

## REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP

### Posters

SÁBADO, 25 DE ABRIL. 09.00 A 10:00 H

Hall del auditorio

Moderador: Dr. Luis De Célis Villasana

**1. MASA CERVICAL Y SÍNTOMAS NASO-SINUSALES A PROPÓSITO DE UN TUMOR DE CAVUM.** Domínguez Bernal E.; García Velásquez J.; Casado Sánchez M<sup>a</sup> L.; Reig del Moral C.; Ortega Casanueva C. y Castrillo Bustamante S. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción:** Una tumoración cervical persistente puede responder a etiología reactiva, infecciosa, tumoral o inmune en orden de frecuencia. Es muy importante considerar los síntomas generales y locales para su orientación diagnóstica.

**Caso clínico:** Niño de 7 años, sano y bien vacunado, presenta poliadenopatías laterocervicales derechas de 3 meses de evolución a pesar de 2 ciclos de antibiótico. Estudios previos: hemograma, pcr, vsq, aslo, iones, perfil hepático, coagulación normales. Serología Toxoplasma, VIH, VHA, VHB negativos; CMV (+) con anticuerpos antiheterófilo (-). Frotis nasal y faringeo (-). Rx tórax normal. Ecos cervicales (2): adenopatías derechas (dos de gran tamaño). PAAF: compatible con proceso reactivo. La semana previa al ingreso, aumento de tamaño, dolor del bultoma y síntomas de congestión, voz gangosa, rinitis (atribuidos a alergia pues fue diagnosticado recientemente de rinoconjuntivitis a pólenes). Exploración: asimetría cervico-facial, tumoración submandibular de 7+5 cms, dura, adherida, que desplaza las líneas del cuello. Voz nasal, congestión, restos de sangre seca en vestíbulo nasal. Orofaringe y tímpanos normales. No hepatoesplenomegalia. Tumoración de 1cm, fija en cuero-cabelludo a nivel frontal. Pares craneales y auscultación normal. Se solicita Rx cráneo, senos y lateral de cavum, eco abdo-

minal sin hallazgos significativos. Se realiza biopsia ganglionar en cuña informada desde patología como: infiltración por carcinoma indiferenciado tipo nasofaríngeo. En la rinofaringoscopia indirecta, se objetiva tumoración a nivel de cavum. Es derivado a oncología, se realiza TAC y RNM de cabeza y cuello iniciando ciclos de quimioterapia, y radioterapia adjuvante. Respuesta satisfactoria al tratamiento y remisión tanto de la masa primaria como de las metástasis. Actualmente en remisión tras 14 meses del diagnóstico.

**Discusión:** Inicialmente la lesión se interpretó como posible adenoflemón persistente.

La progresión del tamaño ganglionar, los síntomas locales de obstrucción, y la lesión en calota orientaron hacia un origen tumoral con posible agresividad local.

Como factor etiológico se ha implicado al VEB, en niños priman formas histológicas indiferenciadas.

**Conclusión:** El angiofibroma de cavum o carcionoma nasofaríngeo juvenil, es un tumor vascular, poco común y típico de varones adolescentes, siendo la primera causa de neoplasia nasofaríngea en pediatría.

La linfadenopatía cervical es la presentación inicial, y el diagnóstico final se hace tras biopsia ganglionar y/o de la lesión nasofaríngea.

Las metástasis pueden ser en también en paladar y en la base del cráneo.

El pronóstico es bueno en las formas localizadas.

**2. INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA DE DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE ASOCIADO A VÓMITOS CICLICOS, ¿APENDICITIS CRÓNICA?** Vega Mata N.; Morales Luengo F.; Cebrian Muiños C.; González Sánchez M.; Álvarez Muñoz V. y Díaz Martín J.J. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Antecedente:** Presentamos el caso clínico de una niña de 5 años de edad que desde el primer año de vida presentó vómitos cíclicos y dolor abdominal recurrente los cuales precisaron varios ingresos.

**Descripción:** Tras exhaustivos estudios y seguimiento por parte del servicio de gastroenterología pediátrica, los cuales únicamente hallaron una leve duodenitis crónica, se derivó al servicio de cirugía pediátrica. Mediante laparoscopia, se halla hernia inguinal que se repara y se realiza una apendicectomía. En el estudio anatomopatológico, se describe un infiltrado inflamatorio compatible con apendicitis crónica. Tras la intervención, cedieron los dolores abdominales recurrentes persistiendo los vómitos cíclicos que no requirieron nuevo ingreso hospitalario.

**Discusión:** El diagnóstico de apendicitis crónica es motivo de polémica ya que la apendicitis es por definición un cuadro abdominal agudo. Sin embargo, en este caso el análisis anatomopatológico de la muestra y la resolución de la clínica mediante la apendicectomía apoyan el diagnóstico de apendicitis crónica.

