

Posters

P-1. DEDO EN RESORTE BILATERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. *P. Alonso Quintela, S. Gautreaux Mina-ya, M. Mora Matilla, D. Mata Zubillaga, P. Lobo Martínez, R. Morales Sánchez. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La tenosinovitis estenosante, dedo en gatillo o dedo en resorte constituye una patología infrecuente en la edad pediátrica. A pesar de su sencillo diagnóstico en ocasiones puede pasar desapercibido hasta fases avanzadas del proceso. Afecta predominantemente a los dedos pulgares. Se resuelve espontáneamente en un tercio de los casos. El tratamiento puede ser fisioterapia o cirugía en casos refractarios o evolucionados.

Caso clínico. Niña de 2 años que acudió a Urgencias Infantiles por imposibilidad para la extensión de ambos dedos pulgares detectada por su madre hacía 2 horas. No referían fiebre, cuadro infeccioso ni traumatismo previo. A la exploración se comprueba una incapacidad para la extensión activa y pasiva de las articulaciones interfalángicas de dichos dedos, más acusada en la izquierda. No presentaba dolor. Se citó a la paciente en consulta de Traumatología Infantil, donde se indicó tratamiento quirúrgico en el pulgar izquierdo y fisioterapia en el derecho. (Fig. 1)

Comentarios. 1) El diagnóstico del dedo en resorte es clínico. 2) El tratamiento precoz permitirá una adecuada movili-

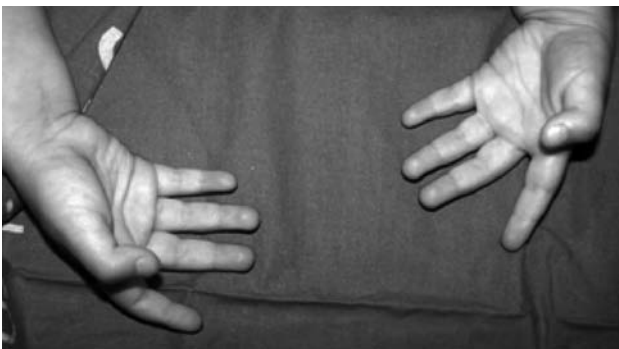


Figura 1.

zación de la articulación y en muchos casos la resolución sin necesidad de tratamiento quirúrgico. 3) El tratamiento tardío puede conllevar una pérdida o limitación de la funcionalidad de la misma.

P-2. MANIFESTACIÓN POCO USUAL DE URETEROCELE A TRAVÉS DEL INTROITO VAGINAL EN RECIÉN NACIDA. *B. Bautista Mezquita, J. Bote Mohedano, J.M. Garrido Pedraz, M.T. Garzón Guiteria, F. Viñals González, C. Cebrián Muiños. Pediatría. Neonatología. Hospital Universitario de Salamanca.*

Objetivo. Presentación muy poco usual de ureteroceles que se visualiza en la exploración de los genitales externos de una recién nacida, diagnosticada intraútero de malformación urológica.

Caso clínico. Recién nacida pretérmino de peso adecuado para la edad gestacional, segundo gemelar de 36 semanas; diagnosticada intraútero de hidronefrosis izquierda con doble sistema pielocalicial. Antecedentes familiares: Abuelo con malformación urológica. Antecedentes personales: Embarazo gemelar, bicorial, biamniótico, preeclampsia leve. Parto: cesárea electiva, líquido amniótico claro, segundo gemelar, presentación cefálica. Apgar 9/10. Exploración física: Peso: 2.300 g, P 25-50; Talla: 47 cm P 50-75; PC: 32,5 cm P25-50; BEG. Normosómica y armónica. Bien hidratada y nutrida. Coloración normal. No aspecto séptico. Bien perfundida. Cabeza, cráneo, cara, cuello, clavículas: normales. Ojos y orejas normales. Cuero cabelludo de implantación normal. Tórax normoconfigurado. AC: Normal, no soplos, no arritmias. Pulsos femorales normales. AP: buena ventilación bilateral, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando y depresible, no masas ni megalias. Base umbilical normal. Neurológico: tono, fuerza, movimientos, reflejos primitivos, automatismos y neuroconducta normales. Fontanela: 2 x 2 normotensa. Caderas laxas, Barlow (+) de cadera derecha. Genitales femeninos de características normales, labios mayores y labios menores de tamaño normal para su edad gestacional, se visualiza impronta de prominencia mucosa de 1 cm. de diámetro que corresponde a ureteroceles. *Pruebas clínicas y de imagen:* Eco renal

postnatal: riñón izquierdo aumentado de tamaño, evidencia notable grado de hidronefrosis con escaso espesor cortical (5 mm), doble sistema pielocalicial izquierdo, con dilatación de ambos sistemas excretorios (8 mm). Riñón derecho normal; CUMS: ausencia de RVU. Ureterocele en unión uretero-vesical izquierda. *Interconsulta cirugía*: Doble sistema pielocalicial, ureterohidronefrosis y ureterocele Izquierdos.

Conclusiones. En la exploración sistemática del recién nacido no debemos olvidar la exploración ginecológica para descartar la presencia de malformaciones urogenitales, tumores o variantes anatómicas. En la región vaginal de nuestra paciente se observaba la prominencia de ureterocele, una manifestación poco común que presentamos para que sea conocida.

P-3. PELIGRO TRAS EL BAÑO: SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS Y RESPIRATORIOS, EXPRESIÓN DE UNA EMERGENCIA MÉDICA. *E. Domínguez Bernal, M.S. Jiménez Casso, S.D. Calleja López, B.E. Hernández Macho, R. Alcedo Olea, C. Ortega Casanueva. Servicio de Pediatría. Hospital de Segovia.*

Objetivo. Análisis de cinco situaciones de riesgo vital, con hipoxia aguda y escasos mecanismos de compensación endógena.

Casos clínicos. Se presentan 5 casos. Varón 6 años, asmático, con disnea brusca y mareo, tras el baño y previamente a la cena. Varón 7 años, sano, consulta por mareo y vómitos súbitos tras salir de la bañera; varón 3 años, sano, hermano del anterior con malestar y cefalea, también tras el baño. Varón 8 años, sano, con convulsión afebril, previamente indispuerto, perdió el conocimiento y durante el traslado en coche al hospital se recupera. Mujer 15 años, sana, hermana del anterior traída en parada respiratoria, previamente se duchó, sintiéndose mareada, floja, cayendo al suelo al tiempo que alertaba a un vecino.

Discusión. La llamada "muerte silenciosa" o "muerte dulce" ocurre por intoxicación con un gas inhalado que compite en la oxigenación de la sangre; por ello el antídoto específico es Oxígeno al 100%. El grado de afectación clínica está directamente relacionado con el nivel de carboxihemoglobina sérica. Los menores de 20% son leves y por encima de 40% graves. De los casos presentados una estaba por encima del 50%. Lo fundamental, sospecharlo. Su diagnóstico es fácil, rápido por una gasometría venosa o arterial. El pulsioxímetro no ayuda. El seguimiento es por mejoría clínica y coximétrica. Los niños al tener mayor metabolismo basal tienen más riesgo de toxicidad. Las principales indicaciones de la cámara hiperbárica son: coma, acidosis refractaria, gestante, fallo multiorgánico o focalidad neurológica persistente a pesar del tratamiento aplicado. Son fuentes teóricas de monóxido los calentadores o calderas de gas, las estufas y chimeneas, los humos de coches y algunos disolventes de pinturas.

Conclusiones. En todo proceso de enfermar "agudo" con varios convivientes afectos pensar en una intoxicación. Los síntomas inespecíficos con afectación neurológica y respiratoria sugieren intoxicación con compromiso hipóxico y en nuestro medio, la más frecuente, es la de monóxido de carbono. No dudar en hiperoxigenar. Las revisiones técnicas pertinentes, del aparato doméstico, son medidas de prevención y promoción de la salud.

P-4. COMPLICACIONES POSTNATALES DE CORIOANGIOMA PLACENTARIO

S. Iparraguirre Rodríguez, R. Portugal Rodríguez, A. Cilla Lizarraga, C. De Frutos Martínez, C. Bustamante Hervás. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Introducción. El corioangioma placentario es el tumor no trofoblástico más frecuente. Los de gran tamaño (>5 cm diámetro y con repercusión clínica) tienen una incidencia de 1 de cada 9.000-16.000 gestaciones. Las complicaciones asociadas pueden ser anemia, trombopenia y retraso de crecimiento intrauterino. Hasta 1/3 de los casos asocian polihidramnios. En los casos más graves insuficiencia cardiaca congestiva e incluso muerte fetal. El diagnóstico es ecográfico en el segundo tercer trimestre de la gestación. El tratamiento va desde simple observación hasta alcoholización del tumor, coagulación con láser o la finalización del embarazo.

Caso clínico. Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino (34 semanas) con diagnóstico de corioangioma placentario. Antecedentes: Diagnóstico ecográfico de corioangioma placentario. Madre con edemas en extremidades inferiores a partir de las 30 semanas de gestación. Césarea a las 34 semanas por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Rotura de bolsa 2 horas, líquido meconial. *S. agalactiae* desconocido. Estado al nacer: Reanimación con oxígeno indirecto. Apgar 7/9. pH cordón 7.3/7.32. Anatomía patológica placenta: Corioangioma de 536 gramos de 10-15 cm. de diámetro. Peso al nacimiento en percentil 50, edematosa, con pérdida postnatal de peso del 20%. Presenta trombopenia (plaquetas 49.000 mil/mm³), coagulopatía (TP 36%, INR 2.15, TTPA 28.8 s, Fibrinogeno 50 mg/dl) y anemia (Hemoglobina 11.6, Hematocrito 38%) sin signos externos de sangrado que precisa administración de vitamina K 2 mg, plasma fresco congelado a 15 ml/kg y concentrado de hemáties a 20 ml/kg. Controles analíticos posteriores normales. Ecografía craneal y abdominal sin alteraciones. Radiografía de tórax: no cardiomegalia. Ecografía cardiaca: Insuficiencia tricuspídea (gradiente 30-35 mmHg), discreta dilatación de cavidades derechas con contractilidad normal. Evolución favorable posterior.

Conclusiones. El diagnóstico de corioangioma, sobre todo los de gran tamaño, precisa un seguimiento estrecho durante la gestación y en el recién nacido ya que en ocasiones puede presentar complicaciones graves.

P-5. LINFANGIOMAS: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE. V. Fernández Iglesia, L. Regueras Santos, D. Moreno Duque Lizbely, E. Garrido García, J. Martínez Sáenz de Jubera, P. Lobo Martínez. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los linfangiomas son malformaciones congénitas poco frecuentes del sistema linfático, la gran mayoría localizadas a nivel de cabeza y cuello. Su etiología no está clara pero parece deberse a un insuficiente drenaje de los vasos linfáticos hacia el sistema venoso. La clínica es variable y suelen diagnosticarse en la infancia (el 90% antes de los 2 años) mediante técnicas de imagen, a veces como hallazgo casual.

