tumor de fosa posterior.

Éramos pocos y apareció el estafilococo. *Molano Acosta M, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y, Rodríguez Morán C, Estefan Andrés MF, González Calderón O, González González MM, Villalón Martínez MC.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El síndrome de escaldadura estafilocócica es una enfermedad causada por *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas. Entre sus manifestaciones clínicas más frecuentes destacan la eritrodermia generalizada, ampollas y lesiones descamativas, entre otras. La escarlatina estafilocócica es una entidad poco frecuente, y debe sospecharse ante un exantema escarlatiniforme con mala evolución y/o ausencia de respuesta a amoxicilina o penicilina.

Caso clínico. Niño de 7 años, diagnosticado de escarlatina, que reacude a Urgencias por 3ª vez por empeoramiento progresivo de exantema. En tratamiento con amoxicilina oral desde hace 48 h. Visto por Dermatología por dudosa reacción alérgica. Finalmente diagnosticado de escarlatina estafilocócica, con ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso.

Comentarios. La piel es todo un reto en Pediatría. Las manifestaciones dermatológicas pueden ser consecuencia de etiologías muy diversas, algunas de ellas de gravedad, por lo que una buena anamnesis, exploración física y un buen diagnóstico diferencial son la clave en estos pacientes, sobre todo en aquellos que presentan una evolución tórpida, como es el caso de nuestro paciente.

Osteomielitis por *S. pyogenes*, ¿un sospechoso habitual? *Fernández Herrera MC, Infante López ME, Maté Real A, Nieto Sánchez RM, Garrote Molpeceres R, Castanedo Ruiz I, Bartolomé Albistegui MJ, Fombellida de la Fuente C.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Las infecciones osteoarticulares son relativamente frecuentes en Pediatría. El origen principal es hematógeno, siendo el foco más frecuente la orofaringe. Los patógenos más habituales son *Staphylococcus aureus*, *Kingella kingae* y *Streptococcus pyogenes*.

Caso clínico. Paciente de 9 años acude a Urgencias por fiebre y dolor en zona plantar y lateral del calcáneo izquierdo. Diagnosticado hacía 24 horas de faringoamigdalitis estreptocócica, en tratamiento con amoxicilina. Alta con analgesia. A las 48 horas reconsulta por persistencia de la fiebre y aumento del dolor, impidiendo la deambulaci3n. En exploraci3n f3sica: dolor a la palpaci3n borde externo y planta de zona calc3nea. Calor local, eritema y edema. Dolor a la rotaci3n interna del pie. Imposibilidad del apoyo del pie. Ante sospecha de osteomielitis del calc3neo ingresa para estudio y comenzar tratamiento emp3rico con cefuroxima i.v. Se realiza RMN y gammagraf3a 3sea, mostrando ambos hallazgos compatibles con el diagn3stico de osteomielitis. Fylm-arrays respiratorio, hemocultivo y serolog3as negativas. Afebril a las 24 horas del ingreso, mantiene signos inflamatorios en zona del calc3neo hasta 24 horas previas al alta. Apoyo con leve dolor a los 6 d3as del ingreso. Normalizaci3n de los par3metros de infecci3n (PCR m3xima 30,92 mg/dL) a las 48 horas. Antibioterapia i. v durante 7 d3as. Se da de alta con antibioterapia oral hasta completar 6 semanas. Seguimiento por Traumatolog3a y Reumatolog3a e Inmunolog3a Pedi3tricas.

Comentarios. Nos encontramos ante un aumento de infecciones osteoarticulares por *Streptococcus pyogenes*, siendo su diagn3stico fundamentalmente cl3nico, por lo que es necesario un alto 3ndice de sospecha.

Actualizaci3n de la tuberculosis pedi3trica: A prop3sito de un caso. L3pez All3e L², Garrote Molpeceres R², Libr3n Pe3a A¹, Palencia Ercilla MT¹, V3zquez Fern3ndez ME¹, Guti3rrez Valcuende C², de Felipe P3rez M², Morales Albertos L².

¹Secci3n de Pediatr3a. Centro de Salud Circunvalaci3n. 3rea Este de Valladolid. ²Servicio de Pediatr3a. Hospital Cl3nico Universitario de Valladolid.