### 3. QUISTE DE DUPLICACIÓN INTESTINAL ASINTOMÁTICO EN UN LACTANTE. Vega Mata N.; Cebrian Muñoz C.; Gómez Farpón A.; Granell Suárez C.; Álvarez Zapico J.A. y Guindos Rúa S. *Hospital Universitario Central de Asturias*

**Antecedentes:** Se describe el caso de una niña de 3 meses de edad diagnosticada prenatalmente de obstrucción intestinal. Embarazo y parto normales. Al nacimiento fue ingresada por al servicio de neonatología, para completar estudios de imagen mediante ecografía y tránsito gastroduodenal que fueron normales. La paciente tolera con normalidad y permanece asintomática por lo que se decide su alta.

**Descripción:** En el curso de una gastroenteritis infecciosa de evolución corta y favorable a los tres meses de edad se palpa una masa dura en el hemoabdomen izquierdo. La ecografía abdominal muestra una masa que puede corresponder bien a un linfangioma, hamartoma mesentérico o a una duplicación intestinal. Se interviene por vía laparoscópica extirpándose una masa de aspecto quístico situada en el mesenterio que corresponde a una duplicación de sigma.

**Discusión:** Ese caso pone de relieve la importancia de los hallazgos en el periodo prenatal y la importancia de hacer un seguimiento a los neonatos en los que las pruebas diagnósticas indican posibles alteraciones.

### 4. HALLAZGO INUSUAL ANTE ABDOMEN AGUDO. Palanca Arias D.; Monsalve Saiz M.; Sánchez Abuín A.; Fernandez Jiménez I.; De Diego García E. y Pascual Bonilla A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Objetivos:** Los tumores mucinosos borderline de tipo intestinal (TMBI) suelen presentarse en mujeres entre los 40 y 70 años y representan el 85% de los tumores mucinosos borderline (TMB), siendo frecuentemente unilaterales. Según la clasificación de estadiaje de la Federación Internacional de Obstetricia y Ginecología (FIGO) el 80-90% de este tipo se encuentran en estadio 1. Hay 2 tipos de TMB: de tipo endocervical (mullerianos) y con frecuencia positivos para CA 125, y los de tipo intestinal que coexisten con cistoadenomas y diversos tipos de tejidos, e interesa distinguir invasión estromal.

**Material y métodos:** niña de 13 años con dolor abdominal de 6 días de evolución y vómitos en las últimas 24 horas que acude a Urgencias Pediátricas. A la exploración física destaca masa dolorosa en hipogastrio y peritonismo. Rx Tórax normal. Eco abdominal destaca tumoración pélvica de 18x14 cm sólida y con componente quístico de ocupación pélvica. Hemograma, bioquímica, marcadores tumorales (AFP, CEA, CA 15.30) normales. PCR 5,3. Se realiza laparotomía exploradora urgente ante la sospecha de torsión de ovario, destacando una masa tumoral de 1 kg, con cápsula rota y salida de líquido blanquecino espeso en cavidad pélvica. No se aprecian adenopatías ni implantaciones tumorales. Se realizan lavados peritoneales con SSF, salpingooforectomía izquierda mas apendicectomía. Inmunohistoquímica orienta hacia un origen intestinal. Recibe el alta a los 4 días. Se realiza eco de control a los 21 días con escaso líquido libre en Douglas mas engrosamiento parametrial derecho. Se decide estadiaje mediante TAC torácico y RMN abdominal normales. Hemograma, bioquímica y marcadores tumorales de control (AFP, CEA, CA 125) normales.

**Resultados:** tumor ovárico con cápsula rota de forma espontánea (estadiaje 1c). La anatomía patológica describe un Cistoadenofibroma mucinoso intestinal borderline izquierdo. Apéndice normal. La evolución de la paciente tras la cirugía fue con control y seguimiento por el Servicio de Cirugía Pediátrica, con controles clínicos, de imagen y marcadores tumorales.

**Conclusiones:** los tumores ováricos son raros en la infancia. Aquellos que pertenecen al grado 1 suelen seguir un curso clínico benigno, sin recurrencias. El 10% de los TMBI contienen algún foco de microinvación del estroma que miden < de 1 ó 2 mm de diámetro. Es preciso distinguir el TMB con microinvación del carcinoma microinvasivo, éste

último de peor pronóstico. Se recomienda el seguimiento prolongado para descartar invasión contralateral en el futuro. El tratamiento es más conservador que en la edad adulta. El pseudomixoma peritoneal se asocia a tumores mucinosos rotos (no de forma espontánea de neoplasia ovárica primaria) donde se producen implantes peritoneales del tumor mucinoso que secreta mucina. TMBI puede desarrollarse simultáneamente con tumores del apéndice cecal, por lo que es conveniente un muestreo suficiente para detectar focos invasivos del tumor ovárico mediante examen de la cavidad peritoneal y el apéndice.