Objetivos. Analizar la frecuencia, localización y características de linfangiomas en los pacientes pediátricos ingresados en nuestro hospital durante un período de 15 años, así como su tratamiento y evolución.

Material y métodos. Se realiza un estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes entre 0 y 14 años diagnosticados de linfangioma, ingresados en el servicio de Pediatría del Complejo Asistencial Universitario de León durante el período comprendido entre 1995 y 2010, ambos inclusive. Se recogieron datos relativos a la edad de diagnóstico, clínica de presentación, pruebas complementarias realizadas, tratamiento y evolución.

Resultados. Suponen un total de 10 casos, de los que 8 son varones y 2 mujeres (relación 4/1). La edad media al diagnóstico fue de 3,21 años con una desviación estándar de 4,2 años, diagnosticándose 5 de los casos antes de los 2 años y en 2 de ellos ya existía sospecha prenatal. La localización fue en 7 de los pacientes a nivel de cabeza o cuello, en otros 2 fue a nivel abdominal (uno mesentérico y el otro intestinal) y en uno a nivel torácico y axilar (linfangioma gigante). En relación con el tratamiento fue quirúrgico en 5 de los linfangiomas, en 3 se empleó escleroterapia, de los cuales 2 presentaron varias recidivas posteriores y en uno se pauto tratamiento con corticoides vía oral sin respuesta. No se disponen de datos sobre el tratamiento recibido en uno de los pacientes, al ser derivado a otro centro. Respecto a las complicaciones: un 50% de los casos presentó infección, en algunos de manera reiterada, y un 30% requirió reintervención. Además uno de los pacientes, afecto previamente de laringomalacia y estridor congénito, presentó granuloma de la sutura del injerto laríngeo tras extirpación de linfangioma subglótico y sublingual.

Conclusión. Si bien se trata de una entidad poco frecuente, destacamos la importancia de tener presente el linfangioma como un posible diagnóstico diferencial de toda masa en la edad pediátrica, fundamentalmente de localización en cabeza y cuello o a nivel abdominal. Esta entidad a pesar de ser una lesión de naturaleza benigna su tratamiento es quirúrgico en la mayoría de los casos y puede complicarse con frecuencia por lo que es importante llegar a su diagnóstico.

P-6. MASA SUPRACLAVICULAR DE APARICIÓN BRUSCA EN NIÑA DE 9 AÑOS. J. Domínguez Carral, M.T. Leonardo Cabello, E. Rubín De la Vega, E. Pereira Bezanilla, S. Arriola Rodríguez-Cabello, M. Pumarada Prieto. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Presentamos el caso clínico de una niña de 9 años y 9 meses derivada a nuestro servicio de urgencias por masa supraclavicular de aparición una semana antes de forma brusca. No refiere dolor, fiebre ni otros síntomas acompañantes.

A la exploración física en el servicio de urgencias presenta buen estado general, buen color de piel y mucosas, buena hidratación y nutrición; auscultación cardiopulmonar normal; abdomen indoloro, sin masas ni visceromegalias. A nivel supraclavicular derecho se palpa masa de unos 2 cm de diámetro, de consistencia dura, fija, adherida a planos profundos, no dolorosa, con piel superficial normal. Al colocar a la niña en decúbito supino destaca, en la exploración de la masa, thrill a la palpación, y soplo a la auscultación, que no se exploran en bipedestación. No se palpan adenopatías en ninguna cadena ganglionar.

Ante estos hallazgos se solicitan pruebas de imagen, inicialmente ecografía supraclavicular, en la que se objetiva una masa hiperecogénica de 2,3 cm por 2 cm, con flujo vascular adyacente, desplazado, no incluido en la masa; y posteriormente radiografía de clavículas, con costilla accesoria bilateral. (Figs. 2 y 3).

El diagnóstico, con estos datos, es de pseudoartrosis de costilla accesoria con primera costilla, y la paciente es dada de alta sin precisar tratamiento.

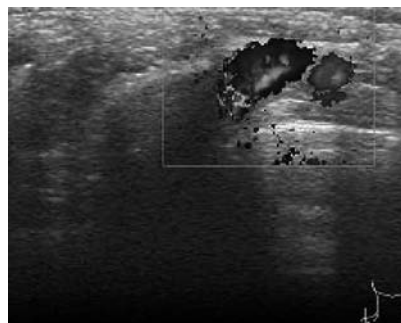


Figura 2.



Figura 3.

P-7. ALTERACIONES DE GENITALES INTERNOS EN POBLACIÓN FEMENINA. D. Redondo Sánchez, L. Gallego Delgado, P. Prieto Matos, M. Belloso Martín-Mateos, A. Villalba Yarza, J. Prieto Veiga. Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. Las alteraciones del aparato genital femenino, ya sea interno, pueden ser debidas a múltiples etiologías. El momento del diagnóstico es muy variable, pudiendo descubrirse desde el momento del nacimiento hasta la edad adulta en función del tipo de alteración.

Objetivos. Describir las alteraciones morfoestructurales del aparato genital interno femenino diagnosticadas en nuestro Hospital entre el año 2000 y el 2006.

Pacientes y métodos. Revisión de historias clínicas procedente del archivo general del Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Resultados. Se encontraron 66 pacientes que presentaban malformaciones congénitas del aparato genital interno femenino. La ecografía fue el método utilizado para el diagnóstico en el 56% de las pacientes que presentaron malformaciones congénitas de genitales. Con respecto al tipo de patología encontrada: Síndrome Rokitansky: 3 (4,5%); Malformaciones uterinas: 48 (72,7%); Malformaciones vaginales: 13 (19,7%); Otras: 2 (3,1%). La prevalencia de alteraciones genitales en población femenina salmantina es 0,45 por cada 100.000 mujeres.

Conclusiones. Las alteraciones genitales son una patología rara. La ecografía es la técnica de imagen de elección para el estudio de órganos genitales, normales o patológicos, en niñas y adolescentes, por su inocuidad y rentabilidad.

P-8. AMENORREA PRIMARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO. M.A. Mateos Diego, C. de Lamas Pérez, P. Prieto Matos, D. Martín Hernández, C. Martínez, J. Prieto Veiga. Unidad de Pediatría General. Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. Se conoce como amenorrea primaria la ausencia de menarquia a los 15 años con independencia de la presencia o ausencia de caracteres sexuales secundarios.

Objetivos. Comunicación de un caso de amenorrea primaria sin causa orgánica subyacente.

Caso clínico. Mujer de 15,5 años de remitida a nuestra consulta por amenorrea primaria. Entre sus antecedentes familiares la menarquia de su madre y hermana ocurrió a la edad de 14 años. No presenta antecedentes personales de interés. Inició la pubarquia a la edad de 9 años y la telarquia a los 11. No presenta clínica endocrinológica. En la exploración física

se observa un estadio madurativo de Tanner III (T3 P4 A3), con genitales femeninos de configuración aparentemente normal; presenta una talla alta (+2,4 DS) y peso adecuado (-0,84 DS). El índice de masa corporal es de 15,3 (-2,37 desviaciones estándar). Las pruebas que se solicitaron inicialmente fueron: analítica general normal, ecografía abdominopélvica normal, cariotipo XX, función tiroidea (TSH 1.9 uIU/ml, T4L 1.2 ng/ml), LH y FSH (3 mIU/ml y 1,6 mIU), prolactina (6,5 ng/ml) y beta estradiol (13 pg/ml). Tras las pruebas iniciales se solicitan testosterona total y libre (0,5 ng/ml y 0,9 pg/ml) 17 hidroxiprogesterona (0,6 ng/ml), androstendiona (2,4 ng/ml), DHEAs (138 ug/100ml), leptina (6 ng/ml) y se realizó un test de primación con progesterona (tiene sangrado normal). Se diagnostica de amenorrea primaria con estrogenización normal.

Conclusiones. Ante una amenorrea primaria lo primero es descartar la posibilidad de una malformación orgánica, para después pensar en una etiología funcional, de causa endocrinológica, hipotalámica, hipofisaria o gonadal. Para el inicio, progresión puberal y reglas normales es necesario un mínimo de tejido adiposo.

P-9. EVALUACIÓN DE CONDUCTAS ALIMENTARIAS INAPROPIADAS EN NIÑOS Y NIÑAS CON SOBREPESO Y OBESIDAD. L. Hernando Solé*, I. Serrano Pintado*, J. Prieto Veiga**, M. Martín Alonso**, P. Prieto Matos**, I. Asensio Monge***. *Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Universidad de Salamanca. **Servicio de Pediatría y ***Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Salamanca.

Objetivos. Se pretende evaluar, desde un punto de vista descriptivo, la posible existencia de conductas alimentarias inapropiadas durante las comidas en los niños y niñas de entre 8 y 11 años con sobrepeso y obesidad exógena que acuden al Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital. Estas conductas alimentarias inapropiadas en la mesa están muy relacionadas con el desarrollo y mantenimiento de la obesidad y el sobrepeso.

Material, muestra y recogida de datos. El instrumento utilizado para llevar a cabo la evaluación ha sido una entrevista estructurada realizada "ad hoc" aplicada a los sujetos con sobrepeso u obesidad exógena y a sus padres. La muestra evaluada ha sido de 22 sujetos entre 8 y 11 años con sobrepeso u obesidad exógena. Los datos se han recogido entre febrero de 2008 y mayo del 2009.

Resultados. En la tabla siguiente pueden observarse los distintos porcentajes de sujetos que mantienen las diversas conductas inapropiadas en la mesa que han sido motivo de evaluación.

Conductas alimentarias inapropiadas	Porcentaje de sujetos
Ausencia de un lugar fijo para comer	32%
No retirar el primer plato antes de servir el segundo	27%
No hacer pausa entre el primer y segundo plato	36%
Comer varios alimentos al mismo tiempo	50%
Comer deprisa	73%
No masticar adecuadamente el bolo alimenticio	45%
Ingerir abundante comida en cada cucharada	36%
Planificar la siguiente comida después de haber comido	18%

Conclusiones: Existen, en algunos de los sujetos evaluados, una serie de conductas alimentarias inapropiadas durante las comidas que favorecen el desarrollo y mantenimiento de la obesidad y el sobrepeso. Estas conductas inapropiadas favorecen el aumento de la cantidad de alimentos ingeridos en cada comida, con lo que sería muy apropiado llevar a cabo una modificación de las mismas.