Introducci3n. La tuberculosis(TBC) es la enfermedad infecciosa m3s prevalente en el mundo. En poblaci3n pedi3trica presenta baja incidencia y capacidad infectiva. No obstante, las cepas objetivadas en Espa3a son multirresistentes pudiendo ocasionar grandes complicaciones en esta poblaci3n vulnerable.

Caso cl3nico. Var3n de 13 a3os, previamente sano, con cuadro de fiebre autolimitada, tos productiva y dolor tor3cico 2 semanas de evoluci3n, tras regresar de un viaje a Senegal donde estuvo en contacto con un familiar tosedor. Se reali-



Figura 1.

zan inicialmente un EKG y bater3a de virus respiratorios con resultado normal descartando patolog3a respiratoria habitual. Posteriormente, se realiza screening de TBC con Mantoux (Fig. 1) y test de quantifer3n, resultando positivos (no vacunado de BCG) y una radiograf3a de t3rax que muestra aumento de densidad a nivel de hilio izquierdo, sugestivo de adenopat3as hiliares. Se realiza an3lisis sangu3nea e inmunidad sin hallazgos de inter3s. Se inicia, seg3n protocolo, cu3druple terapia con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. Asimismo, se estudia a la familia, realizando screening en hermano de 4 a3os. Este presenta radiograf3a sin patolog3a evidente, test de quantifer3n, Mantoux y estudio de jugo g3strico negativos por lo que se inicia profilaxis con isoniazida.

Comentarios. La TBC pedi3trica es excepcional en nuestro medio, sin embargo, debemos incluirla en el diagn3stico diferencial de cuadros respiratorios con mala evoluci3n o contactos estrechos sospechosos. Es esencial conocer los antecedentes vacunales, las t3cnicas diagn3sticas seg3n grupos etarios y las modificaciones del tratamiento actual; teniendo en cuenta que ante cuadros no complicados las pautas son m3s cortas que anteriormente.

Vulvovaginitis estreptoc3cica: a prop3sito de dos casos. Fern3ndez Gonz3lez S¹, Carranza Ferrer J¹, Garc3a Guti3rrez P², Vega Bay3n M, L3pez Santos A, Uribe Reina MP, Nieto S3nchez R¹, Ortega Vicente E¹. ¹Servicio de Pediatr3a. Hospital Cl3nico Universitario de Valladolid. ²Centro de Salud de Renedo. Valladolid.

Introducci3n. La vulvovaginitis es una inflamaci3n de vulva o vagina con o sin flujo vaginal. Es el problema gine-

cológico más frecuente en edad pediátrica, siendo la máxima incidencia entre los 6 y 9 años. La causa específica más frecuente es el *Streptococcus pyogenes*.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 7 años que consulta por hematuria sin otra sintomatología. Antecedente de vulvovaginitis 2 meses antes y faringoamigdalitis estreptocócica hace 3 meses. Se objetiva eritema en introito vaginal con mucosa friable y escaso exudado blanquecino, no sanguinolento. Orofaringe hiperémica sin exudados. Pruebas complementarias: Test de detección rápida de estreptococo: positivo. Sistemático de orina: negativo. Cultivo de exudado vaginal positivo para *S. pyogenes*. Tratamiento: amoxicilina durante 10 días con buena evolución.

Caso 2. Paciente de 8 años con flujo vaginal de 2 días de evolución. No disuria, hematuria ni prurito. No otra sintomatología. Presenta hiperemia vulvar con secreción blanquecino-amarillenta. Cultivo de exudado vaginal positivo para *S. pyogenes*. Inicialmente se trata con medidas higiénicas, ante el cultivo positivo se pauta amoxicilina durante 10 días con buena evolución.

Comentarios. La mayoría de vulvovaginitis infantiles son inespecíficas. Existen varios factores predisponentes: higiene deficiente, jabones irritantes, pH alcalino, bajo nivel de estrógenos. En las que se aísla germen específico el más frecuente es el *Streptococcus pyogenes*. Clínicamente, se caracteriza por ardor, eritema, prurito, disuria y en ocasiones, flujo vaginal de diferentes características según etiología. A pesar de que el tratamiento en las vulvovaginitis inespecíficas consiste en medidas higiénicas, las causadas por *Streptococcus pyogenes* precisan antibioterapia con penicilina o amoxicilina presentando generalmente, buena evolución.