**5. HEMANGIOMA GIGANTE NO INVOLUTIVO: TRATAMIENTO QUIRÚGICO.** Monsalve Saiz M.; Palanca Arias D.; Novell Grau M.; Sánchez Abuín A.; Fernández Jiménez I. y De Diego García E. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción:** Los hemangiomas son tumores benignos de estirpe endotelial. Es el tumor más frecuente en la infancia, apareciendo en el 12% de los lactantes. Predomina en mujeres y en la raza blanca, y su incidencia aumenta en recién nacidos de muy bajo peso. Se localizan más frecuentemente en cabeza y cuello (80%). La mayoría se presentan de forma aislada, aunque en el 20% aparecen múltiples lesiones cutáneas, en estos casos suele asociarse afectación visceral. En su evolución presentan una fase proliferativa hasta el año de edad, durante la que crecen con más rapidez que el niño, pudiendo presentar en esta fase complicaciones como ulceración, hemorragia, insuficiencia cardíaca congestiva de alto gasto o compresión de estructuras vecinas. Posteriormente se estabilizan y comienza una fase involutiva, de modo que el 50% se resuelven completamente a los 5 años, y el 70% a los 7. Generalmente no precisan tratamiento salvo infección recidivante, lesiones con grandes ulceraciones, deformantes o que obstaculizan la función respiratoria, visual, auditiva o gustativa. Los corticoides vía oral o intralesionales son el tratamiento de elección, y en casos rebeldes vincristina, interferón o cirugía.

**Caso clínico:** Varón de 2 años con tumoración vascular en hombro derecho. Antecedentes personales: hipospadias glandis mínima. Controlado en Cardiología infantil por ductus arterioso persistente de pequeño tamaño. Plagiocefalia postural. Antecedentes familiares: abuelo materno transplantado hepático por hepatitis C crónica. Hermana de 2 meses que actualmente sigue controles en consulta de cirugía infantil por aparición de mancha eritematosa en hombro derecho. Exploración: peso y talla por debajo del percentil 3, pali-

dez de piel y mucosas, escaso panículo adiposo, tumoración vascular eritematosa de unos 12cm de diámetro en zona deltoidea derecha. Evolución: a los 2-3 meses de edad aparece lesión macular eritematosa que aumenta progresivamente de tamaño, llegando a ser una masa gigante con múltiples episodios de ulceración y hemorragia causante de anemia normocítica normocrómica, sin respuesta a tratamiento con corticoides vía oral y tópico, y ensayo con becaplermin tópico (factor estimulante de plaquetas). A los 9 meses se detecta retraso ponderoestatural armónico. A los 2 años, dada la no involución de la masa, el retraso ponderoestatural, y el desarrollo de vascularización colateral, se decide exéresis completa (peso de la pieza quirúrgica 300 g) con cierre primario, precisando transfusión de hemoderivados en el perioperatorio. Biopsia de piel: hemangioma capilar de 11.5 cm de diámetro. En los controles postoperatorios presenta buen aspecto de herida quirúrgica.

**Comentarios:** A pesar de que la evolución habitual de los hemangiomas es a la resolución completa sin necesidad de tratamiento, en ocasiones precisan cirugía dadas las importantes complicaciones que surgen, como la ulceración, la hemorragia, el desarrollo de vascularización colateral y el retraso del crecimiento asociado a una tumoración de grandes dimensiones que no involuciona, como en el caso de nuestro paciente. El tratamiento quirúrgico consiste en la extirpación completa de la lesión, con la ligadura de los vasos que nutren el tumor, y cierre primario, aunque en ocasiones es necesario la colocación de injertos dérmicos o cutáneos.

**6. TRATAMIENTO DEL PECTUS EXCAVATUM CON TÉCNICA DE NUSS.** Ardela Díaz E.; Gutiérrez Dueñas J.M.; Martín Pinto F. y Domínguez Vallejo J. *Complejo Hospitalario de Burgos.*

**Introducción:** El Pectus excavatum es la deformidad torácica más frecuente, con una incidencia de 1 cada 300-1.000 recién nacidos, es algo más frecuente en varones. Esta deformidad que se traduce en un "hundimiento esternal" de diverso grado, está asociado a escoliosis y tiene una mayor prevalencia de cardiopatías en relación a la población normal. La clínica está caracterizada por mala tolerancia al ejercicio y percepción inestética de la deformidad. El tratamiento de esta anomalía está indicado en los casos severos con clínica y por motivos estéticos. Existen varias modalidades de tratamiento del Pectus Excavatum que incluye la toracoplastia abierta, toracoplastia percutánea videoasistida y el tratamiento ortopédico. La toracoplastia percutánea videoasistida o técnica de Nuss, publicada en 1998,

consiste en la introducción de una barra de metal en situación retroesternal guiada por toracoscopia, para corregir la deformidad, dicha barra se retira después de 2 ó 3 años asegurando una corrección definitiva. En la última década, esta técnica se ha popularizado como una técnica emergente para el tratamiento de esta deformidad.

