

REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP

Posters

SÁBADO 24 DE ABRIL, 09.00 A 10.30 H, SALA DE ASTURIAS

Sesión nº 1: Enfermedades infecciosas

Moderadores: Dr. Francisco Álvarez García y
Dr. Carlos Pérez Mendez

1. ADENOPATÍAS SUBMANDIBULARES EN NIÑO EN CONTACTO PRÓXIMO CON ANIMALES. Montes Granda M, Bueno Pardo S, Fernández Montes R, de Juan Álvarez A, Montes Zapico B, Álvarez Caro F, Ruiz del Árbol Sánchez P, Martín García MA. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato es una zoonosis producida por el cocobacilo Gram negativo *Bartonella henselae*.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 13 años con tumoración submandibular izquierda de 15 días de evolución, que asocia en las últimas 48 horas aumento de la inflamación, febrícula y dolor, a pesar de tratamiento con amoxicilina-clavulánico. No historia de astenia, pérdida de peso, sudoración nocturna ni fiebre recurrente. Refiere contacto con animales: gato menor de un año, perros y ganado vacuno. Se realiza ecografía cervical donde se aprecian múltiples adenopatías, la mayor de 33 mm de diámetro, con abundante vascularización y áreas de necrosis. Dentro del estudio del niño con adenopatías, se realiza también serología de virus y bacterias atípicas.

Ingresa a tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso e ibuprofeno oral. Mantiene febrícula durante las tardes durante la primera semana de ingreso. El Servicio de Microbiología confirma la sospecha clínica de enfermedad por arañazo de gato (*Bartonella henselae*: Ig G 1/256 e Ig M positivos), instaurándose entonces tratamiento específico con azitromicina (10 mg/Kg/d) durante 5 días. Dado que no se encuentra puerta de entrada (no evidencia de arañazos en la cara ni cuero cabelludo) se solicita valoración oftalmológica, que es normal. Así mismo, se realiza ecografía abdomi-



nal donde se aprecia una lesión anecogénica esplénica informada como posible quiste dermoide o angioma poco vascularizado o, dado el contexto infeccioso, un absceso. La resonancia magnética abdominal no consigue filiar la naturaleza de dicha lesión, que es controlada clínica y ecográficamente. El niño evoluciona favorablemente, presentando en todo momento un excelente estado general y encontrándose asintomático. La lesión submandibular se vuelve de consistencia más blanda y la inflamación a ese nivel disminuye moderadamente.

Conclusiones: Las pruebas diagnósticas en un niño con adenopatías sin filiar deberían incluir serologías de virus y bacterias incluyendo *Bartonella*, se constata o no contacto con animales en la historia clínica.

2. ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO, UNA ZOONOSIS INUSUAL. De Juan Álvarez A, Montes Granda M, Montes Zapico B, Lareu Vidal S, Alvarez-Caro F, Ruiz del Arbol P, Bueno Pardo S, Martín García MA. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato se trata de una zoonosis causada por *Bartonella henselae*. Su sintomatología principal es la aparición de adenopatías regionales en relación con

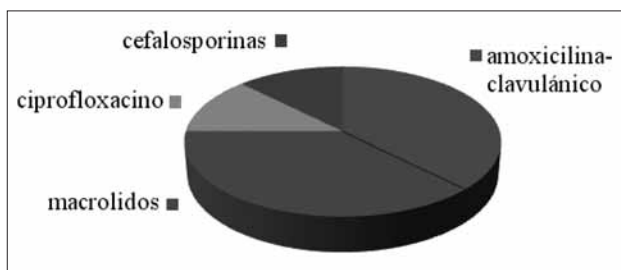


Figura 1.

una lesión previa causada por el contacto con el gato y suele asociar proceso febril.

Objetivos: describir las características clínicas y demográficas de los pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de infección por *Bartonella*, así como el tratamiento recibido en los últimos 15 años.

Metodología: Estudio retrospectivo de los casos ingresados en el Hospital Central de Asturias con diagnóstico de enfermedad de arañazo de gato. En esta revisión se atiende también a la repercusión analítica, los elementos diagnósticos y terapéuticos utilizados, la estancia hospitalaria, y a la dispersión geográfica de los pacientes, teniendo en cuenta que nuestro hospital es centro de referencia de la comunidad autónoma.

Resultados: En este estudio se incluyen 8 pacientes, con una edad media de 12 años, y una relación de género con predominio masculino (65% de los pacientes). La estancia hospitalaria media fue de 10,6 días. Desde el punto de vista clínico la distribución de la localización adenopática es la siguiente (40% axilar, 20% cara y cuello, 20% codo, 20% inguinales), con una aparición previa al ingreso de 17 días. Asociaban fiebre en el 75% de los casos, con una duración media de 4,6 días previos a la consulta. En un caso podemos referirnos a la enfermedad como diseminada, pues asociaba lesiones granulomatosas abscesificantes a nivel hepatoesplénico. El diagnóstico se realizó por serología positiva para *Bartonella henselae*, en el 50% de los casos, por anatomía patológica sugerente en un 25% (lesiones granulomatosas con necrosis central y periferia con abundantes neutrófilos e histiocitos). En un caso se aisló el bacilo mediante tinción de Whartin-Starry. Analíticamente no se hallaron grandes alteraciones: leucocitos 10.350 (Neutrófilos 61,2%, linfocitos 27,7%), plaquetas 322.000 de media, proteína C reactiva 1,43mg/dl, y VSG 29,4 mm. La prueba radiológica más solicitada fue la ecografía locoregional de las lesiones adenopáticas (62% de los casos), ecografía abdominal (40%) y se completaron estudios en una ocasión con RNM y TC abdominal. Respecto al abordaje terapéutico, en el 62% de los casos las lesiones adenopáticas precisaron drenaje quirúrgico. La estrategia antibiótica tuvo una duración media de 10,5 días, y con la siguiente distribución: figura 1.

La dispersión geográfica respecto a las diferentes áreas sanitarias se muestra en la figura 2.

Conclusiones: La casuística de enfermedad por arañazo de gato en nuestro hospital es poco frecuente, 0,53 casos año, suele afec-

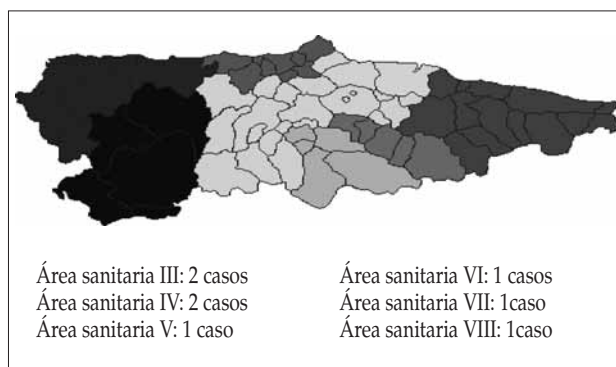


Figura 2.

tar a varones en edad puberal, y se manifiesta por un cuadro que cursa con adenopatías, preferentemente axilares, y fiebre de pocos días de evolución. El diagnóstico se realiza mediante serología y el tratamiento se basa principalmente en terapia antibiótica con macrólidos o amoxicilina-clavulánico y en casos seleccionados drenaje quirúrgico. No aparecen secuelas, y la dispersión geográfica es uniforme, si bien es cierto que de las áreas occidentales no se ha documentado ningún caso.

3. FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO. Lombraña Alvarez E, Pérez Méndez C, Iñesta Mena C, Calle Miguel L, Suárez Castañón C, García González P*. Servicio de Pediatría, *Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Antecedentes: La enfermedad por arañazo de gato está producida por la infección por *Bartonella henselae*. En la mayoría de los casos sigue un curso clínico benigno y autolimitado consistente en una pápula en el punto de inoculación y una linfadenopatía regional. En un pequeño porcentaje de casos produce manifestaciones sistémicas. Presentamos el caso de un niño que cursó como fiebre de origen desconocido.

Caso clínico: Niño de seis años que consulta por fiebre de 16 días de evolución. Se acompaña de dolor abdominal intermitente localizado en hipocondrio izquierdo. Como antecedentes de interés refiere contacto con un perro y un gato. La exploración física muestra a un niño febril, con buen estado general y polo de bazo palpable; el resto de la exploración es normal, no observándose adenopatías ni lesiones de arañazo. En la ecografía abdominal se observan lesiones hipoecogénicas difusas compatibles con microabscesos esplénicos. Ante la sospecha clínica de infección sistémica por *B. henselae* se decide iniciar tratamiento con azitromicina oral, quedando el paciente asintomático a las 24 horas. Los estudios serológicos (positividad de anticuerpos IgM frente a *B. henselae*) confirmaron el diagnóstico de infección sistémica por arañazo de gato.

Comentarios: La fiebre de origen desconocido en niños es motivo de preocupación. En la mayoría de los casos en los que se llega a un diagnóstico, la causa es infecciosa y, dentro de las causas infec-

ciosas, la infección sistémica por *Bartonella henselae* es una de las más frecuentes. La mayoría de los niños con presentación sistémica de esta infección cursan con afectación hepatoesplénica; a la inversa, la infección por *B. henselae* es la causa más frecuente de lesiones hipocogénicas en hígado y bazo en la edad pediátrica. El tratamiento idóneo de las formas sistémicas no está bien definido; la azitromicina es un tratamiento cómodo y bien tolerado que se ha mostrado eficaz.

4. LEISHMANIASIS VISCERAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Miranda Vega M, Martínez Arbeloa I, Blanco A, Rodrigo J, Iparraquirre Rodríguez S, Del Val Vega C, Portugal Rodríguez R, Cilla Lizarraga A. *Pediatría. H. General Yagüe. Burgos.*

Introducción y objetivos: La hepatoesplenomegalia con fiebre en un lactante es para nosotros un desafío diagnóstico. La mayoría de los Síndromes febriles en nuestro medio, se tratan de procesos infecciosos autolimitados y en el caso de hepatoesplenomegalia febril suelen corresponder a síndromes mononucleósidos.

Los casos de evolución tórpida y diagnóstico incierto nos deben llevar a una nueva búsqueda diagnóstica para un tratamiento precoz y adecuado.

Antecedentes. Sin interés para la patología actual. No ingresos previos, ni enfermedades de interés. No alergias conocidas. Calendario vacunal completo. Estancia vacacional previa en medio rural del sur de la provincia de Burgos.

Caso clínico. Paciente varón de 2 años que ingresa en nuestro Servicio de Pediatría por un cuadro de 10 días de evolución de picos febriles. Bajo la sospecha diagnóstica de Mononucleosis infecciosa se pautó tratamiento sintomático los días previos al ingreso, sin mejoría del cuadro

A la exploración se observa buen estado general, palidez cutánea, buena hidratación de piel y mucosas. Pulsos palpables y simétricos. AC: soplo I/IV. AP: buena ventilación bilateral. Abdomen: esplenomegalia de 3-4 cm y hepatomegalia de 2 cm, con resto de la exploración normal.

Se inicia estudio etiológico: Hemograma (anemia, leucopenia y plaquetopenia) y bioquímica normales. Rx tórax normal y Ecografía abdominal (hepatoesplenomegalia). Serologías (Epstein-Barr, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, Toxoplasma, VEB, VHB, VHC siendo el resultado de todos ellos negativo. Ac IgG anti-*Leishmania* positivo, Ac IgM negativos y PCR de *Leishmania* negativos. Hemocultivo y tinción de *Leishmania* negativos, morfología en sangre periférica (células inmaduras de aspecto linfocítico) y por último estudio morfológico de aspirado de médula ósea (parásitos de leishmania intracelulares) que nos llevó al diagnóstico definitivo.

Se inicia tratamiento con Anfotericina B intravenosa con adecuada evolución. Elegimos este tratamiento por el menor número de efectos secundarios, en comparación con los Antimoniales.

Comentario: La leishmaniasis visceral (Kala-azar o Fiebre negra) es endémica en el área mediterránea, incluido nuestro país.

El parásito causante es un protozoo de la familia de los tripanosómidos, en nuestro medio suele ser causado por *L. infantum* y el reservorio principal es el perro. La incubación puede durar de 1 a 6 meses. Habitualmente cursa con fiebre en picos, pancitopenia y la esplenomegalia suele ser un hallazgo habitual. El diagnóstico de certeza nos lo da el frotis de médula ósea y tinción de Giemsa (amastigotes intra o extracelulares). El tratamiento clásico son los Antimoniales, pero se puede utilizar también Anfotericina B liposomal.

5. ABSCESO DE BRODIE: OSTEOMIELITIS SUBAGUDA DE CURSO INSIDIOSO. García Blázquez L, Ortega Casanueva C, Reig Del Moral C, Jiménez Casso MS, Domínguez Bernal E, García Velázquez J. *Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.*

Antecedentes: El absceso de Brodie es una patología benigna, representando un tercio de los casos de las osteomielitis subagudas. Puede plantear problemas diagnósticos con gran variedad de neoplasias óseas. Cursa con dolor de tipo insidioso lo cual produce un diagnóstico tardío en muchas ocasiones.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad con dolor en cara medial de tibia distal de un año de evolución. Los 10 días previos al ingreso presentaba aumento del dolor y del calor en la zona, sin edema ni eritema acompañantes. No impotencia funcional. Afebril.

Las pruebas de laboratorio no presentaron alteraciones significativas. En la radiografía se objetivaron lesiones líticas en metafisis distal de tibia izquierda. La resonancia magnética (RM) muestra una lesión intramedular, metafisiaria distal izquierda, de 2 cm de eje, bilobulada, de borde hipointenso en todas las secuencias y contenido hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. Se plantea el diagnóstico diferencial entre osteoma osteoide y absceso de Brodie. Tras valoración conjunta con el Servicio de Traumatología se realiza curetaje de la zona y se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cloxacilina durante 7 días y posteriormente se cambia a cefuroxima vía oral con una duración de 3 semanas. Se envían muestras para cultivo y anatomía patológica. El cultivo es positivo para *Staphylococcus aureus* meticilín sensible y la biopsia muestra una imagen histológica de osteomielitis subaguda, que es lo que nos proporciona el diagnóstico definitivo.

Comentarios: Ante la presencia de dolor óseo prolongado y buen estado general debemos pensar en esta patología. La técnica diagnóstica de elección es la RM, pero plantea dificultad a la hora de realizar el diagnóstico diferencial entre osteomielitis y neoplasia, como ocurrió en nuestro caso. En cuanto al tratamiento, el antibiótico es curativo en la mayoría de casos. En la literatura revisada se destaca que son suficientes 7-10 días de antibiótico intravenoso completando posteriormente hasta 1 mes por vía oral. Es igual de efectiva, una vez completados los 7-10 días de tratamiento intravenoso, la vía oral, evitándose así las complicaciones del tratamiento parenteral prolongado.