Hipoacusia neurosensorial bilateral secundaria a infección por SARS-CoV-2. De Pablo García M, Santos Ortega A, Alcubilla García L, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y. Servicio de Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El virus SARS-CoV-2 y su consecuente infección en el ser humano se ha relacionado con un gran número de complicaciones para la salud, tanto inmediatas como a largo plazo. Dentro del espectro otoneurológico, hay que destacar la hipoacusia progresiva, cuyo patrón de afectación puede ir de leve a profunda, requiriendo desde el uso de prótesis auditivas a, incluso, implantes cocleares.

Caso clínico. Presentamos el caso de un escolar de siete años diagnosticado de hipoacusia neurosensorial (HNS) bilateral, portador de prótesis auditivas, con desarrollo progresivo de la misma en los siguientes tres meses tras la primoinfec-

ción por el virus SARS-CoV-2. Durante el episodio infeccioso agudo de SARS-CoV-2 precisó de ingreso hospitalario por una insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica secundaria a una crisis asmática moderada y la necesidad de soporte respiratorio (cánulas nasales de oxígeno), mostrando buena respuesta al tratamiento broncodilatador de rescate. Durante el seguimiento posterior del paciente, se constata una pérdida auditiva bilateral de características neurosensoriales, con caída progresiva de tonos graves a agudos entre 20 y 70 dB detectado por audiometría. Confirmada la afectación nerviosa auditiva por potenciales evocados de estado estable. Como tratamiento, se decide la colocación de audífonos, con mejoría clara de su calidad de vida.

Comentarios. Se han reportado casos similares en todo el mundo. Sin embargo, la fisiopatología de la HNS relacionada con la COVID-19 no se comprende por completo y el grado y la duración de esta secuela aún son impredecibles.

Reacción inesperada a una picadura. Salcedo Fresneda O, Martínez García C, Rubio Granda A, Ornia Fernández C, Muñoz Lumbreras M, Rodríguez-Noriega Béjar L, Calle Miguel L, Fernández Miaja M. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La linfangitis aguda es la inflamación de los vasos linfáticos del tejido celular subcutáneo. Generalmente ocurre tras inoculación cutánea de microorganismos siendo los más frecuentes *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 5 años con antecedente de mastocitosis cutánea e ingresos previos por reacción a picaduras, acude a Urgencias por picaduras dolorosas en extremidades superiores con reacción cutánea intensa. En domicilio, habían aplicado antibioterapia tópica, corticoide tópico, y desloratadina. Afebril. Exploración física: pápulas



Figura 1.

en miembros superiores, con halo eritematoso circundante. Destacan, una en muñeca izquierda, acompañada de edema, dolor a la palpación con crecimiento progresivo de la reacción cutánea y otra con halo eritematoso en cara interna de antebrazo izquierdo, ambas con trayecto compatible con linfangitis que llega hasta axila. Analítica: leucocitos 10.480/ μ L, neutrófilos 70,2%, proteína C reactiva 0,2 mg/dL. Durante su estancia se objetiva progresión de linfangitis y celulitis. Se decide ingreso con tratamiento intravenoso con metilprednisolona, dexclorfeniramina y amoxicilina-clavulánico, con cambio a cefazolina a las 24 horas. Mejoría clínica, con alta a las 48 horas con cefadroxilo oral.

Comentarios. La linfangitis no infecciosa es una reacción inflamatoria a un agente no infeccioso como una picadura de insecto y el tratamiento es sintomático. La utilización de antibioterapia estaría justificada si se sospecha una linfangitis bacteriana por asociar dolor, adenopatías, fiebre o evolución tórpida. Por otro lado, los pacientes con mastocitosis cutánea tienen una mayor predisposición a realizar respuestas exacerbadas ante una picadura, como sucedió en nuestro caso.

Bursitis prerrotuliana complicada por *Staphylococcus aureus*. *Maté Real A, de Felipe Pérez M, Infante López E, Bartolomé Cano ML, Nieto Sánchez MR, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Fernández Herrera MC, Castanedo Ruiz I. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La bursitis prepatelar es una inflamación de la bursa entre los planos cutáneos y la cara anterior rotuliana. Su etiología puede ser mecánica (traumatismo, fricción crónica), infecciosa (más frecuente *Staphylococcus aureus*) o sistémica (diabetes, artritis reumatoide, etc.). Es la bursitis más frecuente en edad pediátrica y suele ser secundaria a traumatismo. Si no existen signos de sobreinfección, el tratamiento es conservador.