**Material y Métodos:** Presentamos la iconografía de 2 casos de Pectus Excavatum, tratados mediante esta técnica. Caso 1: Paciente de 14 años con pectus excavatum simétrico. Caso 2: Paciente de 15 años con Pectus Excavatum asimétrico. En ambos casos con gran repercusión psicológica por la deformidad. Técnica: Colocación de una barra metálica intratorácica retroesternal correctora de la deformidad, guiada por toracoscopia. Tras un mes de la intervención las niñas hacen vida normal incluyendo deportes sin restricción. A los 30 meses se retiran las barras, con buen resultado quirúrgico y estético que se mantienen en el tiempo con un seguimiento actual de 2 años.

**Comentarios:** La técnica de Nuss a diferencia de la toracoplastia abierta en la que se resecan parcialmente los cartílagos deformados, causantes de la anomalía, es una técnica que se basa en microfracturas controladas y guiadas por la barra intratorácica de los cartílagos deformados, con ventaja de que las cicatrices no atraviesan la línea media del tórax y el tiempo de intervención es más corto. Los resultados presentados en estos casos son reproducibles y comparables al buen resultado de la literatura mundial actualizada en el tratamiento de esta deformidad.

## 7. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL EPISPADIAS CON TÉCNICA DE MITCHELL. Ardela Díaz E.; Gutiérrez Dueñas J.M.; Martín Pinto F.; Lorenzo G. y Domínguez Vallejo J. *Complejo Hospitalario de Burgos.*

**Introducción:** El complejo extrofia-epispadias es una anomalía congénita muy rara, se presenta en 1-10 casos por 50,000 recién nacidos. Es un defecto de la embriogénesis de la membrana cloacal: Con dehiscencia del pubis, vejiga-uretra, cuerpos cavernosos, glándula-clítoris. Es de amplio espectro y tiene gran morbilidad por alteración en la continencia urinaria y el aspecto funcional y estético genital. La reparación de esta anomalía es muy compleja. El tratamiento quirúrgico del epispadias inicialmente descrito por Cantwell en 1895 ha sufrido varias modificaciones. En 1996 Mitchell describe una técnica novedosa basada en la disección de la placa uretral, división de los cuerpos cavernosos, movilización de la piel ventral y reconstrucción anatómica peneana, que ha aportado una significativa contribución a la reparación del epispadias.

**Material y métodos:** Presentamos nuestra experiencia en la reparación del epispadias con la técnica de Mitchell en 2 pacientes. Caso 1: Niño de 4 años con epispadias penopúbico incontinente, secundario a extrofia vesical con cierre de vejiga a las 24 horas de vida. Caso 2: Paciente de 18 años de edad con epispadias peno-púbico continente sin cirugía previa.

**Resultados:** En ambos casos se logra un buen aspecto del glande, adecuada angulación del pene y el meato se localiza centralmente en el surco balanoprepucial. La continencia urinaria en el caso 1 es parcial, y está pendiente de cirugía de Incontinencia urinaria. El paciente del caso 2 tiene vida sexual normal. No se presentaron complicaciones de estenosis, fístula ni dehiscencia.

**Conclusiones:** La técnica de Mitchell permite un buen resultado cosmético y funcional en los epispadias.

*Moderadora: Dra. Dorita Fernández Álvarez*

## 8. APLASIA MEDULAR ADQUIRIDA IDIOPÁTICA.

Perales Vinagre Y.; Muriel Ramos M.; Fernández Álvarez D.; Mateos Pérez G.; Expósito Alonso L. y Manzano Martín A. *Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** La aplasia medular es una alteración poco frecuente en pediatría. En Europa su incidencia anual es de dos casos por millón de habitantes. Se manifiesta como una pancitopenia en sangre periférica debida a una disminución o abolición en la producción de células sanguíneas en médula ósea. Las causas de aplasia medular pueden ser congénitas, tóxicas o infecciosas, aunque en la mayoría de las ocasiones es de naturaleza desconocida, constituyendo las formas idiopáticas de la enfermedad.

**Objetivo:** Presentar un caso de aplasia medular adquirida (AMA), con revisión de sus aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

**Caso clínico:** Niña de 6 años de edad derivada desde otro centro hospitalario con el diagnóstico de Púrpura Trombopénica Idiopática por falta de respuesta al tratamiento con gammaglobulina a altas dosis. Su historia clínica comienza una semana previa al ingreso y se caracteriza por la aparición de lesiones equimóticas ante mínimos traumatismos y en localizaciones no habituales. Antecedentes personales y familiares sin interés.