6. ESPONDILODISCITIS, A PROPÓSITO DE UN CASO. Ledesma Benítez I, Lapeña López de Armentia S, Martínez Saenz de Jubera J, Lobo Martínez P, Hierro Delgado E, Fernández Iglesias V, Fernández Pérez L, Moreno Duque LD. *Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

Antecedentes: La espondilodiscitis en niños es poco frecuente, siendo habitual un retraso en el diagnóstico y errores en el mismo. Se caracteriza por la aparición de un proceso inflamatorio en el disco intervertebral o en los platillos vertebrales, con disminución sintomática del espacio discal. La etiología y fisiopatología no quedan aún dilucidadas, lo que genera controversia sobre sus posibles causas; se barajan diferentes hipótesis: causa infecciosa, traumática o inflamatoria idiopática. La sintomatología suele ser inespecífica y varía según la edad del niño. Los datos de laboratorio también son inespecíficos, y muestran una elevación leve moderada de los parámetros inflamatorios. El empleo o no de antibióticos es controvertido aunque la mayoría de autores optan por su uso. Aunque la evolución clínica suele ser favorable, pueden persistir secuelas radiológicas

Caso clínico: Niña de 21 meses, previamente sana, que ingresa por dificultad para la marcha de 3 días de evolución, junto con llanto, sudoración profusa y temblores al caminar, negándose a la deambulación. Se acompañaba de cuadro de dolor abdominal y estreñimiento que persistía a pesar de tratamiento con Lactulosa. Afebril. Había presentado cuadro de gastroenteritis 3 semanas antes con coprocultivo negativo. En la exploración física presentaba limitación leve a la flexo extensión de la cadera izquierda y durante la marcha presentaba cojera importante de la pierna izquierda. Exploración neurológica normal. Hemograma con leucocitosis moderada y bioquímica normal con PCR negativa. Radiografía de caderas y bilaterales de rodillas y tobillos normales.

Se inició tratamiento con antiinflamatorios, persistiendo la clínica tras cinco días de tratamiento. Se realizó radiografía de columna lumbo-sacra lateral en donde se observó estrechamiento del espacio interdiscal entre L5-S1 con mala definición del platillo de L5. Ante la sospecha diagnóstica de posible lesión medular se realizó resonancia magnética (Fig. 3), en donde se objetiva alteración de la señal a nivel L5-S1 con hiper captación de contraste, sugestiva de espondilodiscitis en L5-S1 junto con una colección adyacente en lado izquierdo compatible con absceso epidural paravertebral y aumento de señal de las raíces de la cauda equina (radiculitis). Con este diagnóstico se instaura tratamiento antibiótico intravenoso con cloxacilina y cefuroxima que se mantiene durante dos semanas. La paciente presentó disminución progresiva de la cojera, manteniendo al alta la bipedestación y caminando sin ayuda. Junto a ello, se observa normalización progresiva en la consistencia de las heces. Afebril durante todo el periodo de ingreso. Al alta, se mantuvo tratamiento antibiótico por vía oral con cloxacilina y cefuroxima durante dos semanas más.

En la actualidad, tras seis meses de seguimiento, la paciente presenta deambulación normal sin secuelas apreciables.

Comentario: La espondilodiscitis es un motivo infrecuente de alteración de la marcha. Debido a su incidencia y compatibilidad

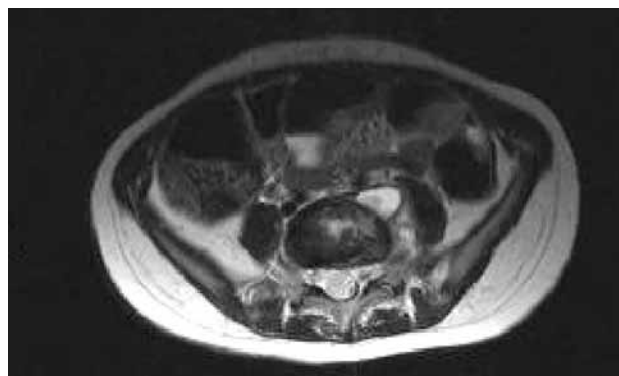


Figura 3. Imagen de RMN de la paciente.

clínica el primer diagnóstico a descartar es una sinovitis de cadera. Ante la mala evolución y la asociación de estreñimiento de aparición brusca y refractario a tratamiento, debe descartarse una posible lesión medular. La resonancia magnética es la prueba de elección en estos casos y nos confirma el diagnóstico, además de mostrarnos posibles lesiones de partes blandas asociadas. El tratamiento con antibióticos es el más empleado, aunque no se obtengan datos fiables de infección en las muestras biológicas (como fue nuestro caso). Este tratamiento debe ser prolongado (entre 4 y 6 semanas), con una primera fase por vía intravenosa y posteriormente por vía oral. Ante una buena evolución clínica sin secuelas no se considera imprescindible la realización de nuevas pruebas de imagen.

7. ENDOCARDITIS INFECCIOSA EN PREMATURO DE 25 SEMANAS. Garrote Molpeceres R, Abad Arealillo S, Fournier Carrera M, Muñoz Sesmero M, González González C, Rellán Rodríguez S, Pino Vázquez A, Fernández Calvo JL. *Hospital Clínico Universitario. Servicio de Pediatría. Valladolid.*

Introducción: La endocarditis infecciosa es una enfermedad producida por la alteración estructural del endotelio cardiaco que facilita el depósito de plaquetas, fibrina y la infección por diferentes patógenos, formando vegetaciones. En un 90% de los casos los patógenos implicados son los estreptococos, seguidos por enterococos y estafilococos, como es nuestro caso, con gran capacidad de adherencia e infección sobre válvula sana. La presencia de fiebre de varios días de evolución y una imagen sugestiva en la ecocardiografía orientan el diagnóstico, aunque su confirmación exige el cumplimiento de los criterios de Duke. El hecho de observar dicha imagen es difícil en niños de tan corta edad, lo que nos motivó a presentar este caso.

Caso Clínico: Prematuro varón de 25 semanas de edad gestacional, segundo gemelo, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Antecedentes obstétricos: Embarazo gemelar por inseminación artificial. Cesárea electiva por dinámica de parto. Serologías maternas negativas. Amniorexis intraparto, líquido amniótico claro. Admi-

nistrada una dosis de corticoides 6 h antes del parto. Apgar 6/8. Nace sin esfuerzo de llanto inmediato, se inicia ventilación con presión positiva y FiO₂ máxima de 0.6, posteriormente se intuba y se traslada a UCIP. En ventilación espontánea sin oxígeno suplementario desde los 36 días de vida.

Evolución clínica: Presenta síndrome de distrés respiratorio tipo I tratado con dos dosis de surfactante. A las 24 horas de vida se realiza ecocardiografía que pone de manifiesto la presencia de un ductus arterioso con repercusión hemodinámica, cerrado a los 7 días de vida tras un ciclo de tratamiento con ibuprofeno. El 4º día se realiza ileostomía por perforación intestinal, con cultivo de drenaje peritoneal positivo para *S. haemolyticus*. Se cambia la antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina por vancomicina y cefotaxima. A los 11 días de edad presenta urocultivo positivo para *Candida*, añadiendo al tratamiento anterior anfotericina B durante 2 semanas, retirándose tras cultivos de control negativos.

A los 13 días de vida presenta taquicardia mantenida de 200 lpm, pico febril de 38°C, leucocitosis persistente de 33.000 (70% de Neutrófilos) y soplo sistólico. Se realiza ecocardiografía apreciándose una insuficiencia mitral moderada, con imagen hiperecogénica móvil dependiente del velo anterior de la válvula mitral, sugestiva de verruga endocárdica. Se extraen hemocultivos positivos para *S. aureus*. Ante estos hallazgos se diagnostica de endocarditis infecciosa y se cambia antibioterapia por teicoplanina que se mantiene 14 días, asociando gentamicina los 4 primeros días. Posteriormente se inicia tratamiento con vancomicina por elevación de enzimas hepáticas, que se mantiene hasta completar 4 semanas de tratamiento. Hemocultivos posteriores negativos. En controles ecográficos seriados desaparece la insuficiencia mitral y la imagen sugestiva de verruga.

Comentarios: La endocarditis infecciosa es una enfermedad infrecuente en los primeros años de vida en ausencia de cardiopatía congénita intervenida, aunque su frecuencia se ha incrementado en los últimos años, aumentando el riesgo en pacientes supervivientes de unidades de CIP, donde el patógeno más común es el *S. aureus*. Las manifestaciones clínicas en un neonato son inespecíficas (dificultad respiratoria y taquicardia) e indistinguibles de la septicemia o de la insuficiencia cardiaca congestiva. Ante un paciente con un soplo de nueva aparición, fiebre e imagen ecográfica compatible con verruga endocárdica hay que sospechar la presencia de una endocarditis bacteriana e instaurar tratamiento antibiótico empírico durante 4-6 semanas. Debe realizarse control evolutivo con hemocultivos y ecocardiografías seriadas. La tasa de recuperación en las endocarditis causadas por *S. aureus* es de hasta un 50%. Lo más importante es realizar profilaxis en niños que presentan factores de riesgo.

8. MENINGITIS POR ENTEROVIRUS EN EL NEONATO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. Mulero Collantes I, Montejo Vicente MM, Infante López ME, Samaniego Fernández CM, Izquierdo Caballero R, Marín Urueña S, Sánchez García A, González García B. *Servicio de Pediatría. Hospital U. Del Río Hortega. Valladolid.*

Antecedentes: Los enterovirus son virus ARN pertenecientes a la familia *Picornaviridae*, que pueden ocasionar un amplio espectro de enfermedades agudas. En la mayoría de los niños y adultos ocasionan una infección asintomática o proceso febril inespecífico, pero existen una serie de factores de riesgo (prematuridad, infección vírica materna en el momento del parto, síntomas en la primera semana de vida y ausencia de Ac específicos contra el serotipo de la infección) que predisponen a padecer una enfermedad severa: miocarditis, fallo hepático, afectación del SNC en forma de meningitis o encefalitis; o incluso procesos sépticos. La mortalidad varía del 0-42% según serotipo vírico y la clínica. Las secuelas a largo plazo son raras, excepto los déficits neurológicos (espasticidad, crisis, dificultad en el aprendizaje, trastornos del lenguaje) que son frecuentes en los pacientes con clínica compatible con meningitis o encefalitis.

Casos clínicos: Caso 1. RNTP (31 SEG) de PAEG, 1º gemelo. Madre 37 años, G2A0V3, sana. *Embarazo:* controlado, bicorial biamniótico. Serologías negativas; excepto rubeola inmune. Toma materna del SGB negativa. Maduración pulmonar con corticoides a las 29 SEG por amenaza de parto prematuro. *Parto:* Cesárea. Amniorrhexis de 58 h de duración. Apgar 5/6/8. Rea tipo IV con administración de una dosis de surfactante. Extubación a las 24 horas de vida. Al ingreso en la UCIN inestabilidad hemodinámica que mejora tras expansión con dos bolos de SSF. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina que se mantiene durante 7 días. PCR's seriadas y cultivos negativos. A los 40 días de vida aparición de febrícula sin otros signos de infección, PCR's seriadas negativas, antecedentes de ambiente epidémico familiar: hermana con faringoamigdalitis y madre con cuadro febril y herpes labial. A las 72 horas del inicio de la febrícula, cuadro de atragantamiento coincidiendo con una toma y aspiración con parada cardiorrespiratoria que remonta tras dos minutos de RCP avanzada. Se extraen analítica y cultivos y se inicia tratamiento empírico con vancomicina y amikacina. Tras recibir el resultado de la bioquímica del LCR compatible con meningitis, se cambia antibioterapia a ampicilina, cefotaxima y aciclovir. Suspensión de tratamiento empírico tras recibir la PCR positiva para enterovirus en LCR. En la exploración neurológica inicial presenta rigidez generalizada con tendencia a postura en opistótonos. Exploración al alta normal. Pruebas complementarias: Hemograma: normal. PCR's seriadas negativas. Hemocultivo y urocultivo estériles. Frotis faríngeo y rectal para enterovirus: negativo. Ecografía cerebral: Quiste del plexo coroideo izquierdo de 3 mm, resto normal. Potenciales auditivos y visuales evocados al alta normales. RMN: atrofia cortical supra e infratentorial. Vídeo-EEG normal.

Caso 2. RNPT (31 SEG) de PAEG, 2º gemelo. Apgar 5/6/8. Rea IV con administración de una dosis de surfactante. Al ingreso también presenta inestabilidad hemodinámica que precisa soporte inotrópico durante 48 horas. Antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina durante 7 días. PCR's seriadas y hemocultivo negativos. Extubado a las 32 horas. A los 40 días de vida, comienza al igual que el hermano gemelo, con cuadro de febrícula sin otros signos de infección. A las 72 horas de evolución presenta empeora-

miento del estado general, fiebre y pausas de apnea, por lo que se extrae analítica y cultivos, y se inicia tratamiento empírico con vancomicina y amikacina. Tras recibir el resultado de la bioquímica del LCR compatible con meningitis, se cambia antibioterapia a ampicilina, cefotaxima y aciclovir. Suspensión del tratamiento empírico tras recibir PCR positiva para enterovirus en LCR. Exploración neurológica al ingreso: hipertensión generalizada, más llamativa en miembros superiores. Al alta exploración normal. Pruebas complementarias: Hemograma: normal. PCRs seriadas negativas. Hemocultivo y urocultivo estériles. Frotis faríngeo y rectal para enterovirus negativos. Ecografía cerebral, potenciales auditivos, visuales evocados y vídeo-EEG: normales.

Actualmente ambos gemelos son vistos en la consulta de seguimiento y cuentan con una edad de 10 meses (EC: 8 meses). No presentan ningún déficit neurológico y su desarrollo psicomotor es normal.

Comentarios: Es sabido que las infecciones por enterovirus en el periodo neonatal pueden causar cuadros tan severos como shock séptico o meningitis. La peculiaridad de los casos presentados es que a pesar de haber superado el periodo neonatal inmediato y estando en fase de engorde desarrollaron en el mismo momento un cuadro grave de afectación meníngea y deterioro neurológico. No presentaron otros signos clínicos ni analíticos de afectación sistémica. Todas las pruebas complementarias resultaron ser normales salvo la bioquímica del LCR y la PCR positiva para enterovirus. En resumen, podemos decir que aunque la mayoría de las manifestaciones clínicas que se producen en este tipo de infecciones son auto-limitadas y benignas, debemos tener presente la posibilidad de este tipo de infección en cuadros clínicos graves donde los parámetros analíticos que habitualmente se alteran en las infecciones bacterianas son normales y el cultivo para bacterias y hongos negativos.