Caso clínico. Varón de 9 años visto por Traumatología por gonalgia derecha y cojera tras dos traumatismos en una semana, fiebre (38°C) desde hace 7 horas, diagnosticado de bursitis prerrotuliana se da de alta con antiinflamatorios. Reconsulta 4 días después en Urgencias Pediátricas por dolor, inflamación y aumento del calor local. En ecografía a pie de cama se identifica hematoma abscesificado (4,5 \times 1,4 \times 2,5 cm) y elevación de reactantes de fase aguda. Se realiza drenaje ecoguiado de contenido purulento. Ingresar para antibioterapia con cloxacilina intravenosa.

Durante los primeros días de ingreso, fiebre (39°C), ascenso de reactantes de fase aguda, aumento de dolor con persistencia de signos inflamatorios. En ecografía: aumen-

to del contenido purulento (4,2 \times 4 \times 1,7 cm). Se avisa a Traumatología para drenaje quirúrgico con mejoría posterior, confirmándose *S. aureus*. Completa 8 días de cloxacilina intravenosa.

Comentarios. Las bursitis se pueden manejar de forma ambulatoria con antiinflamatorios y reposo. Se debe sospechar bursitis complicada ante dolor que no cede con tratamiento conservador, fiebre y celulitis. En caso de mala evolución, se debe iniciar antibioterapia intravenosa y drenaje quirúrgico si ausencia de mejoría.

El herpes está en mi mano. *Castanedo Ruiz I, Aldana Villamañán I, Fernández Herrera MC, Vega Bayón M, Nieto Sánchez RM, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Infante López ME. Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El panadizo herpético es una infección cutánea dolorosa producida por el virus Herpes simple (en Pediatría normalmente el tipo 1). La linfangitis herpética es una complicación con escasas publicaciones al respecto. Hay que sospecharla ante una linfangitis antebraquial asociada al panadizo herpético.

Caso clínico. Paciente de 19 meses que acude a Urgencias por fiebre, faringitis vesiculosa y primer dedo de mano izquierda eritematoso e indurado, compatible con celulitis (Fig. 1); se realiza analítica sanguínea normal y se concilia seguimiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico. Reacude 24 horas más tarde por empeoramiento de signos inflamatorios además de extensión a antebrazo izquierdo "en carriles". Antecedentes personales y familiares no relevantes.



Figura 1.

Exploración física: muy buen estado general. Extremidad superior izquierda: Eritema, calor e induración de primer dedo hasta eminencia tenar. Vesícula purulenta en zona distal con áreas violáceas. Asocia trayectos lineales eritematosos en antebrazo hasta flexura antecubital. PCR virus en exudado: virus Herpes Simple 1 positivo. Cultivo de exudado: bacterias negativas. Inicialmente impresiona de panadizo herpético complicado con sobreinfección bacteriana. Desde el ingreso en tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso y aciclovir tópico con mejoría progresiva hasta el alta.

Comentarios. El panadizo herpético ha de tenerse en cuenta para evitar iniciar tratamientos innecesarios como antibióticos en ausencia de sobreinfección o perjudiciales como drenaje de la lesión. El caso presentado describe un panadizo herpético complicado con una linfangitis que en un primer momento se diagnosticó de sobreinfección bacteriana, aunque no se pudo excluir linfangitis herpética, una rara complicación del panadizo por herpes, especialmente en pacientes afebriles con buen estado general.