P-10. EVALUACIÓN DE HÁBITOS DE ALIMENTACIÓN Y PATRONES DE ACTIVIDAD FÍSICA EN NIÑOS Y NIÑAS CON SOBREPESO Y OBESIDAD. L. Hernando Solé*, I. Serrano Pintado*, J. Prieto Veiga**, M. Martín Alonso**, P. Prieto Matos**, I. Asensio Monge***. *Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Universidad de Salamanca. **Servicio de Pediatría y ***Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos. Evaluar, desde un punto de vista descriptivo, hábitos de alimentación y patrones de actividad física de niños y niñas de entre 8 y 11 años con sobrepeso y obesidad exógena que acuden al Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital; y comprobar si se cumplen en la muestra seleccionada algunos de los hábitos de conducta inadecuados, muy relacionados con la obesidad y el sobrepeso, que señalan Amigo y Errasti (2006).

Material, muestra y recogida de datos. El instrumento utilizado para llevar a cabo la evaluación ha sido una entrevista estructurada realizada "ad hoc" y aplicada a los sujetos con sobrepeso y obesidad exógena y a sus padres. La muestra evaluada ha sido de 22 sujetos entre 8 y 11 años con sobrepeso u obesidad exógena. Los datos se han recogido entre febrero de 2008 y mayo del 2009.

Resultados. Más de la mitad de los sujetos de nuestro estudio come viendo la televisión, consume alimentos entre horas, afirma que hay situaciones en las que tienen una necesidad imperiosa de comer, no realizan actividad física estructurada semanal, ni colaboran en las tareas domésticas. Un 5% se salta sistemáticamente el desayuno, un 36% no consume diariamente

frutas y verduras, un 18% no consume legumbres varias veces a la semana, el 45% abusa de los embutidos y el 32% no consume pescado dos o tres veces por semana. Al 50% de los sujetos evaluados no les gustan todos los alimentos.

Conductas inadecuadas	Porcentaje de sujetos
Comer viendo la televisión	82%
Picar entre horas	68%
Saltarse el desayuno	5%
Ausencia de consumo diario de frutas y verduras	36%
Escaso consumo de legumbres	18%
Escaso consumo de pescado	32%
Abuso de embutidos	45%
Necesidad de comer	74%
Ausencia de actividad física estructurada	55%
Ausencia de colaboración en tareas domésticas	55%

Conclusiones. Existen, en la muestra evaluada, hábitos de conducta inadecuados relacionados con la obesidad y el sobrepeso. Así mismo existen unos inadecuados patrones de actividad física en la mitad de los sujetos evaluados dando lugar a un balance positivo de energía.

P-11. PUBERTAD PRECOZ EN NIÑAS INMIGRANTES. L. Gallego Delgado, D. Redondo Sánchez, M. Martín Alonso, P. Prieto Matos, J. Cedeño Montaña, J. Prieto Veiga. Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivo. Valorar la influencia de la mejora de la nutrición, factores hormonales y psicoafectivos en el inicio de la pubertad.

Pacientes y métodos. Revisión de casos de niñas inmigrantes y/o adoptadas con pubertad precoz remitidas a una consulta de Endocrinología Infantil en los últimos cuatro años. Parámetros a valorar: edad en 1ª consulta, país de origen, tiempo de residencia en España, edad de inicio de telarquia, estadio Tanner, edad ósea (EO), valores LH/FSH basales y post LHRH, y ecografía pélvica (eco).

Resultados. La edad media de derivación al especialista endocrino fue 7 años y 8 meses, el 43% de las niñas eran de origen sudamericano, el tiempo medio de residencia en España antes de iniciarse la clínica fue de 2 años y 5 meses; la edad media de inicio de telarquia fue 7 años, el estadio Tanner más frecuente al diagnóstico fue II-III; todas las niñas salvo una presentaban una edad ósea adelantada de 1 año y 10 meses de media; la ecografía presentaba hallazgos puberales en 5 de las 7 niñas. En dos de los casos se realizó RMN cerebral que fue normal. Todas recibieron tratamiento frenador con análogos de GnRH. (Tabla I)

TABLA I

	Edad	Origen	Telarquia	Tanner	E.O.	LH – FSH	Eco
CASO 1	6 años (a) y 5 meses (m)	Nepal (adoptada)	5 a y 9 m	II	10,5a -11a	LH 1,4/34 – FSH 2,1/15	Puberal
CASO 2	7 a y 5 m	Irán	6 a y 8 m	IV	10a	LH 1,4 – FSH 7	Puberal
CASO 3	7 a y 8 m	Nigeria (adoptada)	7 a y 7 m	III	10a	LH 2,09 – FSH 5,5	Puberal
CASO 4	8 a	Rumanía (adoptada)	7 a y 8 m	II-III	8a 10m	LH 0,5/11,9 – FSH 3,5/15	Puberal
CASO 5	7 a y 10 m	Perú	7 a	II-III	7a 10m	LH 0,2/10 – FSH 1,7/8,5	Puberal
CASO 6	8 a y 4 m	Colombia	7 a y 6 m	II-III	10a	LH 0,7/12,5 – FSH 3,4/8,4	“Prepúber”
CASO 7	8 a y 3 m	Colombia (adoptada)	7 a y 6 m	II-III	10a	LH 15/105 – FSH 12/30	“Prepúber”

Conclusiones. El pediatra debe vigilar estrechamente la ganancia pondero-estatural de estas niñas sobre todo durante el primer año de llegada, la aparición de caracteres sexuales secundarios y la maduración ósea, especialmente en aquellas niñas cercanas a la pubertad.

P-12. SÍNDROME DE CRIGLER-NAJJAR II: A PROPÓSITO DE DOS OBSERVACIONES. S. Lozano Losada, L. Gallego Delgado, A. Mateos Diego, D. Redondo Sánchez, R. Torres Peral, A. Grande Benito. Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca.

El síndrome de Crigler-Najjar (SCN) es un trastorno infrecuente del metabolismo de la bilirrubina (Bi) que consiste en un déficit de la enzima UDP-glucuroniltransferasa (UGT), de forma total (tipo I) o de parcial (tipo II). En el tipo I el defecto consiste en inserciones, mutaciones o deleciones en cualquiera de los 5 exones que constituyen el gen UGT1A1 localizado en el brazo largo del cromosoma 2 y va a causar una hiperbilirrubinemia indirecta grave desde el nacimiento con función hepática normal y que puede ocasionar quernictero a cualquier edad, siendo en ellos el trasplante hepático el único tratamiento definitivo. En el tipo II la alteración consiste en la sustitución de un aminoácido con lo que se reduce la actividad enzimática de la UGT, tienen niveles menos elevados de Bi no conjugada y en ellos es rara la afectación neurológica, sobreviviendo hasta la edad adulta sin complicaciones.

Presentamos dos casos en una misma familia del SCN-II en los que se ha detectado en el exón 5 del gen UGT1A1 la alteración c.1456T>Gp.Y486D, en homocigosis. Ambos padres y tres hermanas de la madre del caso 1, son portadores de la misma mutación.

Caso 1. Niño de 11 años remitido por su pediatra para valoración de hiperbilirrubinemia indirecta. Antecedentes Familiares: Padres jóvenes sanos, consanguíneos de 2º grado. Tía materna y bisabuelo materno con ictericia e hiperbilirrubine-

mia indirecta. Los dos hermanos del bisabuelo, ictericia. Un hermano mayor sano. Ictericia desde el segundo día de vida. Alta al tercer día con una Bi Total (T): 11,4 mg/dl Bi Indirecta (I): 11,2 mg/dl. Al mes de vida, acude a urgencias por ictericia cutáneomucosa (Bi T: 23,8 mg/dl, Bi I: 22,9 mg/dl). Fototerapia continua. Al 4º día (Bi T 12,3 mg/dl, Bi directa (D): 0,6 mg/dl). Se suspende fototerapia y se instaura tratamiento con Fenobarbital a 5 mg/kg. Alta tras 12 días de ingreso. Persiste discreta ictericia, sin tratamiento específico. A los 11 años, momento en que realiza el estudio genético, tiene una Bi I de 10,8 mg siendo normales todos los parámetros analíticos de función hepática.

Caso 2. Mujer, tía del anterior. Ingresada a los 6 años por dolor abdominal tras parotiditis. Refiere ictericia desde el nacimiento sin sintomatología neurológica. Destaca en la analítica una Bi T de 10 mg/dl con Bi I de 9,5 mg/dl. Resto de pruebas de función hepática normales. Biopsia hepática normal. Se informa de probable diagnóstico de Crigler-Najjar. Con motivo de estudiar al Caso I, a la edad de 35 años, se realiza estudio genético resultando, al igual que este, la presencia, en el exón 5 del gen UGT1A1, la alteración c.1456T>G en homocigosis.

Conclusión. La sospecha diagnóstica del SCN debe hacerse lo más precozmente posible ante cualquier neonato con hiperbilirrubinemia indirecta sin signos de hemólisis y con función hepática normal. La confirmación diagnóstica puede realizarse por estudio genético.

P-13. METABOLISMO LIPÍDICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. EL LDL COLESTEROL NO ESTÁ AUMENTADO EN NIÑOS OBESOS. D. Redondo Sánchez, L. Gallego Delgado, P. Prieto Matos, M. Martín Alonso, J. Cedeño Montaña, J. Prieto Veiga. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. Las enfermedades cardiovasculares son una de las primeras causas de mortalidad en España. Esta morta-

lidad está en clara relación con la existencia de aterosclerosis y en su génesis se encuentra las dislipemias.

Objetivo. Determinar el comportamiento del metabolismo lipídico analizando posibles diferencias con población sana.

Pacientes y métodos. Se realiza un estudio descriptivo, transversal y observacional. Se analizaron 294 pacientes obesos y 51 con un peso normal. Se obtiene información del metabolismo lipídico y medidas antropométricas. Se compararon todos los datos entre ambos grupos.

Resultados: La comparación del metabolismo lipídico entre los dos grupos se puede ver en la siguiente tabla:

	Obesidad	Normopeso	P
Edad (años)	11,00 ± 2,29	10,81 ± 2,53	0,594
HDL colesterol (mg/dl)	54,49 ± 13,44	67,31 ± 14,23	0,000
LDL colesterol (mg/dl)	92,75 ± 26,76	90,87 ± 24,32	0,660
Triglicéridos (mg/dl)	89,59 ± 41,61	67,31 ± 34,95	0,001
IMC (DS)	3,25 ± 1,17	-0,4 ± 0,99	0,000
Sexo (% varón/% mujer)	48,6 / 51,4	47,6 / 52,4	0,969

Valores superiores a 100 mg/dl de triglicéridos están presentes en el 28,9% de los obesos y en el 12,5% del grupo control, existen significativas entre estos valores ($p=0,037$). Se encuentra correlación positiva entre los niveles de triglicéridos con el IMC ($r=0,31$, $p=0,000$). El HDL es inferior a 40 mg/dl en el 10,6% de los obesos y en ninguno en el grupo de normopeso, existen diferentes estadísticamente significativas en la prevalencia de HDL disminuido entre los grupos ($p=0,008$). El HDL se correlaciona negativamente con el IMC ($r=-0,35$; $p=0,000$). El LDL no tiene ningún comportamiento especial en los grupos valorados.