9. SÍNDROME PFAPA COMO SOSPECHA DIAGNÓSTICA. Alcedo Olea R, Reig Del Moral C, García Blázquez L, Ortega Casanueva C, Domínguez Bernal E, De las Heras Días-Varela C. *Hospital General de Segovia.*

Introducción: La fiebre recurrente es un síntoma común en una gran variedad de procesos, como enfermedades de tejido conjuntivo, infecciones, tumores, síndromes autoinflamatorios, etc. que pueden ser adquiridos o congénitos, crónicos o agudos, benignos o malignos,...

El síndrome PFAPA está encuadrado en el diagnóstico diferencial de fiebre periódica. El acrónimo hace referencia a sus principales síntomas: fiebre periódica, definida como episodios de 3-6 días de duración cada 3-9 meses de fiebre alta (39-41°C), adenopatías, faringitis y aftas orales, permaneciendo asintomáticos y con normal desarrollo en periodos de intercrisis. Las primeras descripciones fueron 1987 por Marshall, desde entonces se han publicado un centenar de casos. Los síntomas suelen comenzar entre los 2-5 años de edad. Los ataques recurren durante un periodo de 1 a 10 años. La etiopatogenia es desconocida, postulándose un origen

inmune, el diagnóstico es clínico con la exclusión de otras causas de fiebre recurrente. Parece responder al tratamiento con un curso corto de corticoides al inicio del brote aunque se asocia a aumento de recurrencias, en algunos pacientes se usa cimetidina como tratamiento profiláctico y en otros se ha llegado a la remisión completa mediante una adenoidectomía.

Material y método: Caso 1: Paciente de 7 años que comienza a los 3 años de edad episodios recurrentes de fiebre y amigdalitis asociados a sinovitis de cadera derecha, aftas orales y perianales. Tras una serie de pruebas complementarias se diagnosticó de síndrome PFAPA, sin respuesta a la dosis de corticoides al inicio de la crisis. Actualmente en tratamiento con colchicina.

Caso 2: Paciente de 8 años que presenta episodios recurrentes de fiebre elevada y amigdalitis, en alguna ocasión acompañados de aftas orales. Se descartaron otros procesos, diagnosticándose de síndrome PFAPA. Con corticoterapia al inicio de las crisis (48h), se abortan los síntomas presentando una mayor recurrencia.

Conclusión: Ante un paciente sin antecedentes de interés personales ni familiares con cuadro compatible (fiebre, periódica, faringitis, adenopatías y aftas orales) que permanece asintomático tanto clínica como analíticamente en intercrisis acompañado de un desarrollo y crecimiento normales, debemos sospechar como posible etiología el síndrome PFAPA, a cuyo diagnóstico llegaremos tras la exclusión de otras causas de fiebre recurrente.

SÁBADO 24 DE ABRIL, 09.00 A 10.30 H, SALA DE ASTURIAS

Sesión nº 2: Pediatría general

Moderadores: *Dra. Cristina Menéndez Arias y Dr. Alberto Bercedo Sanz*

10. AGITACIÓN NOCTURNA Y TOS EMETIZANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO. Liqueste Arauzo L, Vegas Álvarez AM, Campo Fernández MN, González Martín L, Sevillano Benito I, González Fernández B, Alcalde Martín C, Calderon Rodríguez S. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Caso clínico: Paciente mujer de 6 años 11 meses que es remitida por su Pediatra de atención Primaria para estudio por presentar desde hace mes y medio episodios diarios de agitación-ansiedad, sensación de ahogo y tos emetizante de minutos de duración que le despiertan tras 2-3 horas de sueño nocturno. Ocasionalmente se repiten durante la noche unas 2 horas después del episodio inicial. Durante el día y generalmente tras risa-esfuerzo, crisis de tos ronca sin clínica vegetativa acompañante. Relacionan el inicio de la clínica descrita con un proceso agudo de fiebre y vómitos de 24 horas de evolución catalogado de viriasis.

Antecedentes familiares: Madre y abuela materna con hernia de hiato. Madre alérgica a frutas y sensibilización alérgica al anisakis. Hermano de 9 años con alergia a proteínas vacunas con tolerancia de la leche a partir de los 5 años y alergias ambientales múltiples en la actualidad.

Antecedentes personales: Embarazo controlado de curso normal. Parto y período neonatal inmediatos normales. Peso RN: 2800 g y talla: 48 cm. Alimentación reglada por su pediatra sin alergias ni intolerancias. No regurgitadora habitual. Curva ponderal perezosa en su periodo de lactante (en torno a percentil 3 en peso y talla). Posteriormente y hasta la actualidad peso y talla mantenidos en percentil 10. Estreñimiento habitual, con 1 deposición diaria dura a veces con sangre roja. Infecciones del oído medio de repetición desde los 2 años de edad en seguimiento por Otorrinolaringología. Ha realizado tratamiento con claritromicina, corticoides orales y en aerosol, antihistamínicos y omeprazol durante 12 días sin mejoría. Aporta analítica reciente realizada por su pediatra con hemograma, bioquímica con transaminasas, metabolismo del hierro e Inmunoglobulinas normales. Serología neumonías atípicas negativas. Coprocultivo para bacterias, virus y parásitos negativos. Radiografía de tórax normal.

Exploración física: Buen estado general con piel y mucosas normales. No exantemas. ACP normal. Abdomen blando, depresible no doloroso. Difuso. ORL: Otorrinología: hiperémicos. Faringe normal. Se ingresa para completar estudios: Rx senos: Mínima hipertrofia adenoidea sin compromiso de la vía aérea. Nasofibroscoopia FNI: Enrojecimiento comisura posterior de las aritenoides. Resto normal. Gastroscopia: normal. Ph-metría de 24 horas: Índice de reflujo de 5.6%. Episodio de reflujo prolongado de 27 minutos de duración a la hora y media de iniciado el sueño y 3 horas postingesta (cena). Durante su ingreso presento exclusivamente un episodio de agitación nocturna con tos emetizante no coincidente con registro de ph-metría.

Diagnóstico: Reflujo gastroesofágico. Se hacen recomendaciones dietéticas y se inicia tratamiento con omeprazol 20 mg: 1 cápsula 30 minutos antes del desayuno de forma continua y durante un mínimo de 3 meses. 15 días después reconsulta por persistencia de la tos nocturna aunque sin vómitos ni agitación acompañante. Se añade domperidona oral en 3 dosis 15 minutos antes de las 3 comidas principales. En su revisión en consulta 3 meses después la paciente se encuentra asintomática y talla y peso están ahora en el percentil 10-25.

Comentarios: El reflujo gastroesofágico se caracteriza por la presencia de síntomas específicos como son las regurgitaciones y por las complicaciones derivadas del reflujo como clínica predominante. Menos habitual es su presentación como síntomas agudos respiratorios o neuro-conductuales dentro de una clínica sugerente de RGE de larga evolución.

11. ENFERMEDAD DE SCHEIE, SEGUIMIENTO DE UN CASO CLÍNICO EN EL HOSPITAL DE CORTA ESTANCIA DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA. García Álvarez FJ, García García P, González Sánchez M, De Juan Álvarez A, Fernández Toral J. *Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

Antecedentes: La enfermedad de Scheie, se trata de una enfermedad hereditaria del metabolismo en la que no se procesan cadenas largas de moléculas de azúcar llamadas glucosaminoglicanos (muco-

polisacáridos) por carecer de α -L-iduronidasa lisosómica. Sin la enzima, los glucosaminoglicanos se acumulan, generando una enfermedad por depósito, con diferentes grados de gravedad. Presentamos un caso clínico de carácter único en su presentación y respuesta al tratamiento. Se enumeran los diagnósticos de enfermería de la NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) más representativos vinculados al proceso y los "cuidados" más importantes.

Caso clínico: Se trata de un paciente varón de 19 años, que hace 7 años, es enviado al Hospital desde su Centro de Atención Primaria, por presentar hipotrofia en mano derecha, limitación en la movilidad de los hombros y brazos, y blefaritis.

La exploración y estudios complementarios, junto con la sintomatología presentada, evidencian el diagnóstico de Enfermedad de Scheie (MPS I S).

El caso evidencia una mejoría clínica notoria al iniciarse el tratamiento con Aldurazyme® (Tratamiento enzimático de sustitución con α -L-iduronidasa lisosómica). "Alteración de la movilidad física" es el diagnóstico de enfermería más destacado.

Comentarios: Gracias al tratamiento rehabilitador, y sobre todo, farmacológico con Aldurazyme®, que recibe bajo supervisión en el Hospital de Corta Estancia de Urgencias de Pediatría, con periodicidad semanal, el paciente presenta una moderada mejoría, y estabilidad de la enfermedad. Por lo que conseguimos reducir las afectaciones derivadas. El paciente puede llevar una vida normal con total garantía y seguridad, y no requiere tratamiento rehabilitador. Los diagnósticos de enfermería están relacionados con problemas de la movilidad o actividad y los cuidados están orientados a la realización de actividades de la vida diaria de manera segura e independiente. A pesar de ser un paciente fuera de edad pediátrica, continúa recibiendo el tratamiento en Urgencias de Pediatría para un mejor seguimiento y control. Destacamos la funcionalidad del Hospital de Corta Estancia del área de Urgencias Pediátricas en la administración de tratamientos que requieren un control, medios y dotación específicos.

12. TROMBOPENIA REFRACTARIA EN LACTANTE DE 5 MESES. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. De Lamas Pérez C, Muriel Ramos M, Fernández Álvarez D, Gallego Delgado L, Álvarez González AB, Lozano Losada S, Kankan Leis S, Redondo Sánchez D. *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción: Las plaquetas son elementos formes de la sangre cuyo número circulante, varía entre 150.000 y 350.000 por mm^3 . Se considera trombopenia el recuento plaquetar inferior a 150.000 plaquetas por mm^3 , esto puede ser debido a un aumento en su destrucción, una producción disminuida o una distribución anormal.

En el niño la causa más frecuente de trombopenia es la inmune (PTI). Su incidencia anual es de 1/10.000 niños, de los cuales un 2-5% evolucionan hacia la cronicidad considerándose como tal una duración superior a 6 meses. Sus manifestaciones hemorrágicas están en relación con la cifra de plaquetas, las hemorragias graves se han visto prácticamente solo cuando el recuento plaquetar es menor que 20.000 por mm^3 , de aquí que este sea el límite para iniciar el tratamiento.

Objetivo: Comunicación de un paciente afecto de PTI, con inicio muy precoz a los 5 meses de edad, evolución hacia la cronicidad y falta de respuesta a tratamientos de primera y segunda línea.

Caso clínico: Varón de 5 meses de edad en el que coincidente con la 2ª dosis de vacunación antineumocócica le notan la aparición de hematomas y petequias diseminadas. Acude a su centro hospitalario detectándose plaquetas de 12.000 por mm³, recibe por este motivo 2 dosis de gammaglobulina endovenosa sin mejoría, siendo remitido a nuestra unidad para estudio. Antecedentes familiares: Madre asma bronquial por alergia a pólenes y epitelios de animales, antecedentes paternos desconocidos. Antecedentes personales: embarazo por FIV de donante desconocido, parto y periodo neonatal normal. Exploración física: lesiones petequiales en antebrazo derecho en zonas de punción venosa, muguete, resto de exploración normal. Exámenes complementarios: Hemograma: Hematíes 3.000.790 por mm³, Hb: 10,1 g/dl, VCM 79,2 fl, plaquetas 15.000 por mm³, VMP 12,9 fl, plaquetas inmaduras 18%. Estudio de coagulación normal. Test de Coombs negativo. Anticuerpos antiplaquetas negativos. Ac anti-HPA negativos Ac ANA negativos. Médula osea: megacariocitos hiperplasiados. No infiltración. Glicoproteínas plaquetarias normales. Cariotipo, normal sin roturas cromosómicas. Diagnóstico: PTI. Tratamiento: bolos de corticoides (3) manteniendo 5.000 plaquetas, por lo que se administra Rituximab semanalmente durante 4 semanas sin respuesta, los 6 meses siguientes se opta por terapia combinada con Rituximab y gammaglobulinas endovenosas.

Comentarios: La baja edad del paciente, la severidad de la trombopenia han exigido un diagnóstico diferencial amplio. Destacar entre ellas la trombopenia aloinmune, que debemos tener presente en cuadros de trombopenia neonatal que pueden prolongarse los primeros meses de vida.

El estudio de médula osea debe ser realizado previo a la utilización de corticoides que pueden diferir el diagnóstico de otras patologías.

El tratamiento de la PTI en primera línea lo constituyen los corticoides y la gammaglobulina específica, en una segunda línea será la esplenectomía cuando la edad sea superior a cinco años, y más recientemente se ha usado Rituximad con respuesta favorable en un 65% de casos, Agentes estimuladores de la trombopoyesis (Romiplostin, el trombopag) están siendo utilizados en adultos con resultados prometedores, queda por valorar su papel en la PTI del niño.

13. CEFALEA PERSISTENTE TRAS TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO BANAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. Velasco Zúñiga R, González García B, Fenández Arribas JL, González Martín L, Cancho Candela R, Gutiérrez Abad C, Puente Montes S, Dulce Lafuente E. *Servicio Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción: La presencia de un hematoma subdural post-traumático es habitual en el caso de ancianos o alcohólicos, pero si es más infrecuente en pacientes pediátricos (1,7% de los pacientes con lesión en alguna series), y en muchos de los casos, se asocia a

malformaciones previas, sobre todo los quistes aracnoideos (1% de las lesiones intracraneales en la infancia)

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 4 años de edad que presentó un traumatismo craneoencefálico leve del que fue atendido en Urgencias por presentar vómitos y cefalea posteriores. Pasó la noche en observación, asintomático, y fue dado de alta al día siguiente. Tras una semana sin síntomas reaparece la cefalea, de predominio occipital, por lo que consulta de nuevo en nuestro servicio a los 18 días del traumatismo. Se realiza una exploración neurológica completa, normal, y se recomienda tratamiento sintomático con ibuprofeno oral y observación domiciliaria. Consulta de nuevo a los dos días de esta última consulta, relatando mayor intensidad de la cefalea, que ya le despierta por las noches, y leve fotofobia. A los profesores y a los padres les llama también la atención que el niño se muestra más huraño e irritable. Ante el empeoramiento de los síntomas se realiza TAC craneal, en el que se muestra un hematoma subdural subagudo frontoparietal izquierdo con un espesor máximo de 6 mm, que condiciona compresión del ventrículo lateral ipsilateral, compresión del tercer ventrículo y un desplazamiento de la línea media de 7 mm, además de un aumento del espacio extraaxial con densidad de líquido cefalorraquídeo en la región temporal izquierda compatible con quiste aracnoideo del ala mayor del esfenoides. Se remitió a un hospital terciario con Neurocirugía Infantil, donde se drenó el hematoma y se le fenestró el quiste. En la actualidad el niño se encuentra asintomático, y es seguido en consulta por parte de Neurocirugía.

Conclusión. Nos llaman la atención en el caso de este paciente, por un lado, lo infrecuente del tipo de lesión que presentaba, y por otro, el periodo de latencia de una semana durante el cual el paciente permaneció asintomático. La combinación de ambas puede hacer que se demore la realización de pruebas complementarias en un paciente.