La cara oculta del herpes zóster. *Vega Bayón M, De Felipe Pérez M, Justo Vaquero P, López Santos A, Carranza Ferrer J, Uribe Reina MP, Izquierdo Herrero E, Khemlani Ramchand SY.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del virus varicela zóster acantonado en el ganglio geniculado, cursando con parálisis facial periférica, erupción en el pabellón auricular del mismo lado y afectación cocleovestibular. En la edad pediátrica, su incidencia es poco común, con una tasa de 2,7 casos por cada 100.000 niños, hecho que justifica la descripción de este caso clínico.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Niña de 8 años que acude a Urgencias por falta de movilidad de la hemicara izquierda y dolor lingual desde hace 24 horas. Además, presenta prurito ocular izquierdo de pocas horas de evolución. Antecedente de varicela a los 10 meses de vida. Durante los últimos 5 días, también refiere otalgia izquierda, febrícula, cefalea y sensación de mareo. Asocia lesiones vesículo costrosas en pabellón auricular izquierdo, de reciente aparición. En la exploración física, se observa cierre palpebral izquierdo con signo de Bell, asimetría de comisuras bucales al realizar la sonrisa y leve hipoestesia de hemicara izquierda. Resto dentro de la normalidad. Según el protocolo de nuestro hospital, se realiza valoración conjunta con Otorrinolaringología y Oftalmología. Se diagnostica de síndrome de Ramsay-Hunt y se inicia tratamiento precoz con corticoides orales en pauta descendente y aciclovir oral, con buena evolución.



Figura 1.



Figura 2.

Comentarios. El síndrome de Ramsay-Hunt es una enfermedad grave, pero es tratable. El diagnóstico y el tratamiento tempranos son importantes para mejorar el pronóstico.

Piomiositis en paciente pediátrico y cómo no dar todo por hecho. *Aríztegui Hoya L, Fuentes Martínez S, Andrés Andrés AG, Rodríguez Fernández AI, Escudero Villafaña A, Ricoy Chain E, Fernández Álvarez M, Fernández-Morán González A, Sánchez Prieto C.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción y objetivo. La piomiositis se caracteriza por un cuadro de fiebre, dolor y cojera; se trata de una infección del músculo asociada o no a la formación de abscesos. El agente etiológico más frecuente es el *S. aureus*.

Caso clínico. Niño de 8 años que consulta por dolor inguinal, cojera y rechazo de la marcha de 48 horas de evolución; asocia fiebre alta. No traumatismo previo. Destaca afectación del estado general por dolor intenso, especialmente a la rotación interna de la cadera derecha. En analítica presenta leucocitosis y elevación de PCR; ecografía sin datos de derrame. Se amplía estudio con resonancia, que es informada como miositis en hemipelvis derecha complicada con absceso

intramuscular en obturador interno junto con osteomielitis en acetábulo, rama isquiopubiana e iliopubiana derechas; se descarta artritis coxofemoral. Hemocultivo positivo para *S. aureus* meticilin sensible por lo que se ingresa con cloxacilina intravenosa. Evolución inicial desfavorable con persistencia de los picos febriles altos y empeoramiento del dolor. Ante sospecha de *S. aureus* productor de LPV se asocia tratamiento con clindamicina intravenosa. Evolución posterior favorable con resolución de la clínica y normalización de la exploración. Tres meses después del ingreso es valorado en consultas, presentado marcha normal y sin datos de secuelas.

Conclusiones. La piomiositis es un diagnóstico poco frecuente, por lo que es fundamental un alto índice de sospecha ante un cuadro de cojera y fiebre. La prueba fundamental para su diagnóstico es la resonancia y el inicio precoz de antibioterapia es clave para evitar complicaciones.

Herpes zóster oftálmico en lactante. *Gutiérrez Zamorano M, Martín Irazo N, Carrasco Villanueva MJ, Jiménez Hernández E, Macías Panedas A, Peña Valenceja A, Fernández JE, Villagómez Hidalgo FJ.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. El herpes zóster (HZ) es la reactivación del virus varicela zóster, cuya presentación en niños es poco frecuente. Su variante oftálmica es la que más morbilidad presenta y uno de los factores de riesgo más importantes es la infección por varicela zóster pasada en el primer año de vida.

Caso clínico. Lactante de 14 meses, bien vacunado, que acude a Urgencias por aparición de exantema en región facial, afebril. Como antecedente a destacar, convive con un familiar inmunocomprometido afecto de herpes zóster torácico. A la exploración destaca buen estado general con lesiones eritematosas descamadas y edematosas en región periocular, frontal derechas y en ala nasal derechas, sin vesículas (signo de Hutchinson). Se decide ingreso en planta de hospitalización por caso secundario domiciliario, donde se canaliza vía venosa periférica y se inicia aciclovir intravenoso y pomada tópica. Al ingreso es valorado por el Servicio de Oftalmología sin presentar lesiones corneales ni conjuntivales. Se decide alta a las 48 horas con desaparición casi completa de las lesiones, sin desarrollar afectación ocular, con tratamiento con aciclovir oral y tópico hasta completar 5 días. Pendiente de nueva revisión oftalmológica.