Conclusiones. Encontramos niveles más altos de triglicéridos y más bajos de HDL en los pacientes obesos. Estos valores están en relación con el grado de obesidad. No se pueden demostrar alteraciones en el LDL colesterol.

P-14. DERMATITIS DE CONTACTO POR HENNA EN DOS HERMANOS. A. Gajate García, M.E. Vázquez Fernández, D. Pinilla García, L. Barriada Álvarez, M.J. Vázquez Fernández, M. de Santiago. Centro de Salud Arturo Eyries. GAP Valladolid Oeste.

Introducción. En la era de la imagen corporal, la realización de tatuajes con henna negra es una práctica de moda en niños sobre todo en los lugares de vacaciones. Esto lo avalan las múltiples comunicaciones de reacciones cutáneas adversas debidas principalmente a la P-fenilendiamina (PPD) que contiene la henna comercial. Presentamos dos casos de reacción adversa a henna en hermanos y revisamos los problemas futuros para los pacientes sensibilizados.

Casos clínicos. Niña de 8 años que presenta reacción micropapuloeritematosa intensa en la zona del tatuaje (una mariposa) en el abdomen a los 15 días de aplicarlo, durante unas vacaciones en Levante. Tras tratamiento con corticoides tópicos de mediana potencia las lesiones que redibujan el tatuaje van desapareciendo. Antecedentes de alergia a leche, huevo, legumbres y frutos secos. Niño de 5 años que presenta 24 horas después de su hermana la misma reacción que dibuja el perímetro del tatuaje (un dragón) en la pierna derecha y que cede con igual tratamiento. No alergias conocidas.

Exploraciones complementarias. Ambos pacientes en las pruebas epicutáneas realizadas al mes mostraron sensibilización en menos de 24 horas a la P-fenilendiamina y diversos colorantes textiles, lo que supone una reacción cruzada entre ellos.

Conclusiones. La sensibilización a PPD puede dar lugar a reacciones alérgicas a este producto contenido en tintes del cabello, gomas negras, mascara de pestañas, tintas de imprenta, betunes y pinturas. También reacciones cruzadas por similitud con productos que contengan el grupo para: colorantes azoicos presentes en múltiples tintes textiles, anestésicos locales, sulfonamidas, ácido paraminobenzoico (PABA) de los fotoprotectores. Es necesario que se comuniquen los casos y que las Autoridades sanitarias prohíban su uso en niños.

P-15. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE. I. Bermejo Arnedo, P. Justo Vaquero, M. Marcos Temprano, J.L. Fernández Calvo. Servicio de Pediatría, Sección Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Aportamos el caso de un recién nacido mujer a término que presenta una lesión hiperpigmentada en la región frontoparietal izquierda de 10x10 cm, con dos lesiones puntiformes en extremidad inferior derecha, sin otros hallazgos de interés. Sin antecedentes familiares reseñables. Embarazo controlado y normal, no identificándose ningún tóxico, infección o patología durante la gestación. Parto a las 41 semanas vaginal instrumentado con ventosa. Período neonatal inmediato sin incidencias. Exámenes complementarios: hematocitometría, bioquímica y reactantes de fase aguda con valores dentro de la normalidad. RMN sin alteraciones estructurales. Se diagnostica en el Servicio de Dermatología de nevus melanocítico congénito gigante, sin lesiones satélites relevantes.

Los nevus melanocíticos congénitos (NMC) se definen como proliferaciones nevocelulares presentes en el nacimiento. La incidencia global del NMC oscila entre el 1 y el 6% de los nacidos vivos. Existen diversos sistemas de clasificación, aunque el más utilizado es el basado en el tamaño del nevo (gigante si ≥ 20 cm). El desarrollo embriológico habitual del NMC tiene lugar entre las semanas 5 y 24 de gestación y aunque no

se conoce con exactitud su etiopatogenia, se atribuye a una alteración en el crecimiento de los melanoblastos y su migración desde la cresta neural a las leptomeninges y el tegumento cutáneo.

Se ha descrito que hasta en el 70% de los casos el melanoma se desarrolla antes de los 10 años, siendo mayor el riesgo de transformación maligna cuanto mayor es el diámetro del nevo. Los nevos congénitos gigantes se asocian a otras alteraciones, como escoliosis, asimetría corporal, elefantiasis, espina bífida, melanocitosis neurocutánea y otras malformaciones del sistema nervioso central.

El manejo del paciente con nevo melanocítico congénito debe ser multidisciplinario, con intervención del dermatólogo, el cirujano plástico y un psicólogo que proporcione apoyo tanto para el paciente como para los padres. Existen múltiples opciones terapéuticas, aunque la única modalidad que elimina completamente el nevo y, por lo tanto, el riesgo de melanoma es la extirpación quirúrgica completa.

P-16. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO. *M. García Suquía, G. De la Fuente, R. Pacheco, L. San Feliciano Martín, R. García Sánchez, T. Carbajosa Herrero. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. Los nevos melanocíticos congénitos son considerados defectos del desarrollo embrionario consistentes en proliferaciones difusas o tumorales de melanocitos, que en su migración desde la cresta neural a la capa basal de la epidermis no alcanzan su objetivo en la fase embrionaria. Son lesiones relativamente frecuentes en los recién nacidos, hasta el 1-6% pueden presentar nevos melanocíticos. Los nevos melanocíticos gigantes son infrecuentes, detectándose fácilmente por lo llamativo del cuadro clínico. Los nevos pequeños pueden pasar desapercibidos en el momento del parto.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un recién nacido varón, sin antecedentes de interés, en el que a las 3 horas de vida, se comienza a apreciar una lesión pigmentada, de bordes nítidos, en cara y cuero cabelludo de 12 cm de diámetro. La aparición de dicha lesión fue de forma brusca en las primeras horas de vida, sin presentar la lesión al nacimiento. Durante su seguimiento, no ha presentado complicaciones y su extirpación representa un reto, por la zona y por la extensión de la lesión, y no se realizará si no presenta signos de progresión a melanoma maligno, lo que ocurre en un 2-15% de los casos y en su mayoría antes de la edad de 5 años.

Comentarios. El abordaje de los nevos melanocíticos congénitos contempla tanto el aspecto estético, como el riesgo de malignización y las asociaciones que pueda tener con otros síndromes.

P-17. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON ATÍPICO CON AFECTACIÓN MUCOSA EXCLUSIVA. *S. Rekarte García, C. Montalvo Ávalos, A. López Martínez, L. Mantecón Fernández, P. Fernández González. Área de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una reacción idiosincrásica mucocutánea secundaria mayoritariamente a fármacos y a ciertos agentes infecciosos. Se caracteriza por la aparición de fiebre y síntomas constitucionales en fase precoz; así como por lesiones que conducen a la necrosis y al desprendimiento cutáneo. Asocia en un porcentaje importante de casos afectación mucosa en forma de ampollas, erosiones y costras en región ocular, endonasal, oral, genital y perianal. El diagnóstico es eminentemente clínico y se confirma por biopsia cutánea.

Objetivos. Presentar un caso de SSJ atípico con afectación mucosa exclusiva, atendido en nuestro centro, y describir sus peculiaridades clínicas.

Caso clínico. Niño de 8 años de edad que presenta lesiones aftosas, vesiculo-ampollosas y costrosas en mucosa oral, labial y endonasal. Asociaba, asimismo, eritema violáceo bilateral periocular con distribución en heliotropo e hipermia conjuntival; así como fiebre en los 2 días previos. Hacía un mes había presentado un episodio similar menos florido que mejoró con corticoides. Previamente a ambos episodios refiere sendos tratamientos con cotrimoxazol e ibuprofeno. No refiere otros antecedentes médicos de interés. A los 2 días del ingreso aparecen dos nuevas lesiones costrosas en la base del pene y margen anal. Los estudios complementarios realizados incluyendo analítica, serología de virus, cultivos para virus y bacterias de la mucosa oral y conjuntival, sistemático y sedimento de orina y estudio inmunológico fueron negativos salvo ligero aumento de la PCR al ingreso: 2,51 mg/dl; normalizándose al alta: 0,74 mg/dl; y aislamiento de *S. pneumoniae* en el exudado conjuntival. Durante el ingreso se mantuvo afebril, con buen estado general y mejoría progresiva de las lesiones tras descamación de las mismas. Recibió tratamiento de soporte con sueroterapia intravenosa, colutorios para las aftas orales, mupirocina para las lesiones costrosas y colirio antibiótico y lubricante para la queratitis ocular.

Conclusiones. Con este caso pretendemos recordar el SSJ como reacción mucocutánea secundaria a fármacos que aunque infrecuente presenta una importante morbimortalidad. Aquí proponemos 2 fármacos, el cotrimoxazol e ibuprofeno, como sus posibles agentes causantes. Por otro lado, nos recuerda que el SSJ debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los procesos que cursen con lesiones vesiculo-ampollosas de mucosas pues, a pesar de ser poco usual, puede cursar sin la afectación cutánea característica.

P-18. LESIONES POR DECÚBITO EN UN RECIÉN NACIDO. *E. Domínguez Bernal, M. Hortelano López, A. García, L. García Blázquez, R. Alcedo Olea, B.E. Hernández Macho. Servicio de Pediatría. Hospital de Segovia.*

Objetivo. Análisis de lesiones por decúbito en un recién nacido.

Caso clínico. Niña de 6 días de vida que presenta lesiones tipo úlcera con lecho necrótico maloliente y exudación a nivel de los huecos poplíteos. Resto de la exploración normal. Afebril. Nacida a término; de familia búlgara. Diagnosticada al nacimiento de "pies en mecedora" se decidió desde traumatología la aplicación de tratamiento ortésico con yeso corrector, inicialmente en bota (hasta 1/3 inferior de la pierna) y posteriormente hasta zona infrarotuliana. Cuando consultó llevaba en total 5 días con los yesos. Se realiza analítica, pauta analgésica y antibiótica empírica, apertura y retirada de escayolas, extracción de cultivos, limpieza y curetaje de las heridas. Mejoría clínica rápida con cierre prácticamente completo a los 8 días. Cultivos positivos para gérmenes gram positivos sensibles.

Resultados. La piel del neonato es especialmente sensible a cualquier maniobra agresiva sobre la misma, a los traumatismos y roces, siendo una posible puerta de entrada a infecciones con expresión local o sistémica. La mayoría de los casos descritos y tratados son en personas ancianas o con patología crónica.

Consideraciones. En toda actuación médica se ha de valorar el tándem riesgo/beneficio. Es evidente que la rápida actuación en el pie del neonato, puede evitar secuelas permanentes, con un tratamiento en principio conservador e inócuo, teniendo unos mínimos cuidados y siguiendo las indicaciones que se facilitan. Los padres nunca reconocieron que las lesiones fueron evolucionando tras el tratamiento aplicado e insistían que ya existían antes aplicarlo. Se planteó un dilema ético en el sentido de falta de cuidado por omisión.