Ante un paciente con una cefalea persistente tras traumatismo, debemos tener presente este tipo de lesión y su particular presentación clínica.

14. DESCOMPENSACIÓN METABÓLICA EN PACIENTE POLI-TRAUMATIZADO: A PROPÓSITO DE UN CASO. Liqueste Arauzo L, Vegas Alvarez AM, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F, Benito Pastor H, Calderón Rodríguez S, Puertas Martín V, Sevillano Benito I. *Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.*

Introducción: Presentamos un caso clínico de un paciente afecto de una patología extremadamente infrecuente que presenta una descompensación de etiología multicausal y curso rápidamente progresivo.

Caso clínico: Paciente de 13 años que ingresa procedente de la UVI tras ser atropellado por una moto. Antecedentes personales: Embarazo, parto y periodo neonatal inmediato normal. Retraso psicomotor importante. Diagnosticado de error congénito del metabolismo de la urea tipo citrulinemia a los 11 meses de vida con tratamiento habitual con arginina oral.

Permanencia en UVI intubado y conectado a ventilación mecánica durante 72 horas. Nutrición parenteral estándar y profilaxis antibiótica durante su estancia. Canalizado catéter central a nivel yugular izquierdo con buena permeabilidad. Inicia nutrición enteral tras 72 horas.

Exploración física al ingreso: palidez cutáneo-mucosa. Cabello ralo. No petequias. Dermatitis cutánea de predominio peribucal. Signos meníngeos negativos. No rigidez de nuca. Glasgow 14-15. PICNR. PC normales. Fuerza y sensibilidad conservadas. No focalidad neurológica. ACP Normal. Abdomen: normal. Hematomas en región frontal y periocular derecho en resolución. Fractura cerrada de tibia y perone derechos.

Evolución: a su ingreso se instauro fluidoterapia y antibioterapia por vía central. Se mantiene el tratamiento habitual del paciente con arginina. Deterioro neurológico progresivo con heteroagresividad importante en las primeras 24 horas del ingreso (Glasgow mínimo de 11-12) con elevación concomitante de los niveles de amonio. Se realizan TAC cerebral y punción lumbar que fueron normales. Hemograma normal. Bioquímica: amonio de 132 $\mu\text{mol/L}$. Resto sin interés. Ante la sospecha de citrulinemia descompensada se añade benzoato sódico y Carnitina. 24 horas después y ante la escasa mejoría clínica y analítica (niveles de amonio permanecen en ascenso hasta un máximo de 185 $\mu\text{mol/L}$) se añade al tratamiento el fenilbutirato sódico y se le ponen enemas de lactulosa que son efectivos, presentando desde entonces mejoría clínica lentamente progresiva, pese a niveles fluctuantes de amonio en las distintas horas del día. Tendencia a presentar niveles más elevados por la mañana acompañados de mayor somnolencia. El tercer día de ingreso se inicia aporte de MCT y aminoácidos esenciales de forma enteral. Al 5º día se introduce alimentación con dieta hipoproteica (0,6 g prot/kg/d) con buena tolerancia. Al 7º día de ingreso el paciente está tranquilo y afable. Glasgow de 15. Se decide suspender paulatinamente el fenilbutirato sin incidencias. Se mantiene tratamiento con arginina y carnitina, así como dieta blanca hipoproteica suplementada con PFD2® y Dialamine®. Cifra de amonio al alta: 70,29 $\mu\text{mol/L}$.

Comentarios: La citrulinemia es una rara enfermedad recesiva debida a la ausencia de la argininosuccinico sintetasa, una de las enzimas necesarias para la incorporación del amoníaco en la urea. Cursan con hiperamoniemia y unos niveles plasmáticos, urinarios y cerebrospinales elevados de citrulina. Sus manifestaciones clínicas son variables según la etapa de debut y gravedad del déficit. La rabdomiolisis causada por un politraumatismo, la inmovilización, la impactación fecal pueden desencadenar un cuadro de encefalopatía tóxica rápidamente progresivo en estos pacientes. El abordaje terapéutico de estas descompensaciones incluye farmacoterapia y en ocasiones diálisis.

15. INTOXICACIÓN POR ÁCIDO VALPROICO: REPORTE DE UN CASO. Moreno Duque LD, Fernández Pérez ML, Ledezma I, Iglesias Fernández V, Garrido E, Rodríguez Fernández C, De Andrés AG, Morales Sánchez R. *Complejo Hospitalario de León*

Introducción. En los últimos años ha aumentado el uso de ácido valproico debido al incremento en el diagnóstico de patologías que precisan su indicación, aumentando a su vez la frecuencia de casos de intoxicación por el mismo, aunque estos son raros en la infancia. En la edad pediátrica generalmente ésta se asocia a errores accidentales de dosis o a ingesta accidental. La clínica en estos casos es muy variable, pudiendo presentar desde somnolencia (lo más frecuente) hasta coma y precisar ingreso en una unidad de cuidados intensivos.

Caso clínico. Niña de 2 años que acude a Urgencias por cuadro de somnolencia excesiva junto con dificultad para la marcha y la alimentación. La madre refiere probable ingesta accidental de ácido valproico hace 24 horas aproximadamente, aunque no sabe precisar la cantidad ingerida. Antecedentes personales: Epilepsia generalizada idiopática, en tratamiento con ácido valproico. En la exploración física presenta inestabilidad a la marcha alternando períodos de conciencia normal con otros de somnolencia. No signos de dificultad respiratoria. Niveles en sangre de ácido valproico: 457 $\mu\text{g/ml}$. Análisis básica con transaminasas normales. Ante este cuadro, se decide ingreso hospitalario con monitorización continua, fluidoterapia IV, manteniéndose asintomática, permaneciendo en observación durante una semana, con disminución progresiva de los niveles de ácido valproico. Al alta, presenta niveles de 67 $\mu\text{g/ml}$. No se observaron alteraciones de otros parámetros analíticos durante el ingreso.

Comentarios. La sobredosificación por ácido valproico o la ingesta accidental de grandes dosis de este fármaco puede producir casos de toxicidad severa. En niños, las manifestaciones clínicas oscilan entre cuadros neurológicos leves hasta coma. La hepatotoxicidad observada con el uso habitual de este medicamento puede tener lugar en casos de sobredosificación, aunque es raro que se manifieste de forma severa y fatal.

16. INTOXICACIÓN POR ANÍS ESTRELLADO EN UN NEONATO CON CÓLICOS. González Sánchez M, Larrea Tamayo E, Vivanco Allende A, Sariago Jamardo A, Fernández Colomer B, Quiroga González R. *Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Pediatría. Oviedo.*

Introducción: Los cólicos del lactante afectan al 15-40% de los lactantes sanos. Se trata de una entidad benigna, pero sin un tratamiento realmente eficaz. Esto genera una gran ansiedad en los padres, que en ocasiones pueden recurrir a la administración de sustancias, como el anís estrellado, que pueden conllevar riesgos importantes. Presentamos el caso clínico de un neonato de cinco días de vida, que ingresa en el servicio de Neonatología con la sospecha de intoxicación por anís estrellado.

Caso clínico: Neonato varón de cinco días de vida, que acude a Urgencias de Pediatría por un cuadro de somnolencia de pocas horas de evolución. Asocia vómitos y rechazo de las tomas. Los padres refieren movimientos oculares ocasionales, compatibles con nistagmus horizontal. Como antecedentes personales, procedía de

una gestación a término, bien controlada y tolerada. El parto eutócico vaginal, con Apgar 9/10 y PRN 3.040 g. Recibía lactancia materna. A su llegada al servicio de urgencias, el niño se encuentra somnoliento y con mala perfusión periférica, por lo que se administra una expansión de volumen con suero salino fisiológico, con mejoría clínica. La madre refiere que el comienzo de la clínica coincidió con la administración de una infusión de anís estrellado para aliviar los cólicos que su hijo presentaba. La infusión contenía dos estrellas de anís disueltas en 50 ml de agua, cuando la recomendación es una estrella por cada 250 ml de agua. Ante la clínica del paciente y con la sospecha de intoxicación por anís estrellado, se decide su ingreso en Neonatología. Durante su estancia, el niño se muestra irritable durante las primeras horas, con mejoría progresiva, hasta permanecer asintomático. En una ocasión se objetivó un episodio de nistagmus horizontal. No presentó crisis convulsivas. Las analíticas sanguínea y urinaria fueron normales. Se realizaron ecografía craneal y electroencefalograma, que fueron normales. Dada la buena evolución del paciente fue dado de alta a las 48 horas, con el diagnóstico de sospecha de intoxicación por anís estrellado.

Conclusiones: Actualmente, la ley del medicamento (Ley 29/2006) permite la venta de anís estrellado en las farmacias sin prescripción médica. Esto hace que su uso siga siendo frecuente en el tratamiento del cólico del lactante. Debemos plantearnos esta posibilidad diagnóstica ante un lactante con clínica neurológica. Puede ser conveniente retirar la venta libre de esta sustancia en las farmacias en el caso de los lactantes.

17. PERFORACIÓN DUODENAL EN TRAUMATISMO ABDOMINAL CERRADO: PRESENTACIÓN DE UN CASO. López A, Granell C, Vega N, Cebrián C, Farpón A, Martínez-Almoyna C, Alvarez V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: Las lesiones duodenales son poco frecuentes durante la edad pediátrica. Son debidas principalmente a traumatismos abdominales cerrados, en su mayoría secundarios a accidentes de tráfico. Su localización retroperitoneal juega un papel importante en la protección de este órgano, pero en los traumatismos de gran energía su situación fija y delante de la columna vertebral lo hacen más susceptible que otras partes del intestino delgado.

Caso clínico: Niña de 8 años con traumatismo abdominal cerrado secundario a accidente de coche, que presenta a su llegada dolor abdominal, tendencia al sueño y un vómito. Sin antecedentes personales de interés. Exploración física: Constantes vitales normales. Consciente y orientada. Pálida. Taquipneica. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: hematoma de pared en región del cinturón de seguridad, mínima distensión abdominal, dolor a la palpación superficial y defensa en hemiabdomen derecho. Datos analíticos al ingreso: Hb 12,5 g/dl, 28.800 leucocitos/mm³ (78% neutrófilos, 14% linfocitos), 497.000 plaquetas/mm³. Bioquímica: AST 121 U/L, ALT 73 U/L, amilasa 546 U/L, lipasa 300 U/L. PCR 0,20 mg/dl. Se realizan ecografía y TC abdominal: laceración hepá-

tica, hematoma subcapsular y hemoperitoneo. Evolución: Ingresada en UCIP para observación, a dieta absoluta, con sonda nasogástrica y nutrición parenteral (NPT). Inicialmente se mantiene estable, con progresiva disminución de los valores de amilasa y lipasa. A los 2 días presenta empeoramiento clínico, con aumento del dolor y la distensión abdominal, junto a taquicardia y taquipnea. Se realiza TC: Retroperitoneo en flanco derecho con líquido retroperitoneal. Se realiza incisión abdominal transversa derecha, con abordaje del retroperitoneo, hallando perforación en la 3^a- 4^a porción duodenal con salida de líquido bilioso. Se practica sutura en 2 planos, plastia de epiplón a través del mesocolon y se deja drenaje retroperitoneal en lado derecho. Se instaura tratamiento con Ampicilina, Clindamicina y Gentamicina y se deja sonda transpilórica. En el postoperatorio (PO) inmediato se mantiene febril, con abdomen distendido y escasa aspiración por sonda. Al 4^o día PO comienza a drenar material purulento marrónáceo y aspirar por sonda abundante líquido de aspecto bilioso, coincidiendo con nueva elevación de amilasa y lipasa. Con la sospecha de fístula duodenal se sustituyen los antibióticos por Meropenem y se inicia perfusión continua de Octeótrido. El dolor abdominal persiste tras la intervención, aumentando progresivamente y evidenciándose cada vez más empastamiento en fosa ilíaca derecha. Por ello al 8^o día PO se repiten ecografía y TC abdominal: múltiples abscesos perivesicales y en pared abdominal derecha. Se decide actitud expectante, aumentando dosis de Octeótrido, manteniendo tratamiento antibiótico y realizando controles ecográficos. La paciente continúa febril, con ligera disminución del dolor abdominal y disminución progresiva del drenaje retroperitoneal, hasta su completa resolución. Sin embargo, los controles ecográficos no muestran disminución de los abscesos, por lo que el 21^o día PO se realiza drenaje quirúrgico de los abscesos, a través de incisiones específicas sobre los mismos, colocación de drenaje perivesical y suspensión del Octeótrido. Tras 2^a intervención presenta progresiva mejoría clínica, siendo alta de UCIP. Durante su ingreso en planta persiste febril, por lo que se realizan cultivos que muestran Candidiasis sistémica. Se añade Anfotericina B, y se sustituye Meropenem por Ampicilina y Gentamicina. Presenta evolución favorable, retirándose SNG y drenaje retroperitoneal, suspendiéndose la NPT e iniciando tolerancia oral con aporte nutricional enteral adicional. Tras 18 días de tratamiento antifúngico desaparece la fiebre. El drenaje perivesical se retira 33 días tras su colocación, siendo finalmente dada de alta tras 57 días de ingreso. Tres meses después se realiza Tránsito gastro-duodenal que no muestra alteraciones.

Conclusiones: El traumatismo duodenal es una patología rara, con una tasa considerable de morbi-mortalidad, debida principalmente a un retraso en el diagnóstico. La exploración abdominal inicial no suele aportar muchos datos, ya que por su localización retroperitoneal los signos típicos de peritonismo pueden no estar presentes; sin embargo, hallazgos como hematoma, dolor y defensa en epigastrio deben ponernos en alerta. Los datos de laboratorio no suelen ser de utilidad, aunque una elevación de la amilasa sérica puede elevar el índice de sospecha. La prueba de imagen que mejor permite establecer un diagnóstico es la tomografía axial compute-

rizada (TAC), siendo los hallazgos más frecuentes la existencia de líquido y gas retroperitoneal, y la extravasación de contraste. No obstante, inicialmente puede mostrar signos muy sutiles, por lo que ante una TAC inicial normal no debemos descartar la existencia de perforación. El tratamiento de la perforación duodenal es quirúrgico, dependiendo la complejidad de la técnica del tipo y severidad de la lesión, extensión, lesiones asociadas... A pesar de su correcto tratamiento existe una alta incidencia de complicaciones postoperatorias, siendo la más frecuente la formación de fístulas, aunque normalmente cierran espontáneamente sin necesidad de reintervención.