Comentarios. Es muy importante detectar lesiones compatibles con HZ oftálmico a tiempo para evitar secuelas a corto plazo, así como realizar un seguimiento a largo plazo por el riesgo de ambliopía que conlleva por la posible existencia de leucomas corneales residuales. El curso clínico del herpes

zóster oftálmico pediátrico es benigno en pacientes inmunocompetentes, con controversia en el uso de tratamiento con aciclovir.

Meningitis por Parechovirus e importancia de las pruebas complementarias. *Muñoz Lumbreras M¹, Salcedo Fresneda O¹, Vega López L¹, Alonso Alonso A¹, Santos Gómez L¹, Mesa Lombardero E¹, Díaz García P², Caunedo Jiménez M¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín de Avilés.

Introducción. Meningitis vírica, una entidad relativamente frecuente en Neonatología y con el Enterovirus y el Parechovirus (HPeV) como patógenos principales. Producen infecciones banales (respiratorias y gastrointestinales) pero pueden ocasionar infecciones graves sobre todo en periodo neonatal.

Caso clínico. Neonato varón de 9 días de vida. Gestación y parto normales. Hermano con cuadro febril y exantema. Valorado por irritabilidad, posible tiritona y fiebre de hasta 38,5°C. Se realiza estudio y se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima. Analítica y cultivos de sangre y orina rigurosamente normales. Aislamiento de Parechovirus en LCR por lo que se suspende antibioterapia. Durante su ingreso realiza 3 episodios paroxísticos compatibles con crisis epilépticas que cedieron tras dosis de fenobarbital. Se completa estudio con electroencefalograma (normal para la edad) y ecografía transfontanelar y RMN cerebral observando múltiples lesiones parcheadas del parénquima cerebral compatible con encefalitis (Fig. 1). Buena evolución posterior sin repetir nuevas crisis y con una exploración física y evolución

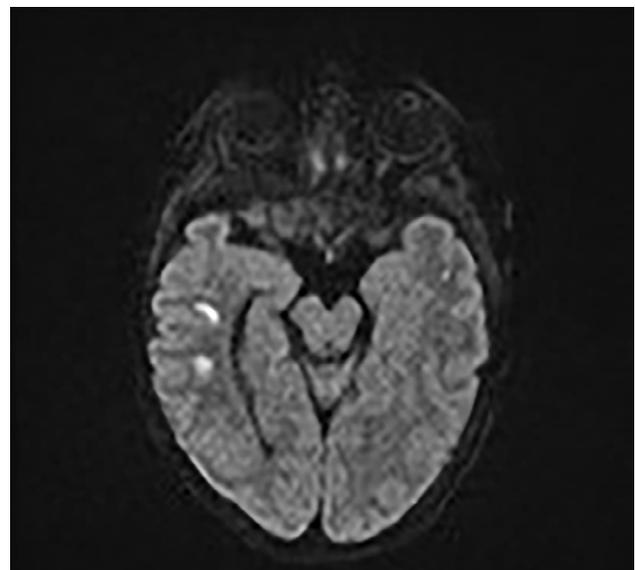


Figura 1.

normales. Dado de alta a los 6 días, recibe seguimiento multidisciplinar para control de posibles secuelas.

Comentarios. Las infecciones por Parechovirus son una causa frecuente de infecciones en niños. Producen generalmente cuadros banales con buena evolución, pero no debemos infravalorarlas en pacientes de riesgo, como la población neonatal. En estos pacientes pueden causar infecciones graves y/o complicaciones y las pruebas complementarias son fundamentales para valorar el grado de afectación y posibles secuelas. En nuestro caso el paciente desarrolló una encefalitis, la complicación más descrita en la literatura como causa de secuelas de infección por Parechovirus.

La importancia de la historia clínica. *Pérez Miguel M, Barquín Rego C, Cuesta González R, Gómez Arce A, Ruiz Rentería E, Alcalde Alfonso M, Matres B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El eritema nodoso (EN) es una paniculitis septal producida por una reacción de hipersensibilidad. Suele afectar al tejido celular subcutáneo de la región pretibial. El EN puede ser idiopático o secundario. La causa conocida más frecuente en Pediatría es la infecciosa. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y el tratamiento sintomático.