P-19. DERRAME PLEURAL IATROGÉNICO COMO COMPLICACIÓN DE UN CATÉTER EPICUTÁNEO. *C. Suárez Castañón, N. Fernández González, C. Iñesta Mena, L. Calle Miguel, E. Fernández Fernández, P. Serrano Acebes. Hospital de Cabueñes. Servicio de Pediatría. Gijón.*

Introducción. Los accesos venosos centrales de acceso periférico se utilizan frecuentemente en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Pese a ser considerados procedimientos seguros, pueden ocasionar complicaciones graves.

Caso clínico. Neonato mujer precedente de gestación controlada de 30 semanas. Parto por cesárea por preeclampsia materna y retraso del crecimiento intrauterino, Apgar 4/9 (a los 1 y 5 minutos), peso al nacimiento 1.000 gramos. Enfermedad de membrana hialina los primeros días de vida, con buena evolución tras recibir

1 dosis de surfactante. El día 21 de vida se le colocó un catéter epicutáneo-cava en brazo derecho por cuadro de enterocolitis necrotizante (entre los días 3 y 20 de vida había tenido colocado un primer catéter epicutáneo sin incidencias). A los 27 días de vida presentó marcado empeoramiento clínico, brusco, con dificultad respiratoria progresiva y necesidades de oxigenoterapia. La radiografía de tórax mostró opacificación del hemitórax derecho compatible con derrame pleural, confirmado por ecografía. Se realizó toracentesis (drenando 26 ml) y análisis del líquido compatible con la alimentación parenteral que recibía la paciente. Presentó mejoría clínica inmediata, no precisando drenaje continuo. Se retiró el catéter epicutáneo y presentó buena evolución posterior.

Conclusiones. El derrame pleural es una potencial complicación de las vías venosas centrales. La posición del catéter debería ser confirmada radiológicamente de manera periódica para detectar posibles migraciones del mismo y evitar sus complicaciones.

P-20. IMPACTACIÓN ACCIDENTAL DE CUERPOS EXTRAÑOS PUNZANTES EN TEJIDO BLANDO. *N. Vega Mata, A. Vivanco Allende*, M.A. López López, C. Montalvo Ávalos, A. Gómez Farpón, E. Valdés Diéguez. Servicio de Cirugía Pediátrica, *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los accidentes son una de las causas más frecuentes de consulta en los Servicios de Urgencias durante la infancia y la adolescencia. Los más frecuentes son las caídas y las intoxicaciones, seguidos por las quemaduras y heridas producidas por objetos cortantes y punzantes. Las agujas, astillas y fragmentos de vidrio son los cuerpos extraños más frecuentemente impactados en el tejido blando de los niños cuya principal complicación son su poder de migración.

Caso clínico. Se presentan dos pacientes que acuden al servicio de urgencias tras la impactación accidental de sendas agujas de coser en el domicilio. El primero, de tres años de edad, sufre un enclavamiento en la cara lateral externa del muslo izquierdo presenciado por la madre. La descripción del accidente y el hallazgo a la exploración del orificio de entrada y la presencia de una protrusión lineal dolorosa al tacto a dicho nivel nos sugiere el diagnóstico. El segundo paciente, de 20 meses acude por irritabilidad brusca y llanto incontrolable con episodios de encogimiento de piernas sobre el abdomen que nos hace sospechar una invaginación pero ante una exploración abdominal no sugestiva y la detección de una zona a nivel dorsal indurada y dolorosa al tacto permite mediante una radiografía diagnosticar el enclavamiento de aguja de coser en región paravertebral derecha a nivel de T7-T8. Ambos pacientes permanecen en reposo absoluto hasta tratarse quirúrgicamente de forma urgente, logrando la extracción del cuerpo extraño de la zona adyacente al orificio de entrada sin repercusión neurológica ni infecciosa.

Conclusión. La mayoría de los niños experimentan dolor y avisan a los padres sobre la lesión con un cuerpo extraño sin embargo hay casos en los que el niño no puede expresarse y se manifiesta con dolor, llanto e irritabilidad. Cobra gran importancia la exploración del paciente que ante el hallazgo de una zona inflamada o con protrusión dolorosa al tacto que nos hace sospechar la presencia de un cuerpo extraño enclavado como causa de dolor e irritabilidad.

P-21. ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN LACTANTE DE 1 MES. C. Vega del Val, M. Hortiguera Saeta, M. Gutiérrez Moreno, I. Martínez Arbeloa, M. Miranda Vega, A. Cilla Lizarraga. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Burgos.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki es una arteritis sistémica de etiología desconocida cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico y en ocasiones difícil pero debe ser precoz, pues la rápida instauración del tratamiento puede cambiar el pronóstico. Actualmente se considera la principal causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados.

Caso Clínico. Lactante de 41 días que presenta cuadro de 5 días de evolución de irritabilidad, fiebre y tumoración laterocervical izquierda resistente al tratamiento con antibioterapia de amplio espectro. Dada la tórpida evolución se decide ampliar el estudio y descartar otras causas infecciosas así como inmunológicas, patología neoplásica, endocrina y reumatológica. Entre las pruebas complementarias realizadas, se lleva a cabo nueva punción lumbar con diagnóstico de meningitis aséptica por lo que se modifica el tratamiento antibiótico previo. A los 10 días del ingreso se realiza nuevo control ecocardiográfico con visualización de aneurisma en coronaria izquierda. Con estos datos nos encontramos ante la Enfermedad de Kawasaki de tipo incompleta o atípica. Tras 24 horas de tratamiento con gammaglobulina y AAS permanece afebril y con mejoría clínica.

Conclusión. En lactantes menores de seis meses el pronóstico en la enfermedad de Kawasaki se ensombrece dada la alta incidencia de aneurismas coronarios y una mayor mortalidad ya que el diagnóstico y tratamiento suelen demorarse. Por lo que en el paciente lactante con fiebre persistente sin foco debemos pensar en enfermedad de Kawasaki aunque no se cumplan los criterios necesarios.

P-22. ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA A PROPÓSITO DE UN CASO. H. Expósito de Mena, A. González Prieto, M. González González, A. Gil Sánchez, G. Escudero Bueno, C. Criado Muriel. Unidad de lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La Enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de etiología desconocida que afecta principal-

mente a niños menores de 5 años. Es la primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia en países desarrollados, presentando como complicación más frecuente y grave los aneurismas coronarios. Presentamos a continuación el caso clínico de una lactante ingresada en nuestro hospital y su evolución.

Caso clínico. Lactante de 20 meses de edad que ingresa por fiebre de 3 días de evolución acompañada de irritabilidad, somnolencia, anorexia y adenoflemon con aumento de parótida izquierda. Se inicia tratamiento con Augmentine intravenoso disminuyendo la tumoración laterocervical con persistencia de fiebre alta en picos. Coincidiendo con el 7º día de fiebre, aparece un edema indurado sin fovea en manos y pies. Al día siguiente, presenta un exantema maculopapuloso polimorfo de predominio en extremidades. Se solicita una exploración cardiológica, objetivándose en el ecocardiograma mínima aneuristia (3 mm en ambas coronarias). Dada la clínica, el estudio cardiológico y los datos analíticos recogidos en la tabla, se diagnostica de enfermedad de Kawasaki incompleta. Iniciamos tratamiento con gammaglobulina (2 g/kg) y AAS a dosis antiinflamatorias (80 mg/kg). Evolución: tras 48 horas de inicio del tratamiento desaparece la fiebre con mejoría clínica espectacular. Se le da el alta con AAS a dosis antiagregantes y se le cita para control en Cardiología Infantil en 6 semanas.

	1ª semana	2ª semana	3ª semana
PCR	42,20 mg/dl	27	1,85
VSG	-	122	112
Plaquetas	343.000/ μ L	423.000	753.000
Albúmina	2,5 g/dl	2,7	3,3
ALT	102 U/L	70	45
Leucocitos	14.890/ μ L	10.100	11.310

Conclusiones. Cada vez son más frecuentes formas de presentación incompletas de Enfermedad de Kawasaki por lo que es necesario tener en mente este tipo de cuadros ante todo proceso febril de varios días de evolución. Asimismo, es importante diagnosticarlos precozmente por el riesgo que tienen estos pacientes de presentar complicaciones cardiovasculares que puedan comprometer su vida.

P-23. FASCITIS NECROTIZANTE SECUNDARIA A VARI- CELA: PRESENTACIÓN DE UN CASO. A. López*, A. Farpón*, M. Gutiérrez**, C. Granell*, N. Vega*, M. Díaz*. *Servicio de Cirugía Pediátrica, **Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La varicela es una enfermedad frecuente en la infancia producida por el Virus Varicela Zoster (VVZ). Su evolución suele ser benigna, aunque puede presentar severas complicaciones. Entre las más graves se encuentra la Fascitis Necro-

tizante (FN), sobreinfección bacteriana normalmente producida por el *Streptococcus* B-Hemolítico grupo A, que afecta a piel, tejido subcutáneo y fascia, produciendo una rápida necrosis de éstos.

Caso Clínico. Niña de 2 años de edad, que en el contexto de varicela de 5 días de evolución, presenta eritema e induración en flanco izquierdo, con equimosis central y afectación general. Sin antecedentes de interés, salvo dudosa alergia a la amoxicilina. Exploración: Febrícula. Taquicardia. Postrada. Palidez cutánea. Lesiones cutáneas generalizadas vesiculosas, papulosas y costrosas. Lesión en flanco izquierdo eritematosa, indurada y muy dolorosa, con región equimótica central. La analítica sanguínea muestra una cifra de leucocitos de 10.300/mm³, con ligera desviación a la izquierda, y reactantes de fase aguda elevados (PCR 34 mg/dl, PCT 120 ng/ml). Se realiza ecografía donde se observa infiltrado inflamatorio que se extiende hasta fascia y músculo, confirmado el diagnóstico de FN. Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para estabilización preoperatoria, realizándose de urgencia desbridamiento quirúrgico de la región de piel afectada (10x15 cm). En el postoperatorio (PO) se inicia tratamiento antibiótico con Clindamicina y Cefotaxima, retirándose éste último tras recibir cultivo de la lesión positivo para *Streptococcus pyogenes* sensible a Clindamicina (se mantiene 16 días). Inicialmente presenta tendencia a la taquicardia e hipotensión, precisando perfusión continua de Dopamina 4 días. Se observa extensión de la necrosis en los bordes de la herida, por lo que se realiza ampliación del desbridamiento al 5º día PO. Posteriormente la evolución es favorable, manteniéndose afebril, con constantes vitales en límites normales, y disminución progresiva de los reactantes de fase aguda, siendo alta de UCI al 16º día PO. La herida presenta correcta evolución, con disminución del proceso inflamatorio, por lo que se consulta al Servicio de Cirugía Plástica para tratamiento de cobertura, que se inicia al 29º día PO con colocación de lámina cultivadas de fibroblastos y queratinocitos, y se finaliza el 50º día PO con injerto cutáneo. La paciente es dada de alta tras 57 días y realiza seguimiento en consulta de Cirugía Plástica, presentando actualmente total curación de la herida, sin complicaciones.