**Exploración física:** Palidez cutánea, abundantes lesiones equimóticas y petequiales generalizadas en distintos estadios evolutivos, sin sangrado activo. No visceromegalias. Resto sin interés.

**Exámenes complementarios:** Hemograma inicial: hemáties 4.000.000/mm<sup>3</sup>, Hb 12,2 g/dL, leucocitos 3900/mm<sup>3</sup> (52% N, 36%), plaquetas 3000/mm<sup>3</sup>. Hemograma en nuestro Centro: hemáties 3.350.000/mm<sup>3</sup>; Hb 10 g/dL, leucocitos 1530/mm<sup>3</sup> (350 N, 985 L, 117 M), plaquetas 2226/mm<sup>3</sup>, reticulocitos 1%. Perfil hepático: AST 109 U/L, ALT 143 U/L, GGT 16 U/L, LDH 600 U/L. Serologías: IgG + para VEB, varicela, VHS y parvovirus B19. Citomorfología médula ósea (MO): hipocelular, amegacariocítica y sin blastos. Citometría MO: no hay células progenitoras (CD34+). Anatomía patológica MO: marcada hipocelularidad, aplasia medular grado 2-3. Cariotipo: normal, no roturas cromosómicas. Resto de estudios realizados normales.

**Diagnóstico:** Aplasia Medular Adquirida Severa, según el International Agranulocytosis and Aplastic Anemia Study Group.

**Tratamiento:** Terapia inmunosupresora con corticoides, gammaglobulina antitímocítica y ciclosporina A, según protocolo de la Sociedad Española de Oncología-Hematología Pediátrica, con buena respuesta y evolución favorable.

**Conclusiones:** La presencia de citopenias periféricas en las tres series hematológicas junto con reticulopenia es indicación de estudio de MO para precisar su causa. La pluralidad etiológica de la aplasia medular obliga a un exhaustivo diagnóstico diferencial. Las formas congénitas deben ser excluidas antes del diagnóstico de AMA, dado que la actitud terapéutica es diferente en ambos procesos. El trasplante de progenitores hematopoyéticos de un donante familiar idéntico es el tratamiento de elección en la AMA grave de la infancia. En los pacientes que carecen de donante y dado el carácter inmunológico de la afección, al estar mediada por linfocitos T citotóxicos, el tratamiento inmunosupresor constituye la primera medida terapéutica.

**9. HEMORRAGIA AGUDA GRAVE: ¿EXISTE TRASTORNO DE LA HEMOSTASIA?** Cotrina Fernández S.; Caboli M. Sánchez González F.; Payo Pérez R., Gómez de Quero Masía P. y Alberca Silva I. *Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** En la práctica clínica diaria, el estudio analítico de la coagulación permite conocer los tiempos que informan del estado de la vía intrínseca (TTPA) e extrínseca (TP). Sin embargo, este estudio básico no siempre nos informa adecuadamente la existencia de alteraciones en los factores de la coagulación, situación que en condiciones de estrés puede ser causa de un sangrado grave que haga preciso una atención inmediata y continua en una Unidad de Vigilancia Intensiva.

**Casos clínicos:** Presentamos 8 casos clínicos correspondientes a niños que presentaron un sangrado grave y que precisaron por ello ingreso en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Cuatro de ellos tenían un estudio preoperatorio de coagulación normal. En los tres pacientes restantes estos datos eran desconocidos. Ante la gravedad de la hemorragia que presentaron, a todos los pacientes se les realizó un estudio completo de la hemostasia. Los casos se exponen de acuerdo al siguiente esquema: 1) Sexo y edad; 2) Motivo del ingreso en UCIP; 3) Estudio de hemostasia y 4) Diagnóstico. **Caso clínico 1:** 1) Varón 20 meses; 2) Shock hipovolémico secundario a sangrado digestivo alto; 3) Fc VIII c: 14% (control posterior: 44%); 4) Sospecha de hemofilia leve (no confirmada). **Caso clínico 2:** 1) Varón 4 años; 2) Hemorragia tardía postamigdalectomía; 3) Estudio completo de coagulación normal; 4) No se evidenció trastorno hemostático causante del sangrado. **Caso clínico 3:** 1) Mujer 3 años; 2) Hemorragia aguda postamigdalectomía; 3) Plaquetas: 80.000 µL, Fc VIII c: 58%; 4) Trombopenia. Sospecha de enfermedad de Von Willenbrand vs portadora de hemofilia. **Caso clínico 4:** 1) Varón 3 meses; 2) Hemoptisis por hemorragia localizado en área ORL; 3) TTPA: 51.5 seg, Fc VIII c: 61,6%, Fc VIII antigénico: 198%, Fc Von Willenbrand: 148%, Fc IX c: 45,9% Fc XI: 29,6% ; 4) Hemofilia C leve (por déficit leve Fc XI, ambos padres presentaban valores bajos de este factor). **Caso clínico 5:** 1) Varón 4 años; 2) Hemorragia aguda postamigdalectomía; 3) Fc VIII c: 50,7%; Fc VIII antigénico: 47,8% ; Fc Von Willenbrand: 37,5%; 4) Enfermedad de Von Willenbrand (tipo I). **Caso clínico 6:** 1) Varón 2 meses; 2) Hemorragia intracraneal masiva secundaria a maltrato; 3) Estudio completo de coagulación normal; 4) No se evidenció trastorno hemostático causante del sangrado. **Caso clínico 7:** 1) Varón 30 días; 2) Hemorragia cerebral tetraventricular espontánea; 3) TTPA: 47 seg, Fc VIII c: 66%, Fc IX c: 39%, Fc XI c: 45%, Fc XII c: 18%; 4) Déficit factor XII (tras administración de de Fc IX, persistía alterado el Fc XII). **Caso clínico 8:** 1) Mujer 6 años; 2) Hemorragia tardía postamigdalectomía (prima hermana de paciente 7); 3) Estudio de factores de la coagulación normales; 4) No se evidenció trastorno hemostático causante del sangrado.