Caso clínico. Niña de 11 años valorada en Urgencias, derivada por su pediatra de Atención Primaria por sospecha de celulitis en pierna derecha. Antecedentes personales: colitis ulcerosa en tratamiento con infliximab endovenoso. Valorada en varias ocasiones en las últimas semanas en Urgencias. Consultas previas: 3 días antes: fiebre de 5 días asociando exantema maculoso eritematoso evanescente. Se realiza analítica, orina, Rx tórax normales y *S. pyogenes* y PCR adenovirus negativos. Alta con diagnóstico de exantema de probable origen viral. 10 días antes: dolor atraumático en tobillo y cadera derechas de 5 horas de evolución, afebril con exploración física normal. Alta con observación. 17 días antes: fiebre y odinogagia diagnosticada de faringoamigdalitis estreptocócica. Alta con amoxicilina oral 10 días. 20 días antes: administración de infliximab. Acude por aparición de placas redondeadas eritematosas, calientes, dolorosas e induradas en región pretibial derecha. Lesión incipiente izquierda. Diagnóstico más probable: eritema nodoso post-estreptocócico. Tratamiento sintomático. Evolución: tinte purpúreo, con resolución en 3 semanas.

Conclusiones. Una historia clínica reglada acompañada de una exploración física minuciosa puede ser suficiente para un diagnóstico certero evitando pruebas complementarias innecesarias. Ante el diagnóstico de EN es importante buscar una causa sistémica.

Uso de levamisol en el síndrome nefrótico corticosensible. *Bullón González I¹, Segovia Molina I¹, Cancho Soto T¹, Cabeza Arce N¹, Redondo Vegas E¹, Rodríguez Ramos A², Campo Fernández MN¹, Puente Montes S¹. ¹Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud Virgen de la Concha. Zamora.*

Introducción. El levamisol es un antihelmíntico con actividad inmunomoduladora no bien conocida. Ha sido empleado para el tratamiento de diversas patologías, entre ellas, el síndrome nefrótico corticodependiente. La falta de estudios hace que no esté incluido en algunas guías clínicas, y, por lo tanto, su uso no está ampliamente establecido.

Caso clínico. Revisión de los pacientes de nuestro centro que han recibido tratamiento con levamisol. **Caso 1.** Mujer de 15 años. Debut de síndrome nefrótico corticodependiente en 2010. Tras primera recaída, tratamiento con Ciclofosfamida con remisión posterior de 1 año. Dos recaídas entre 2012-2013, por lo que se inicia tratamiento con levamisol (dos ciclos de 3 y 9 meses). Desde entonces se mantiene en remisión.

Caso 2. Varón de 3 años. Debut de síndrome nefrótico en 2022. Posteriormente, tres recaídas con dosis de bajas de corticoides con periodicidad de 2 meses hasta inicio de tratamiento con levamisol consiguiendo remisión posterior de 8 meses.

Caso 3. Varón de 15 años. Debut de síndrome nefrótico corticodependiente en 2016. Recibe ciclo de ciclofosfamida sin respuesta. Inicio posterior de levamisol sin éxito, precisando micofenolato y corticoterapia durante 5 años con múltiples recaídas en este periodo.

Comentarios. El levamisol podría ser útil en el tratamiento del síndrome nefrótico corticodependiente y en el síndrome nefrótico con recaídas frecuentes al tratarse de una opción económica y con menos efectos adversos que fármacos inmunosupresores, sin embargo, son necesarios más estudios para implantar su uso.

Bronquiolitis obliterante, no solo está en los libros. *Bullón González I, Pérez Porra S, Andrés Porras MP, Ferrer Ortiz I, García Miralles L, del Villar Guerra P, Díez Monge N, Cano Garcinuño A. Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La bronquiolitis obliterante (BO) es una forma crónica y rara de enfermedad obstructiva pulmonar. La etiología más frecuente es la que ocurre post-transplante y la post infecciosa. Debido a su baja incidencia el tratamiento no está bien establecido y el diagnóstico suele ser tardío.