Conclusiones. La FN es una entidad infrecuente entre las complicaciones de la varicela (2,1%), sin embargo presenta una rápida evolución y alta toxicidad sistémica, con un alto índice de mortalidad. Es de vital importancia para la supervivencia del paciente su diagnóstico precoz y la realización de un agresivo tratamiento quirúrgico inmediato.

P-24. CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS POR TRISOMÍA 21 EN PALENCIA. ANÁLISIS DE LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS. M.C. González Torroglosa, E. Maldonado Ruiz, M.L. Bertholt, A. Peña Valenceja, M.M. Martínez Cuéllar, M.J. Hernández Nieto. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.

Introducción. El síndrome de Down es la cromosopatía más frecuente y motiva ingresos hospitalarios en sus cuidados. El conocimiento de sus problemas permite mejorar la asistencia en los pacientes hospitalizados, tanto en el periodo neonatal, como más adelante.

Objetivo. Analizar las características de los ingresos hospitalarios por Síndrome de Down.

Población y métodos. Estudio observacional retrospectivo y descriptivo. CMBD (Conjunto Mínimo Básico de Datos). Entre el 1 de enero de 1993 y el 31 de diciembre de 2009 del Complejo Asistencial de Palencia. La información correspondiente a los códigos diagnósticos, morfológicos, procedimientos y tratamientos son los correspondientes a la clasificación internacional de enfermedades en su novena edición (CIE 9-MC).

Análisis estadístico. Univariante: Continuas: Media, DE, Mediana, Pc. 25-75 y Categóricas: Distribución de frecuencias y porcentajes.

Resultados. Presentamos 98 pacientes, que han realizado 287 ingresos durante el período de tiempo mencionado. De ellos 38 (39%) son niños menores de 14 años que generaron 109 ingresos. Se realizaron 8 traslados (7,3% del total). Ningún niño falleció en el Hospital durante sus ingresos. Se detallan las características fenotípicas (a destacar: presencia de cardiopatía en el 66%. Hipotiroidismo en el 11%. Epilepsia en el 11%...) y los motivos de ingreso más frecuentes de nuestros pacientes: Infecciones respiratorias (bronquitis, neumonía), gastroenteritis, patología renal, etc.

También el número de pacientes nacidos afectados del síndrome en los últimos años, presentando una evolución similar a otros reportes.

P-25. TOS FERINA GRAVE EN UN NEONATO. S. Ciciliani, M. Miranda Vega, P. Alamillo Estival, F. Gómez Sáez, E. Gómez Sánchez, I. del Blanco Gómez. Complejo Asistencial de Burgos. Servicio de Pediatría. Burgos.

Caso clínico. Neonato de 28 días de vida que ingresa por infección respiratoria alta, que progresa a insuficiencia respiratoria, con accesos de tos frecuentes, acompañados de desaturación y bradicardia, por lo que se decide ingreso en UCIP. No tiene antecedentes de interés. Ambiente infeccioso familiar.

Exploración física. Afectación del estado general con cianosis cutánea coincidiendo con los accesos de tos. Auscultación cardíaca taquicárdica. Auscultación pulmonar hipoventilación bilateral, taquipnea con tiraje subcostal.

Pruebas complementarias. Hemograma: leucocitos 43.200 con predominio linfocitario y trombocitosis. Bioquímica y reactantes de fase aguda normales. Gasometría venosa pH 7,33; PCO₂ 76 mmHg; lactato 0,9 mmol/L; HCO₃ 40,1 mmol/L. Radiografía de tórax con infiltrado bilateral intersticial de pre-

dominio en vértices. PCR para *Bordetella pertusis* positiva. Ecografía cardiaca corazón estructuralmente normal, sin datos de hipertensión pulmonar.

Evolución. Preciso ventilación mecánica invasiva durante 9 días y soporte hemodinámico. Terapia antibiótica con Cefotaxima, Ampicilina y Claritromicina durante 10 días.

Conclusiones. Sospechar cuadro de Tos ferina en neonatos y lactantes no vacunados con clínica de insuficiencia respiratoria, leucocitosis con predominio linfocítico y neumonía en la radiografía de tórax. La Tos ferina sigue siendo una causa importante de mortalidad infantil, sobre todo en neonatos y lactantes no vacunados, o parcialmente vacunados. Los adultos y los adolescentes actúan como reservorio principales. Complicaciones como el desarrollo de neumonía o hipertensión pulmonar empeoran el pronóstico de la enfermedad.

P-26. ¿CUÁNDO REPLANTEARSE EL DIAGNÓSTICO DE SINOVITIS TRANSITORIA? M.T. Leonardo*, E. Pereira*, A. Orizaola*, A. Pascual*, M.J. Lozano*, C. Arbona**. Servicio de *Pediatria y **Ortopedia Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Presentamos el caso de un niño de 18 meses que acude al Servicio de Urgencias en 4 ocasiones por cojera. En la 1ª visita presenta clínica de 1 semana de evolución consistente en marcha inestable, en el momento de la exploración la marcha es normal. 24 h más tarde consulta de nuevo por cojera izquierda leve, se realiza ecografía de caderas objetivándose pequeño derrame articular izquierdo, se diagnostica de sinovitis transitoria de cadera y se pauta reposo y AINEs. Reacude a los 7 días por persistencia de la cojera a pesar de haber cumplido el tratamiento; tras estudio analítico normal y Rx de extremidad inferior izquierda sin hallazgos patológicos se reenvía a su domicilio. A los 18 días desde el inicio de los síntomas se produce un claro empeoramiento, el niño no camina, no consigue la bipedestación sin apoyo ni la sedestación. En brazos de la madre adopta postura de hiperlordosis lumbar y la palpación de la columna lumbar es dolorosa. La sensibilidad y fuerza de las EEII está conservada pero los ROT rotulianos están ausentes. Con la sospecha de discitis se ingresa y se solicita: Hemograma: normal. PCR: 1,5 mg/dl. VSG: 53 mm/h. Rx columna lumbar: sin hallazgos. Gammagrafía columna lumbar: captación en L5-S1. RM columna lumbar: Espondilodiscitis L5-S1 con cierto componente flemonoso paravertebral sin abscesificación. (Fig. 4)

Se inicia tratamiento con Cloxacilina EV, ibuprofeno oral y reposo. Evolución lenta pero favorable, mejoría clínica y analítica por lo que recibe el alta al 19º día de ingreso con posteriores controles en consulta de Ortopedia Infantil. Mejoría progresiva con normalización analítica y desaparición de la clínica. En Rx de control (2 meses después) se objetiva pinzamiento

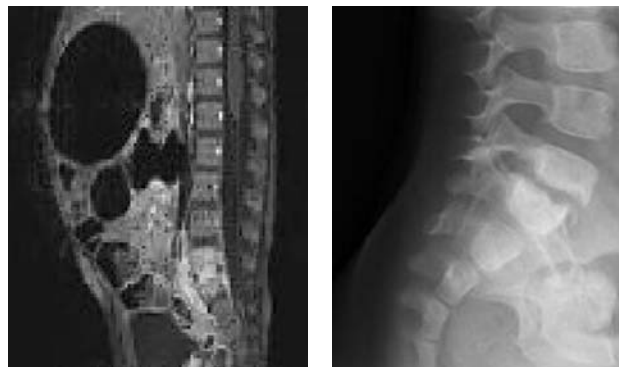


Figura 4.

to discal L5-S1 con marcada erosión ósea de los márgenes inferior del cuerpo vertebral L5 y superior S1.

La discitis es la infección de la columna vertebral que compromete el disco intervertebral. La etiología y la fisiopatología no quedan aun dilucidadas, existe controversia sobre sus posibles causas (infecciosa, traumática o inflamación idiopática). El tratamiento se basa en la antibioterapia antiestafilocócica. Ante un niño menor de 5 años con cuadro de cojera persistente, rechazo de la bipedestación, marcha y/o sedestación, con o sin fiebre se debe sospechar este diagnóstico. La detección precoz es importante porque puede conllevar secuelas ortopédicas serias.

P-27. MORDEDURA DE VÍBORA EN PACIENTE DE DOS AÑOS. P. Lobo Martínez, D. Mata Zubillaga, M. Mora Matilla, L. Fernández Pérez, J. Martínez Saenz de Jubera, E. Hierro Delgado. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Las mordeduras de serpiente son infrecuentes en nuestro medio. Se trata de lesiones potencialmente graves, pudiendo producir importantes reacciones sistémicas, e incluso la muerte.

Caso clínico. Paciente de dos años que ingresó por mordedura de serpiente en miembro inferior derecho hacía una hora y media. Se encontraron dos pequeñas incisiones puntiformes en maleolo tibial derecho separadas 1 cm. Según la familia, la serpiente medía 30 cm y era de color grisáceo. En la primera exploración física presentaba edema en dorso de pie, abarcando hasta el tobillo, calor local y pulsos presentes a todos los niveles, con dolor a la palpación y movilización. Dadas las características de la serpiente y las incisiones se sospechó que fuera una víbora. Inicialmente se pautó tratamiento antiinflamatorio con ibuprofeno, profilaxis antibiótica con amoxicilina-ácido clavulánico y medidas locales con elevación del miembro y aplicación de frío. Durante la primera hora de ingreso presentó aumento de la inflamación, extendiéndose desde rodilla hasta

segunda falange de los dedos, y pérdida del pulso pedio, por lo que se decidió pautar dexametasona. La evolución posterior fue favorable, apareciendo hematomas en dorso de pie, sin empeoramiento de la inflamación. En ningún momento la paciente presentó síntomas sistémicos. Al alta eran más evidentes los hematomas y lesiones petequiales, habiendo mejorado la inflamación.

Comentarios. 1) Ante la sospecha de mordedura de víbora ha de realizarse una estrecha vigilancia. 2) El suero antiofídico se emplea en casos con afectación sistémica. 3) En el tratamiento de las lesiones se emplean antiinflamatorios, antibióticos y medidas locales, sin existir aún una pauta clara.

P-28. CEFALEA: LA IMPORTANCIA DE UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. *P. Domínguez Manzano, V. Murga Herrera, S. Fernández de Miguel. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La cefalea constituye un motivo de consulta frecuente en la infancia. En su mayor parte se trata de procesos de origen benigno, pero es importante un correcto abordaje diagnóstico para descartar patología de base e instaurar un correcto tratamiento.