18. EVOLUCIÓN DE LAS GASTROENTERITIS AGUDAS EN ATENCIÓN PRIMARIA, SERVICIO DE URGENCIAS Y HOSPITALIZACIÓN TRES AÑOS DESPUÉS DE LA VACUNA FRENTE AL ROTAVIRUS EN GIJÓN. Olazabal Malo de Molina JI, Melgar J*, Herrero González I. *Pediatría. EAP Calzada II. *Pediatría. Hospital Cabueñes.*

Objetivo: Conocer el efecto de la vacunación frente al rotavirus en nuestra área de salud,

Material y método: Estudio retrospectivo de la presión asistencial por gastroenteritis aguda en el área V, y de la cobertura vacunal en 7 centros de salud, en niños de 5 ó menos años de edad, (que representan al 51% de los niños del área), tres años después de la introducción de las vacunas frente al rotavirus, mediante programa omi, omi est, y revisión de las consultas al servicio de urgencias, hospitalizaciones y coprocultivos por gastroenteritis aguda, en nuestro hospital de referencia en ambos periodos.

Resultados: Encontramos 2.666 gastroenteritis agudas en atención primaria. La cobertura vacunal para el rotavirus alcanzada fue del 39% (11-51%). Se objetiva al final del 2º periodo, una disminución del 13% en las consultas de atención primaria y un 50% tanto en consultas a urgencias como en hospitalización por gastroenteritis. En cuanto al latex a rotavirus disminuyo en igual porcentaje.

Conclusiones: Debido a la escasa cobertura vacunal (11-51%), la excreción vacunal: 9% de la vacuna pentavalente; y 50% de la monovalente, es posible que influyese en estos resultados.

Pensamos que la vacunación frente al rotavirus, muestra unos resultados, para nosotros excelente.

SÁBADO 24 DE ABRIL, 09.00 A 10.30 H, SALA DE ASTURIAS

Sesión nº 3: Pediatría general

*Moderadores: Dra. Ángeles Cobo Ruisánchez y
Dr. Javier Pellegrini Belinchón*

19. APLASIA CUTIS CONGÉNITA FAMILIAR. Morán Poladura M, Suárez Castañón C, Iñesta Mena C, Melgar Pérez J, Del Busto Griñón C, Menéndez Arias C, Fernández Fernández EM, Solís Sánchez G. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción: La aplasia cutis congénita (ACC) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la ausencia congénita de dermis y epidermis que en la mayoría de los casos se localizará en el cuero cabelludo. Sin embargo, en ocasiones pueden verse afectadas áreas extensas de la piel y asociarse con alteraciones en estructuras subyacentes.

Antecedentes: Recién nacido de sexo femenino procedente de gestación de 40 semanas bien controlada y tolerada Madre primípara, afecta de enfermedad de Crohn, a tratamiento con azatioprina durante el embarazo. Padre sano. Parto por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Apgar 9/10. Peso 3.360 g.

Caso clínico: Al nacimiento se observaron dos lesiones en vertex, la primera de ellas circular, de 1 x 1 cm de diámetro; la segunda lineal de 2 x 1 cm. Ambas presentaban defecto cutáneo a nivel del cuero cabelludo. El resto de la exploración fue compatible con la normalidad. Posteriormente se recogieron datos de historia familiar. Tanto el padre como otros cuatro miembros de la familia paterna presentaban una alteración similar sin asociar otro tipo de malformación o enfermedad. Al existir un claro componente familiar no se consideró necesaria la realización de estudios complementarios. A las 48 horas de vida, la niña fue dada de alta, recomendando a la familia la realización de curas locales de la zona afecta.

Comentarios: Es importante conocer que la aplasia cutis congénita puede asociarse a otras patologías, de ahí la importancia de hacer un buen diagnóstico diferencial. El interés de nuestro caso reside en exponer el carácter hereditario de esta anomalía, que en ocasiones puede presentarse de forma aislada en varios miembros de una familia.

20. DERMATOSIS DEL CUERO CABELLUDO: ALGO MÁS QUE DERMATITIS SEBORREICA. Suárez Castañón C¹, Rodríguez Díaz E², Montes Zapico B³, Galbe Sada M³, Iñesta Mena C¹, Lombrana Álvarez E¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) consiste en un grupo de enfermedades que tienen como base común la proliferación de células S-100 y CD1 positivas con gránulos de Birbeck en su interior. Entre las manifestaciones cutáneas podemos encontrar lesiones en cuero cabelludo que simulan una dermatitis seborreica que no responde al tratamiento habitual.

Caso clínico: Varón de 13 meses que acude a Consulta de Dermatología por presentar desde los 3 meses de vida lesiones compatibles con costra láctea y dermatitis atópica en pliegues que no mejoran a pesar del tratamiento recibido. A la exploración se observan en cuero cabelludo áreas eritematosas, algunas erosivo-exudativas y otras cubiertas de pequeñas escamas lenticulares desecadas de aspecto seborreico; en tronco presenta, en la parte central de la espalda, pápulas milimétricas marrónáceas poco numerosas y en pliegue inguinal derecho se aprecia una ulceración. Resto de la exploración dentro de límites normales, salvo aspecto distrófico

y microadenopatías cervicales, axilares e inguinales. No afectación mucosa. Ante la sospecha de HCL es enviado a Oncología infantil para estudio, donde se realizan pruebas complementarias (analítica completa, osmolaridad urinaria, pruebas de imagen y audiometría) que resultaron normales. La biopsia confirma el diagnóstico (elementos con núcleo grande, globuloso, nucléolo imperceptible y citoplasma acidófilo, inmunotinción con la técnica CD1A de forma intensa y S100 positivo). No presenta afectación sistémica por lo que se mantiene a observación sin tratamiento.

Comentarios: La HCL es una enfermedad poco frecuente de etiopatogenia desconocida. El diagnóstico de sospecha se realiza mediante la clínica y las pruebas complementarias, pero debe ser confirmado mediante biopsia. El tratamiento varía en función de la clínica y la extensión, desde la observación sin tratamiento en las formas monosistémicas a tratamiento quimioterápico en las formas multisistémicas.

21. EXANTEMA FEBRIL: ¿EXCURSIÓN AL CAMPO? Fernández Arribas J, González Martín L, Velasco Zúñiga R, Pérez Gutiérrez E, González García B, Sevillano Benito I, Campo Fernández MN, Puer-tas García V. *Urgencias Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.*

La fiebre botonosa mediterránea es una zoonosis causada por *Rickettsia conorii*. Se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de fiebre y exantema en niños, ya que aunque no es una patología frecuente, nuestro país es una zona endémica para esta enfermedad. Presentamos el caso de un varón de 21 meses de curso favorable con tratamiento antibiótico.

Varón de 21 meses que acude a urgencias a finales de verano por síndrome febril de 72 horas de evolución, a pesar de tratamiento antibiótico (amoxicilina-ác. clavulánico) y lesión en nuca. A la exploración física no se encuentran hallazgos de interés salvo lesión eritematosa con halo vesiculoso alrededor de localización nual. Acuden a las 24 h por aumento de la fiebre (39.1) y exantema generalizado. A la exploración se objetiva mancha negra en nuca con edema circundante y exantema maculopapular generalizado incluyendo región palmo plantar. Rehistoriando a los padres refieren salida al campo 8 días antes. Ante la sospecha clínica se solicitan serologías para *Rickettsia* y hemocultivo (negativo). Se inicia tratamiento con doxiciclina mejorando el cuadro y desapareciendo el exantema y la mancha negra. No obtuvimos resultados de serología por un problema de laboratorio pero ante el curso clínico, la exploración compatible y la respuesta favorable al tratamiento específico consideramos la fiebre botonosa mediterránea como muy probable diagnóstico.

La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una zoonosis, cuyo vector y reservorio es la garrapata del perro, *Rhipicephalus sanguineus*. La *Rickettsia conorii* se reproduce en las glándulas salivares y en los ovarios de la garrapata, siendo transmitida al hombre de forma accidental por su picadura, si bien también se ha descrito la vía conjuntival al manipular garrapatas infectadas. La *Rickettsia conorii* es una bacteria gramnegativa intracelular obligada que infecta las células endoteliales vasculares, de ahí que el fenómeno

patogénico principal sea una vasculitis generalizada de pequeño vaso.

La epidemiología de la FBM está relacionada con la de su vector y reservorio principal, la garrapata del perro. Ésta se reproduce entre mayo y septiembre, lo cual explica que el 90% de los casos se diagnostiquen entre julio y septiembre. La FBM es endémica en los países de la cuenca mediterránea, habiéndose registrado en provincias del centro de España que el 43% de las garrapatas y el 58% de los perros tienen inmunofluorescencia positiva frente a *R. conorii*.

El período de incubación suele ser entre 8 y 12 días, aunque muchas veces es difícil de precisar por pasar inadvertida la picadura de la garrapata. La lesión de inoculación (*tache noire*, mancha negra) se halla en el 30-86% de los casos y se caracteriza por ser una lesión ulcerada, indolora con una escara negra rodeada de un halo eritematoso. El cuadro clínico de FBM se caracteriza por un inicio brusco de fiebre alta, cefalea con cierta torpeza mental y artromialgias, seguido entre el tercer y quinto día de un exantema maculopapuloso característico no pruriginoso que afecta palmas y plantas, aunque excepcionalmente puede no existir por tratamiento precoz.

La FBM es, generalmente, una enfermedad benigna, de gravedad moderada y con baja mortalidad (1-2%), cuyo espectro clínico varía desde casos asintomáticos, detectados por serología específica, hasta una excepcional forma "maligna", caracterizada por una afección visceral importante, especialmente insuficiencia renal, coagulación intravascular diseminada con exantema purpúrico, alteración hepática grave, infiltrados pulmonares y alteración de la conciencia.

El diagnóstico de la FBM es clínico y epidemiológico, siendo confirmado mediante técnicas serológicas específicas. La más sensible y específica es la inmunofluorescencia indirecta, que puede identificar anticuerpos IgM específicos que diferencian la enfermedad actual de la residual. Se consideran positivos títulos iguales o superiores a 1/40 y la seroconversión (cuatro veces el título inicial).

El tratamiento precoz acorta el período sintomático y evita la aparición de complicaciones graves.

En los adultos es de elección la doxiciclina oral (100 mg/12 h) durante 7-10 días, habiéndose observado que pautas más cortas de 200 mg/12 h un solo día son también eficaces. En las formas graves se asocian corticoides y medidas de sostén. En nuestro caso tratamos al paciente con doxiciclina oral.

En conclusión, la FBM es una enfermedad en auge y España es un área endémica. Dada la importancia de iniciar el tratamiento precozmente para evitar la aparición de graves complicaciones en ocasiones mortales, debe tenerse una alta sospecha clínica en pacientes con fiebre, artromialgias y exantema.

22. INCONTINENTIA PIGMENTI: A PROPÓSITO DE 2 CASOS. Melgar Pérez J, Rodríguez Díaz E*, Morán Poladura M, Iñesta Mena C, Del Busto Griñón C, Suárez Castañón C, Calle Miguel L, Lombrana Alvarez E. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.* *Servicio de Dermatología. Casa Del Mar. Gijón.

Introducción: La Incontinentia pigmenti (IP) es una genodermatosis poco frecuente, que se manifiesta casi exclusivamente en mujeres. Se caracteriza por lesiones cutáneas características, que cursan en estadios y que, además, pueden asociarse con otras manifestaciones oculares, neurológicas, odontógenas, entre otras.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos clínicos.

Caso 1: Neonato mujer prétermino de 34 semanas sin antecedentes familiares de interés, que a los 12 días se observan lesiones vesiculosas de distribución lineal en región poplíteica derecha. Se recogen cultivos para virus y bacterias y biopsia compatible con incontinentia pigmenti. Pruebas complementarias (ecografía craneal, fondo de ojo, serie ósea, cultivos cutáneos): normales. Seguimiento: remisión espontánea, sin otras lesiones.

Caso 2: Neonato mujer de 10 días que ingresa por febrícula sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares: madre con dientes cónicos y aborto de hijo varón. A los 2 días del ingreso, se observan lesiones vesiculosas y posteriormente papulas en cara posterior pierna izquierda y dorso de manos y pies. Biopsia compatible con incontinentia pigmenti. Resto de pruebas complementarias: normales. Seguimiento: lesiones pigmentadas en tórax al año.

Discusión: La IP es una genodermatosis poco frecuente que se manifiesta fundamentalmente por lesiones dermatológicas características. Requiere de un manejo multidisciplinar, ya que hay que descartar la presencia de otras lesiones que marcan el pronóstico.

23. PRÚRIGO ESTRÓFULO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. Da Cuña Vicente R, Sánchez Jacob M, Hernández Garrido S. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario y Centro de Salud la Victoria. Valladolid.*

Antecedentes: Los exantemas en la infancia son la forma de expresión de múltiples patologías, tanto infecciosas como no infecciosas. La base del diagnóstico diferencial radica en la morfología de las lesiones, en la clínica asociada y en la evolución de la enfermedad. Se presenta un caso de prurigo estrófulo de evolución atípica.

Caso clínico: Varón de 8 años y 5 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés. Acude por exantema de 10 días de evolución. Al inicio presenta una lesión papulosa en región pretibial derecha que evoluciona a costra. Una semana después se generaliza a todo el cuerpo, con aparición de lesiones pápulo-costrosas pruriginosas, algunas melicéricas y exudativas. Asocia lesión ampollosa en el pie derecho. Afebril y sin afectación del estado general. Es visto en Urgencias, donde se diagnostica de foliculitis, prescribiéndose tratamiento con cloxacilina oral y ácido fusídico tópico. Se revisa a las 48 horas por su Pediatra en el Centro de Salud, donde la madre refiere escasa mejoría de las lesiones. Ante la exploración y la evolución se replantea el diagnóstico de prurigo estrófulo, por lo que se asocia un antihistamínico oral. Evolución posterior favorable.

Comentarios: El prurigo estrófulo es una dermatosis de presentación aguda y algunas veces alarmante por la extensión de las lesiones. En ocasiones evoluciona a distintas morfologías que

hacen difícil su diagnóstico diferencial. Suele asociar prurito. Es importante su identificación para no realizar tratamientos innecesarios. A nuestro juicio, se debe ser prudente a la hora de etiquetar un exantema inicial mal definido, con el fin de no generar ansiedad en la familia hasta no tener un diagnóstico definitivo.

24. HEMATOMAS ANEMIZANTES EN LA TROMBOCITOPATÍA CONGÉNITA DE GLANZMANN. Domínguez Bernal E, García Velázquez J, Ortega Casanueva C, García Blázquez L, Alcedo Olea R, Santana Rodríguez C, Reig Del Moral C, Hortelano López M. *Hospital de Segovia.*

Introducción: La causa general más frecuente de anemia crónica en el niño es la malnutrición y las parasitosis y cursa habitualmente de forma progresiva y bien tolerada. En los países desarrollados la etiología viene dada por los trastornos crónicos de tipo intestinal, genito-urinario, inmune, hemato-oncológico o por toxicidad farmacológica.