Caso clínico. Varón de 3 años que ingresa por insuficiencia respiratoria en el contexto de infección de vía respiratoria inferior. Antecedentes personales de ingreso muy reciente en UCIP el mes previo por infección respiratoria por virus sincitial respiratorio-B y rinovirus, que precisó ventilación mecánica no invasiva (VNI). Exploración física: peso en percentil 21, saturación de oxígeno: 92% (con oxígeno a 1 litro por minuto), auscultación pulmonar con crepitantes dispersos, tiraje subcostal y taquipnea de 48 respiraciones por minuto. Precisa de nuevo VNI con dos niveles de presión (PEEP 13/PIP 7 cmH₂O) y FiO₂ 40% sin poder retirarla durante las 3 semanas siguientes. En la radiografía (Fig. 1) destaca imagen persistente de borramiento de silueta cardiaca por



Figura 1.

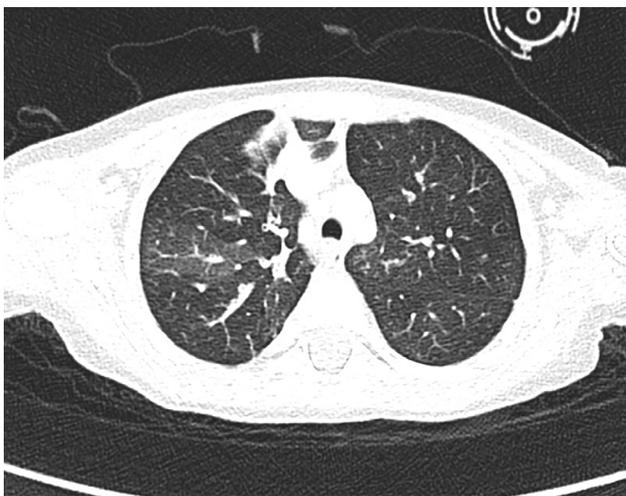


Figura 2.

lo que se hace TAC torácica (Fig. 2) con hallazgos compatibles con BO (zonas parcheadas "en vidrio deslustrado" e imágenes de "árbol en brote"). Se inicia tratamiento con broncodilatadores, mega-bolos de corticoides y azitromicina como inmunomodulador sin respuesta. Alimentación enteral por sonda nasogástrica por mala tolerancia oral y mayor requerimiento energético. Actualmente ventilo-dependiente en domicilio, en seguimiento por la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.

Comentarios. La BO es una enfermedad compleja y crónica que asocia una gran comorbilidad. En ocasiones es necesario el trasplante pulmonar. Es fundamental un seguimiento multidisciplinar abordando tanto la esfera biológica como la psicosocial, buscando la mayor calidad de vida posible.

Más allá de las tortícolis. Redondo Vegas E, Delgado LaFuente A, Liqueste Marín M, Cabeza Arce N, Alcalde Martín C, Caballero Caballero M, Salamanca Zarzuela B, Pérez Rodríguez M. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La causa más frecuente de la tortícolis aguda en Urgencias es la traumática, sin embargo existen causas graves que necesitan tratamiento específico.

Caso clínico. Niño de 11 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por tortícolis de 4 días de evolución tratado con calor local y analgesia oral intermitente sin mejoría. No traumatismo previo. Largas horas de estudio en casa. Cuadro catarral hace una semana, ya resuelto. Afebril en todo momento. Constantes normales. En exploración física presentaba trismus sin sialorrea. Dolor a la palpación a nivel de trapecio izquierdo y limitación para la movilidad cervical bilateral muy marcada. En radiografía cervical AP y lateral se objetiva espesor de planos blandos prevertebrales en el límite alto de la normalidad hasta nivel C3-C4, resto normal. Se solicita TC cervical donde se aprecia colección compatible con absceso parafaríngeo a la altura de amígdala palatina izquierda 17×15×18 mm de diámetros máximos. Se contacta con ORL de guardia y se procede a drenaje quirúrgico de urgencia de absceso parafaríngeo izquierdo, se pauta corticoterapia y antibioterapia con amoxicilina-clavulánico intravenoso con resolución del cuadro que permite alta al séptimo día de ingreso.

Comentarios. La mayoría de las tortícolis son de causa benigna, es nuestra labor realizar una buena anamnesis, exploración física y en ocasiones pruebas complementarias que nos permita detectar de forma precoz causas menos frecuentes pero graves.