Objetivo. Se presenta el caso de un niño de 11 años con cefalea aguda.

Caso clínico. Niño de 11 años que consulta en Servicio de Urgencias por cefalea frontal intensa y fotofobia sin mejoría tras analgésicos habituales. Como antecedentes personales, destaca síndrome de déficit de atención con hiperactividad actualmente sin tratamiento. Antecedentes migrañosos maternos y paternos. La exploración física completa es normal. El dolor cede con nolutil intravenoso (iv) y se decide alta con tratamiento analgésico. Doce horas después acude de nuevo por persistencia de la cefalea y aparición de vómitos. Se objetiva temperatura de 38,1°C sin otros datos en la exploración. Permanece en observación y se realiza fondo de ojo que es normal. Ante la mejoría clínica es dado de alta. Treinta y seis horas después consulta por edema palpebral, persistencia de cefalea y fiebre. En la exploración destaca dolor a la palpación de senos frontales y edema palpebral importante compatible con celulitis preseptal. Ante la sospecha de sinusitis complicada se solicita valoración por Servicio de Otorrinolaringología, que decide realizar TC de senos y orbitario. Se objetiva pansinusitis izquierda, celulitis preseptal y abscesos subperióstico en el techo orbitario izquierdo y en glándula lagrimal izquierda. Se instauró tratamiento quirúrgico, ceftriaxona iv y tratamiento corticoideo antiinflamatorio. El paciente presentó buena evolución.

Conclusiones. La sinusitis, aunque poco frecuente, debe tenerse en cuenta como causa probable de cefalea, principalmente en niños mayores de 7-8 años, edad a la que comienza a

alcanzarse un grado de crecimiento de los senos similar al de la edad adulta. El diagnóstico se basa en el hallazgo de un cuadro clínico compatible, pudiendo realizarse transiluminación y radiología simple (en niños mayores de 6 años). La TC de senos se reserva para casos complicados, recidivantes o con mala respuesta.

P-29. EPILEPSIA REFRACTARIA SECUNDARIA A INFARTO CEREBRAL PERINATAL. *R.M. Pacheco González, A. Hernández Fabián, L. Monzón Corral, J. Santos Borbujo. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. El infarto cerebral perinatal es un síndrome neurológico muy poco frecuente, siendo su incidencia de 1/4.000 nacimientos. La causa específica no suele ser identificada en la mayoría de los casos, y aunque la asfixia perinatal suele estar implicada en la patogenia, rara vez se documenta hipoxia y/o isquemia. La mayoría ocurren en el territorio de la arteria cerebral media, provocando crisis parciales contralaterales de difícil control y déficit motor y/o sensorial, según el territorio cerebral afectado.

Caso clínico. Lactante de 9 meses de edad que como antecedentes personales cabe destacar nacimiento por cesárea por desproporción cefalopélvica, con un líquido meconial claro, aunque Apgar 9/10. Es ingresado a los 15 días de vida al presentar movimientos rítmicos de flexo-extensión, hipoactividad y pérdida del contacto visual, precisando tratamiento con Fenobarbital para el control de las crisis. Se le realiza ecografía cerebral observándose infarto de la arteria cerebral media izquierda, por lo que se amplía estudio con trombofilia y ecocardiografía que son normales. A los 4 meses se inicia retirada de tratamiento antiepiléptico al tener un EEG normal y no presentar clínica, pero comienza con espasmos en flexión de las cuatro extremidades. Se realiza EEG donde se observa paroxismos punta-onda en áreas frontotemporales izquierdas, que en el posterior se generalizan y se observa severa encefalopatía, sin observarse nunca patrón de hipsarritmia. Se añade Valproico al tratamiento, desapareciendo así los espasmos en flexión, aunque persistiendo las crisis parciales sin generalización. Se prueba con la asociación de otros antiepilépticos (Levetiracetam, Fenitoína y Lamotrigina), controlando parcialmente los episodios con éstos dos últimos. Se realiza RMN en la que se objetiva la lesión residual al infarto y descartándose malformación. Debido a la persistencia de crisis focales se decide probar asociando en distintas combinaciones otros antiepilépticos (Rivotril, Topiramato y Valproico) con mejoría parcial.

Conclusiones. Las crisis secundarias a lesión orgánica cerebral pueden ser de muy difícil control, y, en ocasiones, se debe plantear tratamiento alternativo al farmacológico, como son la dieta cetogénica y/o el quirúrgico.

P-30. EPILEPSIA VERSUS SÍNCOPE CONVULSIVO EN UN PACIENTE CON QUISTE ARACNOIDEO: UNA CAMA BASCULANTE PARA EL "DESCANSO" DEL NEUROCIRUJANO. P. Alonso Quintela, S. Gautreaux Minaya, M. Mora Matilla, I. Oulego Erroz, D. Naranjo Vivas, S. Fernández Hernández. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción y Objetivo. La relación entre síntomas neurológicos como la cefalea y epilepsia con los quistes aracnoideos es controvertida y la repuesta a la cirugía variable. Por otro lado la asociación entre síncope y quiste aracnoideo en la literatura es testimonial y probablemente fruto de la casualidad ya que el síncope es una situación clínica muy frecuente. Los síncope pueden acompañarse de convulsiones por hipoxia cerebral transitoria denominándose esta presentación síncope convulsivo. El objetivo de este trabajo es comunicar la utilidad de la cama basculante para el diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia en un paciente candidato a cirugía por un quiste aracnoideo.

Caso. Niña de 10 años ingresada en nuestro centro por episodio de pérdida de conciencia con sensación presincopeal y recuperación sin periodo poscrítico. En sus antecedentes destaca un episodio previo de pérdida de conciencia de unos 3-4 minutos de duración acompañado de movimientos clónicos distales de las 4 extremidades de breve duración. El EEG intercrítico fue normal. En dicho episodio se realizó TC craneal que mostraba un quiste aracnoideo de localización temporal derecha y 4 cm de diámetro y fue remitida al neurocirujano para valoración quirúrgica. Durante el ingreso actual se rehistoria a la paciente respecto al primer episodio revelando sensación presincopeal de "mareo" con alteraciones del campo visual y sensación distérmica seguida de pérdida de conciencia con hipotonía generalizada. La madre refiere que sujetó a la niña en sedestación tras el desvanecimiento y tras unos minutos en esta posición presentó los movimientos clónicos de las extremidades. La paciente mantuvo los ojos cerrados, no hubo periodo postictal prolongado ni relajación de esfínteres. Se realiza RM cerebral que confirma la presencia del quiste y muestra remodelación del hueso adyacente. Ante la sospecha de síncope convulsivo se realiza un tilt test con administración de nitroglicerina durante la cual se reproducen los síntomas presincopeales y se observa una pausa de asistolia de 6 segundos seguida de pérdida de conciencia. La paciente es dada de alta con normas de prevención del síncope y es remitida al neurocirujano para seguimiento expectante del quiste.

Conclusión. La cama basculante puede ser útil en caso de dudas diagnósticas entre síncope convulsivo y epilepsia. Ello puede ser de importancia en el manejo de los pacientes evitando procedimientos terapéuticos de riesgo o un tratamiento antiépiléptico innecesario.

P-31. HEMATOMA SUBGALEAL COMO PRESENTACIÓN DE HEMOFILIA EN PERIODO NEONATAL. S. Iparraguirre Rodríguez, R. Portugal Rodríguez, A. Cilla Lizarraga, C. Bustamante Hervás, J. Arnaez Solís, A. Blanco Barrio. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Introducción. La hemofilia es un trastorno de la coagulación de debút infrecuente en periodo neonatal, y dentro de ésta aún más bajo la forma de hematoma subgaleal. La incidencia de hematoma subgaleal en los recién nacidos hemofílicos no es superior a la población normal.

Caso clínico. Presentamos 2 casos de hemofilia de debut neonatal con hematoma subgaleal difuso como forma de presentación.

Caso clínico 1. Antecedentes familiares: tío con Hemofilia tipo B. Resto sin interés. Somatometría al nacimiento: Peso 3.735 g (p75-90). Talla 52,5 cm (p90-95). Perímetro cefálico 37 cm. (>p95). Trasladado a las 48 horas de vida por anemia en control rutinario. A la exploración física presenta palidez cutánea y hematoma subgaleal de predominio parietal izquierdo, así como hematoma postpunción vacunal en muslo izquierdo. Control analítico al ingreso con Hemoglobina 6.6 mg/dl, Hematocrito 19,8%, TTPA alargado, y una tasa de factor IX del 0%. Ecografía y TAC craneal al ingreso: compatible con hematoma subgaleal bilateral, sin signos de hemorragia intracranial. Se transfunde concentrado de hematíes (15 ml/kg) y ante el diagnóstico de Hemofilia B grave, factor IX, con buena evolución en controles posteriores. *Pendiente estudio genético.*

Caso clínico 2. Antecedentes familiares sin interés. Somatometría al nacimiento: Peso 3.395 g (p50), Talla 51 cm (p75), PC 36 cm (p90). Ingresó en UCIN a las 28 horas de vida, por anemia, taquipnea y hematoma subgaleal masivo sin signos de sangrado externo. Ecografía craneal y TAC craneal al ingreso: hematoma subgaleal de predominio parietooccipital derecho, sin otros hallazgos. Analítica al ingreso, se objetiva anemia severa con hemoglobina 5,85 mg/dl, hematocrito 18,1%, TTPA alargado. Niveles de factor VIII de coagulación del 1%. Se transfunde concentrado de hematíes (15 ml/kg) y ante el diagnóstico de Hemofilia A grave, factor VIII. Estudio genético: inversión del intron 22 en el gen F. VIII. Estudio genético en madre: portadora de la mutación.

Conclusiones. 1) Debemos considerar la hemofilia dentro del diagnóstico diferencial ante cualquier dato de sangrado en el recién nacido, incluso sin la presencia de antecedentes familiares, ausentes en un 30-50% de los casos. 2) Ante un TTPA alargado es obligado realizar estudio de factores de coagulación para descartar un posible debut neonatal. 3) El conocimiento de esta asociación infrecuente, puede orientarnos hacia un diagnóstico certero, para un tratamiento adecuado y precoz.

P-32. MANCHAS CAFÉ CON LECHE, MACROCEFALIA Y RETRASO DEL APRENDIZAJE. *A. Gajate García, M.E. Vázquez Fernández, D. Pinilla García, M.J. Vázquez Fernández, B. Rosique, L. Barriada Álvarez. Centro de Salud Arturo Eyries. Valladolid.*

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF 1) es el síndrome neurocutáneo más frecuente. Tiene expresividad variable incluso entre miembros de una misma familia y además es progresivo. Aunque la mayoría de personas con NF1 tienen una expectativa de vida normal, uno de cada tres presentará complicaciones las cuales deben ser detectadas y evaluadas precozmente. Los trastornos del aprendizaje, conductuales y del lenguaje están presentes en un 30-40% de los casos.