Los síndromes hemorrágicos, tanto en sus formas congénitas como adquiridas, cursan con púrpura y pérdidas sanguíneas crónicas ante microtraumatismos repetidos. Hay que pensar en los trastornos de la hemostasia primaria (vaso o plaqueta) y en los que llevan alteración en los factores de la coagulación; además de descartar otros problemas orgánicos.

Caso Clínico: Varón de 14 años, remitido por anemia crónica, como hallazgo casual en un estudio preoperatorio. Refiere cansancio desde hace un año, ser mal comedor y estar irascible. Presenta hematomas y epistaxis frecuentes. A la exploración, palidez. Cardiopulmonar normal. Pequeño angioma pectoral y hematomas en extremidades. Abdomen esplenomegalia. Genitales de prepúber. Tensión arterial y frecuencia cardíaca en rango; percentil 50-70 de peso y percentil 3 de talla. Antecedentes familiares de retraso de talla y pubertad en rama paterna. Antecedentes personales, Tromboastenia de Glanzmann (TAG) diagnosticada a los 7 meses. Hemograma actual: Hb 7g/dl Hto 25,7% VCM 58fL HCM 15pcgrm CHCM 25,5g/dl IDH 18,2% Reticulocitos 1,8%. Intensa anisocitosis; microcitosis e hipocromía. Poiquilocitos y ovaloeliptocitos; resto de las series normales, aunque describen anisotrombocitosis moderada y alguna plaqueta grande. Estudios complementarios, Ferrocínica: sideremia, ferritina, saturación de transferrina bajas, transferrina y TIBC altas. Anticuerpos para celiaca negativos. Perfil hepático, reumático, tiroideas, inmunoglobulinas y complemento normales. Eco abdominal esplenomegalia. TAC craneal y de senos normales. Se inicia feroterapia oral con buena respuesta.

Discusión: En la TAG el número y morfología plaquetaria es normal pero ni agrega ni retrae el coágulo por un defecto congénito de la membrana a nivel del complejo GPIIb-IIIa. Se hereda con carácter autosómico recesivo. El principal diagnóstico diferencial es la Enfermedad de Bernard-Soulier y la de Von Willebrand. Previo a intervención quirúrgica se debe corregir el tiempo de sangría, optimizar el hematocrito y prevenir la posible refractaridad plaquetaria.

Conclusiones: La causa de anemia ferropénica crónica, en el contexto de enfermedad hemorrágica crónica no es infrecuente. La TAG es una enfermedad plaquetaria congénita rara que precisa consejo genético.

25. SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS: ¿UNA ENTIDAD INFRECUENTE? Suárez Castañón C, Pardo de la Vega R, Fernández Fernández EM, Morán Poladura M, Melgar Pérez J, Calle Miguel L. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción: El síndrome de Panayiotopoulos (SP) o epilepsia occipital benigna infantil de comienzo precoz es considerada como la segunda epilepsia focal idiopática infantil más frecuente después de la epilepsia parcial centrotemporal. Pese a ello, es una entidad todavía no suficientemente conocida por los pediatras generales.

Objetivo: Conocer la incidencia de esta enfermedad en un hospital de segundo nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados como síndrome de Panayiotopoulos en el Hospital de Cabueñes en el período de tiempo comprendido entre 1990 y 2010. Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos de los pacientes.

Resultados: Fueron diagnosticados de SP un total de 11 pacientes, con una media de edad de inicio de 4 años (rango 1-9 años), con predominio de varones (63%). Las crisis fueron de distribución nocturna en 10 casos. En 8 casos (72%), la forma de presentación fue un estado de mal epiléptico, con vómitos, desviación oculocefálica, hipotonía y alteración de la conciencia. En 4 casos se realizó TAC craneal y punción lumbar para descartar otras urgencias neurológicas. En 10 pacientes se encontraron paroxismos occipitales en el estudio EEG. En 6 casos se inició tratamiento con carbamacepina, con evolución satisfactoria. En 6 pacientes no se registraron nuevos episodios críticos. El desarrollo psicomotor fue normal en todos los pacientes y tres presentaron trastornos del aprendizaje.

Conclusión: El SP es una entidad relativamente frecuente. La forma de presentación pueden ser indistinguible de otras enfermedades neurológicas graves, por lo que es importante conocer la enfermedad.

26. SORDERA NEUROSENSORIAL Y HETEROCROMÍA DE IRIS, A PROPÓSITO DE UN SÍNDROME DE WAARDENBURG. Domínguez Bernal E, García Velázquez J, Alcedo Olea R, Ortega Casanueva C, García Blázquez L, Jiménez Casso MS, Calleja López SD, Castrillo Bustamante S. *Hospital de Segovia.*

Introducción: El síndrome de Waardenburg (SW) es un trastorno raro que se hereda con carácter autosómico dominante. Causado por un defecto en la diferenciación de la cresta neural, cursa con sordera neurosensorial y desórdenes pigmentarios en los ojos, pelo y piel. Clínicamente existen cuatro tipos que se corresponden con alteraciones genéticas específicas. Así el gen PAX 3 causa el SW

I (con distopia cantorum) y el SW III Kein (con alteraciones esqueléticas); el gen MITF da el SW II (sin distopia) y los genes EDNRB y SOX10 el SW IV Shah (que asocia Hirsprung).

Caso Clínico: Varón de 7 meses, en estudio en un centro de referencia, por sospecha de hipoacusia (desde el 4º mes) y diferencia en la coloración de los ojos (desde el 1º mes de vida). Antecedentes familiares, madre 34 años con hipoacusia unilateral, hipotiroidismo en tratamiento, padre sano. Sobrina materna hipoacusia e implante coclear. Prima materna sordomuda. Antecedentes personales de gestación controlada, serologías normales y parto eutócico a término. No precisó REA. Peso 2,720. Screening auditivo pasado. Pruebas metabólicas normales. Lactancia materna 3 meses, psicomotor hasta ese momento normal. Como exploraciones complementarias se repite la prueba de Otoemisiones (no pasa en ningún oído) se efectúan Potenciales Evocados de Tronco (ausencia de respuesta) se hace TAC de peñasco y RNM para cócleas. Con el diagnóstico de hipoacusia profunda bilateral, al inicio se maneja con audífonos y posteriormente se realiza implante coclear bilateral (a los 11 meses). Acude a estimulación y logopedia por retraso del lenguaje; actualmente tiene 26 meses.

Discusión: Los niños con SW presentan un fenotipo muy heterogéneo, siendo la sordera el problema más invalidante y el que se debe detectar precozmente. Los antecedentes familiares de hipoacusia son fundamentales. La mitad de las hipoacusias neurosensoriales presentes en el recién nacido son genéticas pero siempre hay que descartar etiología connata. Existen > 200 síndromes que pueden presentar sordera asociada a malformaciones en otros órganos. Los síndromes recesivos más frecuentes: Usher, Pendred, Braquio-Oto-Renal y Jervell Lange Nielsen; entre los dominantes: Alport, Treater Collins, Neurofibromatosis, Stickler y SW.

Conclusiones:

- En toda sordera que acompaña a una genodermatosis sospechar Síndrome de Waardenburg.
- El diagnóstico precoz facilita la decisión terapéutica previniendo el retraso del desarrollo.
- Se precisa consejo genético y atención multidisciplinaria.

27. TRES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS. Calle Miguel L, Menéndez Arias C, Norniella García B, Lombrana Álvarez E, Morán Poladura M, Melgar Pérez J, García González P*. *Servicio de Pediatría, *Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción: Las malformaciones pulmonares se deben en su mayoría a anomalías en el desarrollo pulmonar intrauterino. Se pueden clasificar en broncopulmonares, vasculares y mixtas. De ellas, la malformación congénita de las vías aéreas pulmonares (CPAM, previamente conocida como malformación adenomatoides quística) es la más frecuente.

Objetivos: Revisar la casuística de las malformaciones pulmonares congénitas diagnosticadas en el último año en un hospital comarcal.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo a partir de la revisión de las historias clínicas de pacientes pediátricos diagnosticados de malformación congénita pulmonar en nuestro Servicio de Pediatría en el último año. Se valoró la edad al diagnóstico, antecedentes y presentación clínica de la enfermedad, técnicas de imagen empleadas y, por último, tratamiento y evolución en controles posteriores.

Resultados: En este periodo se diagnosticaron tres pacientes de malformaciones congénitas pulmonares: uno de CPAM y dos de secuestro pulmonar extralobar. Se evidenciaron imágenes sugestivas de malformación pulmonar en las ecografías prenatales del segundo trimestre en dos de los casos, con controles ecográficos posteriores normales. Ambos permanecieron asintomáticos al nacimiento y con control radiográfico en el periodo neonatal normal. En uno de ellos se realizó TAC dentro del primer mes de vida, donde se observó un secuestro pulmonar extralobar. El otro caso debutó como neumonía en el segundo mes de vida; por sus características radiológicas se realizó TAC diagnosticando una CPAM. El tercer paciente presentó por primera vez manifestaciones clínicas en edad preescolar. Se trata de una niña de 21 meses estudiada por neumonía recurrente, diagnosticándose un secuestro pulmonar extralobar mediante TAC; presentaba historia de episodios disneizantes de repetición, con radiografías torácicas previas y entre los dos episodios de neumonía informadas como normales. Los tres pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica, con resección de la lesión y evolución favorable.

Conclusiones: Las malformaciones congénitas pulmonares son un conjunto de anomalías que presentan un espectro clínico muy amplio. La normalidad de la radiografía de tórax en el periodo neonatal no excluye una malformación congénita pulmonar en un niño con imágenes sugestivas en la ecografía prenatal. Debe mantenerse un alto índice de sospecha de malformación pulmonar ante todo niño con neumonías de repetición en la misma localización. El tratamiento de elección y definitivo es la resección quirúrgica de la lesión.

SÁBADO 24 DE ABRIL, 09.00 A 10.30 H, SALA DE ASTURIAS

Sesión nº 4: Neonatología

Moderadores: Dr. Antonio Martín Sanz y

Dra. Belén Fernández Colomer

28. EVOLUCIÓN DE LA MORTALIDAD PERINATAL EN EL HOSPITAL DE CABUEÑES EN EL PERIODO 1995-2009. Morán M, Iñesta C, Suárez C, Rodríguez A, Arenas J*, Fuentes E, Calle L, Lombraña E. *Servicio de Pediatría, *Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Introducción: El análisis de la mortalidad perinatal constituye un importante marcador sanitario. Refleja la atención prenatal, intraparto y neonatal, indicando de esta manera la calidad del servicio de salud materno-infantil.

Objetivo: Conocer las cifras de mortalidad perinatal en nuestro hospital en los últimos 15 años, valorando el cambio evolutivo a lo largo de este periodo.

Material y métodos: Análisis cuantitativo de todos los casos de recién nacidos fallecidos en el Hospital de Cabueñes entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2009, revisando los datos de la Comisión de Mortalidad Perinatal de nuestro centro

Resultados: En nuestro hospital se registraron 29.533 nacimientos en el periodo estudiado, de los que 29.373 correspondieron a recién nacidos vivos. Un total de 2.572 recién nacidos (RN), lo que supone un 8,71%, presentaron un peso inferior a 2.500 gramos y 355 (1,2%) pesaron menos de 1.500 gramos. Entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2009, la mortalidad fetal media fue de 5,41 por cada 1.000 recién nacidos y la mortalidad neonatal total fue de 2,89 por cada 1.000 recién nacidos vivos (RNV). Analizando la mortalidad neonatal, el 1,53 por mil de los recién nacidos vivos fallecieron en las primeras 24 horas de vida (mortalidad neonatal inmediata). La mortalidad neonatal precoz fue de 2,42 por 1.000 recién nacidos vivos y la mortalidad neonatal tardía supuso el 0,47 por 1.000. Las cifras de mortalidad perinatal total fueron de 8,29 por 1.000 recién nacidos totales.

Conclusión: La mortalidad perinatal en nuestro centro se ha mantenido estable a lo largo de los últimos 15 años, presentando mínimas oscilaciones anuales. Parece difícil disminuir las cifras de mortalidad neonatal por debajo de las actuales.

29. HIPERTENSIÓN PULMONAR NEONATAL SECUNDARIA A INGESTIÓN DE ANTIINFLAMATORIOS NO ESTEROIDEOS DURANTE LA GESTACIÓN. Portugal Rodríguez R, Bustamante Hervás C, Suárez Fernández J, Schuffelmann Gutiérrez S, Blanco Barrios A., Vega del Val C. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Burgos.*

Introducción: La hipertensión pulmonar neonatal es un síndrome causado por una transición anormal de la circulación fetal a la neonatal, caracterizado por una persistencia elevada de la resistencia vascular pulmonar al nacimiento. Incidencia 1,5-2/1.000 rn vivos. Causa primaria o secundaria.

Los antiinflamatorios no esteroideos inhiben la síntesis de Prostaglandinas y producen vasoconstricción del conducto arterioso fetal durante la gestación. Exponemos el caso de una recién nacida con hipertensión pulmonar secundaria a la ingesta materna de antiinflamatorios durante el embarazo.

Caso clínico: Recién nacida mujer procedente de embarazo controlado; cialgia materna en los últimos 10 días de gestación en tratamiento con Diclofenaco y Diacepan. Parto 38+2 s, peso 3.825 g, Apgar 1/3. REA tipo IV en paritorio, ingresando en el servicio de neonatología. Presenta hipoxemia refractaria con saturaciones de O₂ 70-80% a pesar de ventilación mecánica (SIMV+VG) con FiO₂ de 1, sin presentar gradiente significativo entre saturación de O₂ pre- y postductal. Radiografía de tórax donde se aprecia discreta cardiomegalia y ecografía cardiaca con dilatación de aurícula derecha con

foramen oval con shunt derecha-izquierda e insuficiencia tricúspide moderada-grave con tabique interventricular tipo III y ductos arteriales persistentes filiformes con shunt bidireccional. Se inicia analgesia, sedación y soporte inotrópico (Dopamina hasta 20 µg/kg/min, Dobutamina hasta 20 µg/kg/min y adrenalina hasta 3 µg/kg/min); a las 12 horas de vida al fracasar la ventilación convencional se inicia ventilación de alta frecuencia, óxido nítrico inhalado a 20 ppm y ante no mejoría con índice de oxigenación > 20, se inicia tratamiento con Sildenafil oral. A partir de las 20 horas de vida, mejoría del cuadro permitiendo retirar VAFO y disminuir óxido nítrico así como soporte inotrópico. A las 48 horas de vida retirada de óxido nítrico y a las 72 horas se suspende el sildenafil oral. Evolución favorable retirándose soporte inotrópico al 5º día y extubación programada al 6º día sin incidencias.

Comentario: Los antiinflamatorios no esteroideos son fármacos de uso común en la práctica clínica, importante es por tanto, conocer su toxicidad para evitar su uso durante el tercer trimestre del embarazo conocer su relación con desarrollo de HPP neonatal precoz.