**Conclusiones:** 1) Un estudio preoperatorio normal (casos 2, 3, 5 y 8) no excluye la existencia de un déficit de ciertos factores de la coagulación, que en condiciones de estrés, por ejemplo, tras una intervención quirúrgica, puede dar lugar a un sangrado grave. 2) Ante sangrado agudo sin causa aparente (casos 1, 4, 6 y 7) es preciso realizar un estudio completo de la hemostasia, que incluya la valoración de todos los factores de la coagulación, por la posibilidad de que se trate de un defecto congénito de alguno de dichos factores,

especialmente en niños pequeños. 3) Sin embargo es preciso tener en cuenta que las pruebas de coagulación en el momento agudo del sangrado, pueden estar alteradas por el consumo de factores. Por ello se debe realizar una segunda valoración una vez recuperado el paciente para comprobar la existencia de un trastorno hemostático.

**10. POLICITEMIA CONGENITA: ENFOQUE DIAGNOSTICO A TRAVES DE UN CASO.** Fernández Álvarez D.\*; Rincón Díez D.\*\*; Muriel Ramos M.\*; Manzano Martín A.\* y de la Fuente Echevarría G.\*. \*Hospital Universitario de Salamanca; \*\*Hospital San Ignacio de Bogotá.

La policitemia se define como el incremento de glóbulos rojos, hemoglobina, y el volumen total de la sangre. Para considerar policitemia en el paciente pediátrico, se debe tener un aumento de la masa eritrocitaria mayor al 25% por encima del valor medio normal para la edad. Es un desorden mieloproliferativo raro. Existen 2 tipos de policitemia: primaria, la cual se debe ha alteraciones en los factores intrínsecos de los precursores de las células rojas, mientras que en las policitemias secundarias la célula progenitora esta afectada por factores externos., La policitemia vera (PV) en niños es muy rara 2 casos/millón en niños menores de 20 años y se asocia con el gen JAK2 en más del 50% de los casos, Dentro de las congénitas, la policitemia familiar benigna (PFB)debida a una alteración en el receptor de la EPO también es rara, se caracteriza por una herencia autonómica dominante y su evolución clínica no finaliza en leucemia ni otros desordenes mieloproliferativos. Se debe a una hipersensibilidad de los progenitores eritroides a la EPO. Se ha descrito en varias familias mutaciones en el gen receptor de la EPO(EPOR).

**Objetivo:** Revisar el significado de la policitemia en el paciente pediátrico y plantear el diagnostico y el estudio a través de la presentación de un caso

**Caso clínico:** Paciente de 11 años remitida para estudio por presentar policitemia y antecedentes familiares de policitemia en la bisabuela materna, el abuelo materno que precisa sangrías de repetición y la madre que también refiere trombosis venosas recurrentes y cefalea. La paciente refiere cefaleas frecuentes sin otros síntomas. Exploración normal, sin visceromegalia. TA99/61, FC:78 Hemograma con 5.160.000, Hb16.3, VCM87, Leucocitos 7230, fórmula normal y plaquetas 241.000, Reticulocitos 1,4%,vitamina B12 y ácido folico:N. estudio hepático y renal así como estudio del hierro resultaron normales. E. de coagulación: TP80%, TPTa: 45 seg (N30-40), fibrinógeno 201 mg/dl. Niveles de

EPO: 14-mU/ml (10-55). Estudio de mutaciones del gen JACK2 (V617F) negativo.

El estudio de la madre:Hb 15.7, leucocitos 7.340, plaquetas 131.000. estudio del gen JACK2 negativa.