Objetivo. Revisar el abordaje diagnóstico de esta enfermedad a propósito de un caso.

Caso clínico. Se trata de un varón de 2 años de edad que presenta maduración lenta, con retraso del lenguaje expresivo, timidez y dificultad de interacción con sus iguales. Macrocefalia constitucional desde el periodo neonatal, pero estable en torno a P_c 90-97. Manchas café con leche de pequeño tamaño desde el nacimiento. AP: No antecedentes obstétricos de interés. AF: En rama materna aparecen manchas café con leche y la madre y la abuela presentan múltiples lesiones cutáneas tipo neurofibromas no plexiforme no diagnosticados hasta el momento. Exploración física: 6 manchas café con leche en tronco, la más grande de un tamaño de 1,5 x 0,75 cm. No efélides. Macrocefalia. Frente prominente. No otras dismorfias. No escoliosis. No se palpan neurofibromas. Neurológico normal. Cumple criterios de neurofibromatosis tipo 1, se remite a neurología infantil. *Exploraciones complementarias:* RMN cerebral: imágenes brillantes inespecíficas (IBI) hiperintensas en T2, sin efecto masa en sustancia blanca de hemisferio cerebeloso y en tálamos. Mapa óseo (pierna derecha, cráneo y columna vertebral): sin alteraciones. Ecografía abdominal (renal): normal. Valoración oftalmológica: normal

Conclusiones. 1) La sospecha diagnóstica de NF1 se realiza por lo general en atención primaria. 2) No hay consenso para la indicación rutinaria de estudios complementarios en pacientes asintomáticos. 3) Es preciso un control regular del desarrollo motor y del lenguaje en niños afectados de NF 1 para recibir servicios de educación especial. 4) No existe acuerdo en la relación entre el número y la presencia de IBI con los problemas de aprendizaje. 5) No es posible predecir el curso del trastorno de ningún individuo, la mayoría de las personas con NF1 desarrollará síntomas con el tiempo.

P-33. METILFENILATO Y APLASIA MEDULAR. ¿HAY ASOCIACIÓN? *A.B. Álvarez González, A.I. Benito Bernal, G. Mateos Pérez, J.M. Merino Arribas, G. De la Fuente, S. Lozano Losada. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Servicio de pediatría. Complejo Asistencial de Burgos.*

Introducción. La aplasia medular se presenta como una pancitopenia en sangre periférica con una médula ósea hipocelular. La aplasia medular adquirida puede ser por una lesión directa de las células CD34+, o bien estar mediada por citoquinas secretadas por los linfocitos T citotóxicos, que dañan a las células CD34+. Las aplasias medulares adquiridas generalmente son de causa desconocida; se ha establecido su relación con tóxicos, infecciones, alteraciones genéticas y enfermedades inmunológicas. En los últimos 10 años se ha extendido el uso del metilfenilato como tratamiento del déficit de atención e hiperactividad. Como efectos secundarios de dicho fármaco se han descrito entre otros trastornos del sistema linfático y sanguíneo: leucopenia, pancitopenia, trombopenia y púrpura trombocitopénica.

Objetivo. Presentar un caso de aplasia medular en un paciente previamente tratado con metilfenilato y comentar la posible implicación del fármaco.

Caso clínico. Paciente varón de 9 años remitido a nuestro hospital para estudio de aplasia medular. Como antecedente familiar destaca padres VHC + y VIH +, habiendo recibido profilaxis neonatal con AZT, sin otros antecedentes personales de interés. El paciente fue diagnosticado de TDAH recibiendo tratamiento con metilfenilato. A los 2 meses y medio del inicio del tratamiento se objetiva en analítica de control anemia, trombopenia e hipertransaminasemia, por lo que se suspende el metilfenilato. En hemogramas posteriores persiste la anemia y trombopenia por lo que se realiza estudio de médula ósea, donde presenta marcada hipoplasia de la serie mieloide y megacariocítica, por lo que se inicia corticoterapia. Tras 2 meses de tratamiento no se observa respuesta por lo que es remitido a nuestro hospital para completar estudio. Las serologías virales fueron negativas, incluyendo VIH. Los estudios de fragilidad cromosómica fueron negativos. En el estudio medular presenta una médula ósea hipocelular amegacariocítica, con una aplasia grado 2. Ante el diagnóstico de aplasia medular severa y al carecer de donante familiar compatible se inicia tto inmunosupresor según protocolo de la SEHOP (Ciclosporina, timoglobulina, prednisona, factor de crecimiento de colonias granulocíticas) con buena respuesta. Al cabo de un año el paciente se encuentra sin tratamiento y con cifras estables.

Conclusiones. Hay pocos datos sobre los efectos hematológicos que puede producir el metilfenilato en niños con TDAH. Por ello sería conveniente realizar hemogramas periódicos para valorar una posible toxicidad hematológica.

P-34. NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1: DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y GENÉTICO PRECOZ EN LACTANTE. *L.D. Moreno Duque, M.L. Fernández Pérez, J. Martínez Saenz, E. Garrido García, M. Rosón Varas, L. Castañón. Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante (AD) y multistémica que se caracteriza por la aparición cutánea de manchas café con leche, pecas axilares o inguinales, nódulos de Lisch y neurofibromas. Presenta una incidencia de 1:3.000 recién nacidos vivos, siendo aproximadamente la mitad de los casos de carácter familiar con penetrancia completa. El gen de la NF1 se encuentra en el cromosoma 17q11.2. El análisis de la región codificante del gen NF1 permite detectar mutaciones en el 90% de los pacientes que cumplen los criterios clínicos establecidos. Se han descrito numerosas mutaciones que han sido catalogadas en el *International NF1 Genetic Analysis Consortium*, y que son responsables del amplio espectro de hallazgos clínicos incluyendo tumores asociados a NF1 como gliomas del nervio óptico, neurofibromas plexiformes y tumores del SNC. El riesgo de malignización tumoral se estima entre 5-15%. La aparición de síntomas compatibles en nuestro paciente a muy temprana edad hizo posible el diagnóstico clínico precoz y su confirmación mediante estudio genético.

Caso clínico. Lactante de 2 meses remitido por su pediatra por aparición de manchas café con leche a partir del mes de vida. No crisis convulsivas. *Antecedentes familiares:* Madre: tumor epidermoide parietal derecho y quiste aracnoideo intervenido a los 12 años. Crisis epilépticas durante 12 años. Asintomática los últimos 8 años. Padre y hermano de 8 años sanos. No otras patologías familiares de interés. *Antecedentes personales:* 2º/2. Un aborto previo. Embarazo y parto normales. PRN: 2.820 g. Desarrollo psicomotor normal. *Examen físico:* Manchas café con leche (25), la mayor de 6 x 3 cm en región dorsal derecha. Prominencia supraciliar izquierda de consistencia dura. No pecas axilares. *Exploraciones complementarias:* Analítica (hemograma, bioquímica básica, coagulación): normal. RMN cerebral: normal. PEATC: onda V a 30 db en OD y OI. Pasa. Consulta Oftalmología: no nódulos de Lisch ni signos de gliomas. Estudio genético (secuenciación completa del gen NF1): portador del cambio r.7262T>G (Leu2421X) en el gen NF1 (no descrito en la literatura).

Comentarios. Realizar el diagnóstico clínico antes del año de vida es poco frecuente al no ser evidentes en la mayoría de lactantes los criterios establecidos, retrasándose el seguimiento, sobre todo si no hay antecedentes familiares claros. Es importante a esta edad realizar el diagnóstico temprano y diferenciar la NF1 de otras entidades (que también han sido caracterizadas genéticamente), de esta forma se puede iniciar precozmente el estudio multidisciplinar y el tratamiento más acertado de estos casos.

P-35. TRASTORNO DE DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD COMO MANIFESTACIÓN DEL ESTADO DE MAL ELÉCTRICO DURANTE EL SUEÑO LENTO. C. Alonso Lencina, J. Fernández Aguirregoitia, M. Gutiérrez Moreno, S.

Ciciliani, I. Martínez Arbeloa, D. Conejo Moreno. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción. Los síndromes con punta-onda continua en sueño (POCS), incluyendo el estado de mal eléctrico durante el sueño lento (ESES) y el síndrome de Landau-Kleffner (SLK), son encefalopatías epilépticas en que la actividad epiléptica mantenida produce un deterioro cognitivo y conductual evolutivo. Hasta un 75% de los niños desarrollan semiología propia de TDAH.

Caso clínico: Niño de 11 años remitido a consulta de neurología infantil por sospecha clínica de TDAH. AF: sin interés. Embarazo: controlado, sin incidencias. Parto: cesárea a las 28 semanas. Apgar 3/3. Ingreso en neonatología 2 meses con los siguientes diagnósticos: enfermedad de membrana hialina, displasia broncopulmonar, enterocolitis necrotizante, ductus arterioso persistente, retinopatía del prematuro. Posteriormente se realiza seguimiento precisando psicomotricidad, rehabilitación y logopedia. Control oftalmológico y auditivo normal. Hitos del desarrollo psicomotor conocidos: sostén cefálico 4 meses (1 mes EC), deambulación 12 meses (9 meses EC), a los 20 meses lenguaje con 5-6 palabras. Se incluye en el programa de seguimiento de niños con alto riesgo neurológico donde se objetiva retraso madurativo con evolución favorable. Entre las pruebas complementarias realizadas durante su seguimiento destacan: RMN (3 años): normal, excepto una mínima lesión en sustancia blanca periventricular de lado izdo que podría corresponder a un pequeño foco de gliosis. Estudio molecular cromosoma X frágil: normal. A los 11 años presenta clínica compatible con TDAH, con déficit en el sostenimiento atencional y deterioro cognitivo. Presenta nivel intelectual dentro de la media para su grupo de referencia (rango medio-bajo: CIT=91), pero marcado retraso en el lenguaje escrito. Se realiza EEG que demuestra actividad irritativa focal temporoparietal dcha. Ante el resultado del EEG de vigilia, se realiza EEG de sueño que muestra punta onda continua en el sueño lento. En la actualidad sigue tratamiento con ácido valproico y metilfenidato, desapareciendo el trazado de POCS y con mejoría parcial del componente atencional y cognitivo.

Comentarios. El TDAH es una de las patologías más frecuentes diagnosticadas en neurología infantil. En niños con antecedentes neurológicos de interés se debe ser prudente en la valoración de los niños con sospecha de TDAH. Las pruebas complementarias deben realizarse de manera individualizada y deben incluir un EEG de sueño cuando se quiera descartar un POCS. Existe una correlación evidente entre el tiempo que los pacientes permanecen en POCS y el grado de déficit neurocognitivo que desarrollan, por lo que un diagnóstico y un tratamiento precoz es imprescindible.