30. HIPOTONÍA NEONATAL, DIAGNÓSTICO PRECOZ DE PRADER WILLI. Garrido García E, Recio Pascual V, Fernández Iglesia V, Moreno Duque D, Mata Zubillaga D, Palau Benavides M. *Hospital de León.*

Introducción: La hipotonía neonatal pese a ser un signo clínico fácilmente reconocible en el recién nacido (RN), continua siendo un reto diagnóstico abierto a posibles complicaciones, siendo el tiempo un factor clave para un correcto manejo. El enfoque diagnóstico se basa en establecer si la hipotonía es de origen central (SNC), una enfermedad sistémica o metabólica, o bien un trastorno neuromuscular.

Caso clínico: Recién nacido mujer pretérmino que ingresa en Unidad de Prematuros.

Antecedentes personales: Gestación controlada de 35 semanas con PAEG. Parto eutócico espontáneo en el Servicio de Urgencias. Apgar 0/9.

Antecedentes familiares: Tía paterna con retraso psicomotor no filiado.

A la exploración física presenta succión y llanto débil, hipotonía predominantemente axial no progresiva, facies peculiar y palidez cutánea llamativa (en relación al color de piel de los padres). Durante el ingreso precisó oxigenoterapia, cuyas necesidades fueron progresivamente aumentando, incrementándose ante infección respiratoria concomitante. Requirió ingreso en UCIN, UCIP y posteriormente en planta para completar tratamiento respiratorio. Así mismo presentó dificultades progresivas en la alimentación requiriendo SNG a partir del mes de vida hasta el alta. Se realizaron múltiples estudios complementarios; Analítica completa, punción lumbar, ecografía cerebral y cardíaca, resonancia cerebral, electroencefalograma, electromiograma, ácidos orgánicos en suero y aminoácidos en sangre-orina siendo el resultado de todos ellos normal

salvo una elevación de CPK, LDH y Amonio en plasma con normalización posterior. El cariotipo FISH mostró una delección en la región SNRPN de todas sus células confirmando así la sospecha de síndrome de Prader-Willi. A los tres meses de vida fue dada de alta precisando oxígeno domiciliario continuo, persistiendo a la exploración hipotonía axial inicial.

Comentario: Es importante considerar en el diagnóstico diferencial de la hipotonía neonatal el síndrome de Prader-Willi. Se estima que su incidencia oscila en torno a 1 caso/15.000 recién nacidos vivos. Los antecedentes y la observación clínica detallada son de vital importancia para la evaluación apropiada de estos pacientes y la toma de decisiones respecto a la metodología de estudio, debido a la variedad en los criterios diagnósticos según la edad.

31. HIPOTONÍA NEONATAL. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. Fournier Carrera M, González González C, Muñoz Sesmero M, Moreno Gómez E, Izquierdo Herrero E, Garrote Molpeceres R, Abad Arevalillo S, Fernández Calvo JL. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción y objetivos: Enfoque diagnóstico a realizar en una niña nacida en el Hospital Clínico de Valladolid en Enero de 2010, que ingresa en el Servicio de Neonatología, a las 15 horas de vida por cuadro de hipotonía neonatal global. Se pretende establecer el diagnóstico diferencial entre hipotonía supranuclear o no paralítica, e hipotonía con parálisis, y a partir de esto, mediante diversos estudios complementarios, fundamentalmente basados en la genética, confirmar el síndrome que padece la paciente.

Se trata de una niña, nacida por cesárea, por riesgo de pérdida de bienestar fetal, con registro cardiotocográfico silente, y presentación podálica, a las 37 semanas de gestación, con antecedente durante el embarazo de ploidramnios detectado por ecografía en la semana 29. Nace hipotónica y sin esfuerzo de llanto durante los primeros 30 segundos de vida, con recuperación posterior tras estimulación, del llanto y la coloración, pero llamando la atención una hipotonía generalizada mantenida con escasos movimientos espontáneos.

A la exploración física destaca, su escasa reactividad y actitud corporal anormal, con apoyo parietal de la cabeza. Igualmente presenta rasgos fenotípicos peculiares: macrocefalia, macizo facial pequeño en relación a la cabeza, blefarofimosis con distancia intercantal aumentada, pabellones auriculares de implantación baja, helix escasamente desarrollado, frenillo lingual superior y microretrognatia. Cordón umbilical de implantación baja, actitud en libro abierto de las extremidades inferiores, con coloración violácea pretibial, con edema, hiperqueratosis y recubrimiento de pelo. Igualmente presenta genitales externos femeninos con hipoplasia marcada de labios mayores y menores.

Con el fin de establecer el diagnóstico diferencial entre una hipotonía de origen central y una periférica, se realizan una serie de exploraciones complementarias: Pruebas de imagen, EEG, electromiografía y velocidad de conducción, enzimas musculares, cario-

tipo, cromatografía de aminoácidos en sangre y orina y estudio genético, entre otros.

Resultados: A pesar de resultar extremadamente difícil precisar la causa de una hipotonía durante el periodo neonatal, los estudios complementarios realizados, nos orientan a una hipotonía no paralítica, dado que los estudios de electromiografía y velocidad de conducción resultaron estrictamente normales. Los valores de CK, aun estando por encima de los valores normales, no resultan muy valorables en periodo perinatal inmediato.

Centrándonos en las hipotonías no paralíticas, sería necesario descartar un problema metabólico, para lo cual se realiza cromatografía de aminoácidos en sangre y orina, así mismo sería preciso realizar estudios de neuroimagen. En el caso de nuestra paciente disponemos de una ecografía cerebral normal y está pendiente de realizar una RMN. En cuanto al EEG, presenta una afectación cortical difusa en grado leve, correspondiente a un estado de maduración inferior a su edad cronológica. En cuanto al estudio genético presenta un cariotipo con una fórmula cromosómica normal (46XX).

Conclusiones: Ante las peculiaridades fenotípicas que acompañan a la hipotonía, y al haber descartado otras causas, nuestra primera sospecha es que podría tratarse de un Síndrome de Prader-Willi, por lo que se ha contactado con la Fundación Jiménez Díaz de Madrid para la realización del estudio genético, consistente en una FISH (Fluorescent In Situ Hybridation) para la detección de la deleción en el cromosoma 15, que sería diagnóstica de dicho síndrome. Tras contacto con dicha unidad de genética se informa de que los resultados son muy sugestivos de Síndrome de Prader Willi, confirmándose el diagnóstico definitivo en los próximos días.

32. SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. Abad Arevalillo S, Garrote Molpeceres R, García Saseña P, Barreñada Sanz Y, González González C, Muñoz Sesmero M, Fernández Calvo JL, Sánchez Abuín A. *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

Antecedentes: El síndrome de bridas amnióticas o Complejo ADAM, es un conjunto de malformaciones fetales asociadas con bandas fibrosas que atrapan diferentes partes fetales ocasionando deformaciones, amputaciones y interrupciones. Su incidencia es de 1/1.200 a 1/15.000 RNV, siendo en la mayoría de los casos de aparición esporádica. Presentamos el caso de un síndrome de bridas amnióticas diagnosticado al nacimiento.

Caso clínico: Recién nacido de 39 semanas de gestación, hijo de madre primigesta de 20 años. El embarazo cursó bajo control médico, realizándose amniocentesis y tres ecografías en semanas 14, 19 y 30, resultando normales. Parto vaginal eutócico. Apgar 9/10. Somatometría adecuada al nacimiento. A la exploración presenta buen estado general, con coloración mucocutánea normal, movimientos espontáneos y reacción a estímulos adecuados, llanto energético. Cráneo normoconfigurado con fontanela 1x1 cm normotensa. Cuello, clavículas y tórax normal. Auscultación cardio-

pulmonar y abdomen normal. Extremidades superiores e inferiores con múltiples defectos, entre los que destacan anillos de constricción en varios dígitos, amputación de varias falanges con presencia de restos de tejido fibroso (bridas) y pseudosindactilias. Se realiza un estudio radiológico completo (serie ósea) confirmándose la ausencia de varias falanges tanto en extremidades superiores como inferiores. Así mismo se realizan otras exploraciones como ecografía cerebral, abdominal y ecocardiografía, resultando todas ellas normales. Se realiza cura y sección de las bridas de las extremidades por parte del Servicio de Cirugía Pediátrica. La estancia hospitalaria del paciente cursa sin incidencias. En la actualidad el paciente presenta una evolución favorable de su patología de reducción de extremidades por brida amniótica, permaneciendo los defectos antes mencionados.

Comentarios: El síndrome de bridas amnióticas es una patología relativamente infrecuente, con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, más graves cuanto más temprana sea la ruptura del amnios. En la mayoría de los casos la afectación es aislada. En nuestro caso destaca la afectación múltiple de las extremidades, apareciendo deformidades a varios niveles. Es fundamental realizar un diagnóstico precoz mediante ecografía ya que algunos casos son susceptibles de tratamiento prenatal, pudiendo realizarse cirugía de liberación de bridas amnióticas intraútero, consiguiendo así disminuir las secuelas de dicha enfermedad.

33. TRASTORNOS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL COMO DIAGNÓSTICO NEONATAL. Recio Pascual V, Garrido García E, Moreno Duque LD, Fernández Pérez ML, Fernández Iglesias V, Fernández Calvo F. *Hospital de León.*

Introducción: Los trastornos de la migración neuronal son probablemente unas de las malformaciones más frecuentes del SNC, que no se deben obviar ante la asociación en la infancia de retraso mental grave y epilepsia intratable de aparición precoz. Diversos factores ambientales y sobre todo trastornos genéticos alteran la migración normal de las células neuronales desde la zona ventricular hasta llegar a formar las diversas capas de la corteza cerebral, que tiene lugar entre el primer y quinto mes de gestación. Entre estos trastornos se incluyen un grupo heterogéneo de enfermedades entre las que destaca la lisencefalia como la más frecuente.

Caso clínico: Recién nacido varón ingresado en neonatología por sufrimiento fetal al nacimiento.

Antecedentes personales: Embarazo controlado de 40 semanas sin incidencias. Cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal, APGAR 5/8. Nace hipotónico y bradicárdico, se aspira líquido meconial de traquea precisando ambú y masaje cardiaco durante 30 segundos con buena recuperación posterior. Peso adecuado para la edad gestacional.

Antecedentes familiares: Primer hijo de padres no consanguíneos. No enfermedades familiares importantes.

A la hora de vida presenta crisis convulsiva generalizada concomitante con glucemia capilar baja cediendo ante bolo de feno-

barbital y glucosa hipertónica. Seguidamente presenta hipotonía generalizada acompañada reflejos primitivos y osteotendinosos apagados hasta el décimo día de vida en que los reflejos primitivos pasan a estar exaltados y presenta postura continua de hiperextensión a nivel de cuello. Se acompaña de movimientos repetitivos de apertura de boca y movimientos desestructurados de las cuatro extremidades, desapareciendo ambos con el sueño, que persistirán durante todo el ingreso.

Se realiza una ecografía cerebral en las primeras horas de vida que no muestra alteraciones y dos electroencefalogramas sin evidencias claras de descargas convulsivas, a pesar de la persistencia de dichos movimientos. Se amplía el estudio con fondo de ojo normal, serología TORCH negativa, PEATC normal y cariotipo normal. En la RMN realizada a los 13 días de vida se evidencia pobreza generalizada de surcos cerebrales de predominio posterior, cisuras de Silvio anómalas dando forma de "reloj de arena", adelgazamiento generalizado de la corteza e hipoplasia de vermis y hemisferios cerebelosos, compatible todo ello con el diagnóstico de lencefalia. No presenta nistagmus, los globos oculares aparecen bien centrados y los reflejos pupilares son normales. No presenta anomalías fenotípicas ni alteraciones en el crecimiento cefálico ni somático.

A los 2 meses de vida continua con movimientos discinéticos esporádicos y tendencia a la hipertonia e hiperextensión en mucha menor medida. Sonrisa social desde el mes de vida. Acude a estimulación precoz y recibe tratamiento profiláctico con fenobarbital.

Comentarios:

- La lisecefalia se define como la falta o ausencia de circunvalaciones cerebrales normales, con engrosamiento anormal de la corteza.
- El 76% se deben a anomalías genéticas (cromosoma 17, X y gen de la reelina), sin olvidar la infección por citomegalovirus y exposición materna a etanol y/o ácido retinoico.
- Diagnóstico complicado si no se acompaña de dismorfias, ya que la clínica raramente aparece antes del primer año de vida.
- Su pronóstico es infausto, por tanto es importante el diagnóstico genético para predecir evolución y ofrecer consejo genético.

34. TRATAMIENTO DE SEPSIS NOSOCOMIAL POR GERMEN MULTIRRESISTENTE EN UCI NEONATAL. Kanaan S, Plata B, San Feliciano L, Remesal A, García P, Heras MI, García R, Carbajosa MT. *Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción: Las quinolonas son potentes agentes antimicrobianos utilizados ampliamente en pacientes adultos y con un uso más restringido en la edad pediátrica. A propósito de un caso de sepsis nosocomial por bacteria multirresistente en la UCI neonatal, revisamos las indicaciones actuales del Ciprofloxacino en neonatología.

Caso clínico: RN pretérmino de 26 semanas de edad gestacional ingresada en UCI neonatal, con diagnósticos de enfermedad de membrana hialina, ductus arterioso persistente, neumotórax a tensión que precisó drenaje torácico.

A las dos semanas de ingreso, estando en tratamiento con Meropenem y Teicoplanina por sospecha de sepsis clínica, presenta bronconeumonía, persiste necesidad de ventilación mecánica y se aísla *Stenotrophomonas maltophilia* en cultivos del tubo endotraqueal, tubo de drenaje torácico y hemocultivo, sensible a Trimetropin-Sulfametoxazol y Ciprofloxacino. Se sustituye el Meropenem por Piperacilina-Tazobactam sin objetivar negativización de cultivos ni mejoría clínico-analítica. Se cambia el tratamiento a Ciprofloxacino intravenoso a dosis de 15mg/kg/día cada 12 horas durante 14 días, con buena respuesta clínica y negativización de los cultivos para *Stenotrophomonas maltophilia*. No se observaron efectos adversos ni alteraciones analíticas durante el tratamiento con este fármaco.

Comentarios:

- El uso de Ciprofloxacino en neonatos y en general en edad pediátrica debe restringirse a infecciones potencialmente mortales, causadas por gérmenes resistentes a antibióticos de uso habitual, situación del caso presentado.
- Se debe realizar un seguimiento estricto de los recién nacidos tratados con Ciprofloxacino, con especial atención en las alteraciones articulares y del crecimiento.
- Deben hacerse más estudios sobre el uso de Ciprofloxacino en neonatología evaluando sus indicaciones y efectos a largo plazo.