La madre presenta el mismo trastorno del TPTA que la niña con un descenso del FVIIIIC y Antigénico catalogada de enfermedad de Von Willebrand TipoI leve.

**Comentarios:** La policitemias secundarias a un aumento de producción de Epo inducidas por hipoxia como ocurre en la cardiopatías cianógenas, los procesos respiratorios crónicos y los habitantes de regiones con mucha altura son las más frecuentes en la práctica pediátrica, existen otras policitemias debidas a trastornos congénitos de las hemoglobinas con aumento de afinidad por el oxígeno que son menos frecuentes, Debemos pensar en que existen procesos congénitos indagando los antecedentes familiares, las visceromegalias, la evolución en los afectos y descartar la PV estudiando el gen JACK2. En nuestro caso creemos se trata de una policitemia familiar benigna por alteración del EPOR,dados los antecedentes familiares, la falta de afectación de otras líneas celulares en el hemograma y ausencia de visceromegalia, además de la negatividad del gen Jack2

**11. HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA A FRÍGORE.** Kanaan Leis S.; Gorozarri Gallo B.; González Calderón O.; Murga Herrera V.; Fernández Carrión F. y Gaboli M. *Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** La hemoblobinuria paroxística a frígore (HPF), también conocida como síndrome de Donath-Landsteiner es un tipo de anemia hemolítica autoinmune, poco frecuente en la edad pediátrica aunque con un pronóstico mejor que en adultos. Esta entidad se asocia a procesos infecciosos, sobre todo víricos, aunque también bacterianos como *Mycoplasma pneumoniae* y postvacunación.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 8 años ingresada en la UCIP de nuestro hospital. Previo al ingreso la paciente presenta tos de una semana de evolución sin otra sintomatología acompañante; seguidamente comienza con fiebre de 40°C, dolor lumbar y abdominal, vómitos, hepatomegalia dolorosa, coluria e ictericia. La analítica realizada en un primer momento muestra insuficiencia renal (urea 149 mg/dl, creatinina 1.67 mg/dl, filtrado gomerular 38 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>), afectación hepática con colestasis (GOT 138 U/L, GPT 5 U/L, BrT 10,6 mg/dl, BrD 8,9 mg/dl, LDH 10204 U/L), anemia (HB 9,7 g/dl, reticulocitos 1.1%) y leucocitosis (16.600x 10<sup>6</sup>/L) con elevación de la PCR (22 mg/dl). Test de Coombs negativo. En sucesivas analíticas se obser-

va una disminución progresiva de la bilirrubina y un aumento en el número de reticulocitos de hasta 4,4% así como una anemia (Hb 5.9 g/dl) precisando 3 transfusiones de hemáties. El estudio hematológico confirma la presencia de anticuerpos de Donath-Landsteiner y también crioprecipitinas anti I (con título bajo y probablemente sin significado dentro del cuadro clínico). Ante estos resultados se inician medidas físicas para calentar hasta 37°C a la paciente, sueros y hemoderivados y se instaura tratamiento con corticoides 2 mg/kg/día durante 5 días. Debido al fallo renal agudo que presentaba la paciente por la hemoglobinuria, se hiperhidrata y alcaliniza la orina y se inicia una perfusión de Furosemida a 0.15 mg/kg/h manteniendo en todo momento una buena diuresis. Durante el ingreso disminuyen la urea y la creatinina objetivándose mejoría muy lenta del filtrado glomerular. Las pruebas serológicas confirman una infección reciente por *Mycoplasma pneumoniae* por lo que se instaura tratamiento con Claritromicina 15 mg/kg/día. Tras 12 días de ingreso la paciente es dada de alta. La paciente no ha vuelto a presentar sintomatología relacionada con este cuadro y las analíticas realizadas en revisiones posteriores han sido normales.

**Comentarios:** La HPF es una entidad poco frecuente en pediatría. Su pronóstico, en muchos casos es desfavorable, por lo que cabe destacar la buena evolución que tuvo este caso. Es fundamental realizar un diagnóstico rápido para comenzar lo antes posible con las medidas físicas y para transfundir la sangre calentada, con lo que evitamos que prosiga la hemólisis. Siendo el agente causal más frecuente la infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

**12. SÍNDROME POLIMALFORMATIVO (AGLOSIA-ADACTILIA).** Sánchez Moreno M.; Cuesta González R.; Montes Ciudad M.I.; Gutiérrez Pascual D.; Cortazar Arias P. y Lobo San Martín G. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción:** El síndrome de aglosia-adactilia es un síndrome polimalformativo congénito extremadamente raro (incidencia 1/20.000 recién nacidos), de etiología desconocida, caracterizada por hipoplasia de la lengua y peromelia.