35. PATOLOGÍA TRAUMÁTICA ASOCIADA AL PROCESO DEL PARTO. Dulce Lafuente EM, Izquierdo Caballero R, Samaniego Fernández M, Infante López E, Montejo Vicente MM, Isabel Marín Urueña S, Sánchez García A, Liqueste Arauzo L. *Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.*

Antecedentes: Se define el trauma obstétrico como una lesión del organismo o estructuras del recién nacido por causas mecánicas o anóxicas acontecidas antenatalmente, intraparto o durante las maniobras de reanimación. Existe un amplio espectro de lesiones, desde leves y autolimitadas (laceración, caput succedaneum, cefalohematoma...) a lesiones graves con mayor morbilidad e incluso riesgo de mortalidad neonatal como hemorragia intracraneal o encefalopatía hipóxico-isquémica. La incidencia varía en función de las características de cada centro y del tipo de lesión, oscilando entre el 2 y 60 por 1.000 nacidos vivos según la gravedad. La mortalidad ha disminuido significativamente gracias a los avances tecnológicos y la mejor práctica obstétrica, siendo actualmente inferior a 4 por cada 100.000 nacidos.

Se describen los casos de patología traumática asociada al proceso del parto que precisaron ingreso en la Unidad de Neonatología durante el año 2009.

Casos clínicos: Caso 1: RNT PAEG, parto instrumental (ventosa y fórceps). Tras su extracción, el recién nacido se precipita, presentando sección traumática del cordón umbilical. Apgar 5/7. Rea tipo III. En la exploración inicial presenta cefalohematoma occipital izquierdo, suturas acabalgadas, marca de fórceps en región malar izquierda y taquipnea. Radiografía de tórax: pulmón húmedo, neu-

motórax anterior derecho y neumomediastino izquierdo. Radiografía de cráneo y ecografía cerebral sin alteraciones. No signos de anemización. Asintomática durante su ingreso.

Caso 2: RNT PAEG, parto instrumental (ventosa y fórceps), prolapso de cordón, líquido meconial. Apgar 1/4/6. Rea tipo IV. Extubado a los 15 minutos por inicio de esfuerzo respiratorio. Exploración física al ingreso: hipoactivo e hipotónico, cefalohematoma occipital derecho, herida erosiva en región cervical derecha y hematoma en región cervicoauricular derecha. Radiografía de tórax: fractura de clavícula izquierda. Radiografía de cráneo: fractura parietal derecha y occipital. A las 17 horas de vida presenta movimientos clónicos de hemicuero derecho y anemización brusca. TAC craneal: hemorragia subaracnoidea y colección subdural parieto-occipital derecha. RMN a los 6 días de vida sin nuevos hallazgos. EEG normal. Clínica compatible con asfíxia perinatal: coagulopatía, hipertransaminasemia e insuficiencia renal. Al alta presenta ligera hipotonía axial con el resto de exploración neurológica normal. Actualmente en seguimiento por Neurología infantil.

Caso 3: RNPT (34+6 SEG) BPEG, 2º gemelo. Parto instrumental (fórceps), prociencia de cordón. Apgar 6/8. Rea tipo III. A las 12 horas de vida deterioro clínico progresivo y anemización. Se realiza ecografía y TAC cerebral objetivándose hematoma epidural parietal derecho con efecto masa que requiere drenaje quirúrgico. Al alta exploración neurológica normal. Actualmente en seguimiento por Neurología Infantil y Neurocirugía.

Caso 4: RNT PAEG. Cesárea por no progresión del parto. Apgar 4/6. Rea tipo III. Depresión neonatal inmediata seguida de distrés respiratorio. A los 5 días de vida episodio de convulsión mioclónica de las cuatro extremidades. LCR de aspecto xantocrómico. TAC cerebral: hemorragia subaracnoidea de pequeño tamaño. EEG con ondas agudas frontotemporales bilaterales sobre una actividad basal normal. Se mantiene tratamiento con fenobarbital durante tres semanas permaneciendo asintomático tras su retirada. Al alta exploración neurológica y EEG normal. Actualmente en Seguimiento por Neurología Infantil.

Comentarios:

- Es importante identificar los factores de riesgo prenatales para adecuar la asistencia obstétrica y prevenir posibles complicaciones traumáticas. Ante un parto de riesgo debemos realizar una exploración física detallada y prestar especial atención a la aparición de síntomas o signos clínicos que sugieran la existencia de alguna lesión, especialmente a nivel del sistema nervioso central y periférico.
- Según nuestra casuística la incidencia de patología traumática obstétrica grave durante el año 2009 ha sido de 1.8 por cada 1000 nacidos vivos.

36. PANCITOPENIA Y FIEBRE COMO INICIO DE HEMOPATÍA CONGÉNITA. Álvarez González AB, Fernández Ramos D, Muriel Ramos M, Lozano Losada S, Mateos Polo M, Redondo Sánchez D, Mateos A, De Lamas Pérez C. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción: En el período neonatal la fiebre generalmente está asociada con un proceso infeccioso, principalmente bacteriano o transplacentario, con una mortalidad cercana al 50%. Del mismo modo es frecuente la asociación de fiebre, visceromegalia y trombopenia, anemia e incluso neutropenia, dentro del contexto infeccioso. Cuando todo este cortejo clínico persiste y no responde a las terapias antimicrobianas debemos sospechar otras patologías de fondo, tales como infecciones fúngicas, procesos linfoproliferativos y enfermedades congénitas de origen inmune.

Objetivo: Presentar un caso clínico de hemofagocitosis congénita por defecto del gen MUNC y revisar fisiopatología, pronóstico y tratamiento.

Caso clínico: Paciente de 24 días, de origen marroquí, con antecedentes familiares de cosanguinidad de primer grado y tíos maternos fueron éxitos en el período neonatal. Ingresó por fiebre alta de 3 días de evolución, irritable, mal prefundido, sin organomegalias. Se sospecha sepsis tardía y se inicia tratamiento antibiótico sin mejoría. Los resultados obtenidos de los cultivos (LCR, orina y sangre) fueron todos negativos. A los 8 días presenta anemia con una Hb de 7,3 mg/dL con Reticulocitos 2,5%, neutropenia de 500/mm³ y trombopenia de 74.200/mm³. Got 266UI, GPT 236 UI y LDH 1.132UI. Estudio virológico negativo. Persiste la fiebre. Se cambia pauta de antibióticos y se amplía estudio: sideremia 160, ferritina 4223, IS 59%, triglicéridos 204 y fibrinógeno 210 mg/dL Médula ósea: celularidad rica con representación de las tres series, no se observan signos de hemofagocitosis. Ante la sospecha de HLH ingresa en nuestra unidad al mes y medio de vida., persistiendo la fiebre (>38,4°C), con estado general afectado, cutis marmorata, taquicárdico, con una esplenomegalia de 4 cm y hepatomegalia de 3cm. Neurológicamente asintomático, signos meníngeos negativos. Analítica: Hb 7,7 mg/dL, leucopenia y neutropenia, trombopenia severa, fibrinógeno 75 mg/dL, triglicéridos 263 mg/dL. GOT 2298 UI, GPT 1170UI, LDH 2472 UI, BiT 2,3 mg/dL. LCR células 2/mm³, proteínas 56 mg/dL, glucosa 85 mg/dL. Con 6 criterios (fiebre, visceromegalia, tricitemia, hipofibrinogenemia e hipertrigliceridemia) se inicia tratamiento según protocolo HLH-2004. Actividad NK ausente, test de degranulación de los leucocitos francamente alterado. Estudio del gen de la perforina compatible con la normalidad. Estudio del gen MUNC alterado: delección homocigota del bp del Cr 12 en el gen UNC13D. Padres afectos heterocigotos para el mismo gen. Se mantiene tratamiento en espera de donante compatible para trasplante. Se obtiene remisión de la enfermedad a los dos meses de tratamiento.

Discusiones:

- La HLH congénita es un proceso grave que si no se trata adecuadamente conlleva la muerte del paciente.
- La presencia de fiebre prolongada, junto con visceromegalias, citopenias, hiperferritinemia, hipofibrinogenemia e hipertrigliceridemia, debe inducirnos a realizar médula ósea y pensar en este diagnóstico.
- Aunque en España el gen de la perforina es la causa más frecuente de HLH congénita, es posible que otros genes MUNC y otras patologías estén implicados y es fundamental su diagnóstico para realizar consejo genético y tratamiento adecuados.

37. SUPRESIÓN SUBTELOMÉRICA DEL CROMOSOMA 6p: A PROPÓSITO DE UN CASO. Calderón Rodríguez S, Infante López ME, Montejo Vicente M, Marín Urueña S, Samaniego Fernández M, Izquierdo Caballero R, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría, Sección de Neonatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Antecedentes: Las alteraciones del cromosoma 6 son una patología de baja prevalencia. Sin embargo, con los avances de las técnicas citogenéticas cada vez se diagnostican mayor número de pequeñas deleciones y duplicaciones cromosómicas, apareciendo relacionadas en los últimos estudios con síndromes malformativos concretos. La patología asociada a alteraciones de la zona terminal del cromosoma 6 es variable, siendo las más frecuentes: trastornos del desarrollo, malformaciones craneofaciales, cardíacas, renales y esqueléticas y ocasionalmente patología ocular y auditiva. En los estudios de neuroimagen se han descrito casos de Dandy-Walker y alteraciones difusas de la sustancia blanca.

Caso clínico: Recién nacida a término de peso adecuado para la edad gestacional con crisis de cianosis, rasgos dismórficos e hipotonía.

Madre de 31 años, sana, primigesta. Embarazo controlado, con serologías negativas para infecciones connatales en primer y tercer trimestre, toma materna de SGB negativa, triple screening inferior al corte, test de O'Sullivan negativo. Amniocentesis con cariotipo 46 XX. Parto eutócico, presentación cefálica. Apgar 9/10.

A las 10 horas de vida presenta dificultad respiratoria y crisis de cianosis con el llanto. Precisa CPAP nasal durante 48 horas con PEEP de 5 cmH₂O y FiO₂ máxima de 0.23. En ecocardiografía de control se evidencia insuficiencia mitral y ductus arterioso persistente leve-moderado con shunt izquierda-derecha sin repercusión hemodinámica, así como foramen oval permeable. En la exploración neurológica se objetiva hipotonía cérvico-axial con tono y movilidad de extremidades normal, reflejos de succión y deglución conservados y Moro y ROT normales. Rasgos craneofaciales dismórficos entre los que se incluyen: macrocefalia, hipertelorismo, puente nasal aplanado, nariz pequeña, blefarofimosis, telecantus, orejas de implantación baja, ligera microstomía, macroglosia y pliegue nugal redundante. Hiperlaxitud en dedos de las manos. Mamila supernumeraria derecha.

Debido a los hallazgos de la exploración física se decide ampliar estudio con cariotipo y pruebas de imagen que descarten otras malformaciones (serie ósea, ecografías cerebral y abdominal). El resultado del cariotipo confirma la deleción 6p25 (sonda subtelomérica) en todas las metafases estudiadas. Se solicitan potenciales auditivos de tronco cerebral con resultados normales. El estudio de cámara anterior ocular evidenció iris de aspecto rígido con embriontoxon anterior y el fondo de ojo reveló hipopigmentación retiniana con leve hipoplasia de papila. El estudio genético de ambos progenitores no mostró alteraciones.

Comentarios: La supresión subtelomérica del cromosoma 6p es una patología de pronóstico variable, que depende principalmente del patrón malformativo asociado. Por ello, una descripción cuidadosa de los síndromes de deleción cromosómica permitirá mejorar los diagnósticos y realizar pronósticos más exactos. Las malformaciones cardíacas, las disgenesias oculares y el fenotipo, en el caso que

se ha descrito, son característicos de la deleción 6p25. Asimismo, se debe prestar especial atención al desarrollo psicomotor, puesto que un alto porcentaje de los pacientes asocian alteraciones de este área.

38. TETRASOMÍA DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 18. Alcántara Canabal L, González Sánchez M, Sariego Jamardo A, Llano Rivas I, Quiroga González R, García Castro M, Hernando Acero I, Fernández Toral J. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: La tetrasomía 18p es una rara anomalía estructural cromosómica que provoca un déficit intelectual de moderado a grave, retraso del crecimiento pre y postnatal y dismorfia facial como alteraciones más importantes. Se debe a un isocromosoma suplementario constituido por la duplicación del brazo corto del cromosoma 18, siendo la mayoría de los casos debidos a una mutación de novo.

Caso Clínico: Recién nacida, hija de padres de 33 y 46 años (ella y él), no consanguíneos, procedente de gestación a término que fue desconocida hasta el quinto mes. Durante este tiempo, la madre tomó anticonceptivos orales y alcohol de forma ocasional. Ecografías posteriores normales. Parto eutócico vaginal con presentación de cara. Apgar 9/10. Pesó 3.100 g (P10-25); midió 52 cm (P90) y su perímetro craneal (PC) era de 32,2 cm (P3-10). A la exploración mostraba nariz de raíz ancha con desviación a la derecha, microcefalia y micrognatia. Tórax largo y estrecho con discreta cifosis dorsal. Mancha de Baltz aberrante y cierto grado de hirsutismo en región lumbar; pies "en mecedora". Discreta hipotonía neonatal transitoria. Ecografía abdominal, transfontanelar, EEG y valoración cardiológica, normales. El estudio radiológico mostró acuñamientos leves con pico inferior en las vertebrae lumbares y pelvis estrecha. La ecografía de caderas fue normal. Estos hallazgos sugerían afectación del cromosoma 18, siendo la fórmula cromosómica 47, XX +mar. El cariotipo de cada progenitor fue normal. La hibridación in situ fluorescente (FISH) con sondas centroméricas y el "painting" del cromosoma 18, fue positivo en el marcador. Los reordenamientos subteloméricos por MLPA reflejaron una duplicación 18p y la CGH-arrays (Hibridación Genómica Comparada) localiza la tetrasomía desde la región 18p11.32→18p11.21 por lo que se diagnostica de isocromosoma del brazo corto del cromosoma 18 [47,XX,i(18)(p10).ish(D18z1+,wcp18+)]. Integrada en Atención Temprana desde el nacimiento a los 4 meses de edad se revisa nuevamente, con motivo de un ingreso por bronquiolitis. Presenta el mismo fenotipo, ha iniciado sostén cefálico, sonrisa social y sigue objetos y personas con la mirada. Mide 66,5 cm (P50), pesa 6,455 kg (P50) y su PC es de 39,5 cm (<P3).

Conclusiones: Curiosamente nuestra paciente reúne 2 características insólitas. Primera, el desconocimiento de la gestación a 5 meses, con el potencial riesgo que ello supone para el nuevo ser (combinación de fármacos y alcohol). Segundo, la aparición inesperada del cromosoma marcador con manifestaciones dismórficas neonatales que llevó al diagnóstico del isocromosoma 18p. El pronóstico funcional de esta niña se supone que va a ser deficitario pero en cuantía desconocida.