**Caso clínico:** RNAT (38+4 semanas), PAEG (3540 g), que ingresa por síndrome polimalformativo. Antecedentes materno-obstétricos: 26 años, primigesta, primípara. Obstrucción de trompa de Falopio, con dos inseminaciones artificiales previas sin éxito. Embarazo actual: fecundación in vitro (donante su pareja de 64 años de edad), serologías negati-

vas, ecografías prenatales con hidramnios en la semana 31, que desaparece en controles posteriores y sospecha malformativa a nivel de mano izquierda. Parto eutócico. Apgar 9/9. Exploración física al ingreso: fenotipo peculiar con moldeamiento cefálico, pliegue nucal, orejas de implantación baja, microrretrognatia, hipoplasia maxilar inferior con ambas encías fusionadas que impide apertura de la boca, labio inferior fusionado a la encía, sialorrea. Se comprueba el paso de sonda nasal a estómago. Adactilia del 2º y 3º dedo mano derecha y del 2º, 3º y 4º dedo mano izquierda, siendo los presentes hipoplásicos. Sindactilia de 4º y 5º dedo de mano derecha. Pruebas complementarias: analítica sanguínea normal; serie ósea: marcada micrognatia, sin alteración en articulaciones temporo-mandibulares, agenesias falángicas múltiples en ambas manos; ecocardiograma sin alteraciones; ecografía cerebral y abdominal normales; cariotipo de alta resolución (pendiente de resultado). Ante los hallazgos encontrados, se deriva al hospital de referencia para completar estudio y tratamiento. TAC facial: hipoplasia mandibular. RMN: sin hallazgos a nivel cerebral; posible fisura palatina media, retrognatia marcada y morfología ojival de sínfisis mentoniana; hipoglosia. Screening auditivo normal. A los 7 días de vida se realiza primera intervención quirúrgica: lisis de sinequias óseo-fibrosas entre paladar y mandíbula; se comprueba la existencia de una lengua hipoplásica. A los 22 días de vida se realiza segunda intervención: osteotomía mentoniana y colocación de placa reabsorbible de alineación y glosoptisis. Buena evolución, con tolerancia oral progresiva y buena ganancia ponderal.

**Comentarios:** El síndrome de aglosia-adactilia se caracteriza clínicamente por anomalías orofaciales (microstomía, hipo- o aglosia, micrognatia, retrognatia, ausencia parcial de la mandíbula e hipoplasia dental) y de las extremidades (ausencia de los pies, ausencia de los dedos, ectrodactilia, hipoplasia de las uñas y oligodactilia). Pueden asociar parálisis de los nervios craneales, sobre todo 6º y 7º. Se caracteriza por una gran variabilidad clínica; habitualmente los niños con esta enfermedad tienen alguno de los síntomas pero no todos. El diagnóstico de sospecha es fundamentalmente clínico, aunque se deben de efectuar técnicas de diagnóstico por imagen (serie ósea, fundamentalmente). Las complicaciones que presentan son las derivadas de las limitaciones físicas por defecto de los miembros, dificultad para la audición y el lenguaje, y sobre todo, para la alimentación en periodo neonatal, lo que puede causar aspiración de alimentos y éxitus. Al ser un síndrome de etiología desconocida, la prevención es imposible y el tratamiento será subsidiario de cirugía reconstructora orofacial, prótesis de los miembros y educación del lenguaje.

**13. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA A PROPÓSITO DE UN CASO.** Recio Pascual V.; Fernández Pérez M<sup>a</sup>.L. Jiménez González A.; Rodríguez Fernández C.; Morales Sánchez R. y Calvo F. *Hospital de León*.

**Introducción:** La osteogénesis imperfecta se encuadra dentro de las displasias esqueléticas que cursan con anomalías en la densidad ósea. Se considera un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que cursan con una formación anómala o deficitaria del colágeno tipo I, debido a mutaciones en los genes que lo codifican. Se afecta principalmente el hueso dando lugar a fragilidad ósea, fracturas frecuentes, deformidades y talla baja. Todo ello va a condicionar la morbi-mortalidad. A otros niveles se ven afectados piel, tendones, ligamentos, fascias, córnea, esclera, dentina y vasos sanguíneos. La triada característica se compone de: huesos frágiles, escleras azules y sordera precoz. Existen múltiples mutaciones descritas que explican la gran heterogeneidad clínica de esta patología, llegando a clasificarse hasta en 7 grupos, existiendo desde formas mínimas a cuadros graves y letales.

**Caso clínico:** Recién nacido varón que ingresa en neonatología por sospecha de fractura de fémur postparto.

**Antecedentes Familiares:** Padres sanos no consanguíneos, hermano sano, no historia de abortos, muertes perinatales previas ni displasias óseas en la familia.

**Antecedentes Personales:** Embarazo y parto normales salvo ecografía del tercer trimestre en que se observa leve acortamiento de huesos largos y arqueamiento de ambos fémures.

**Exploración:** Macrocefalia relativa y fascias triangular con escleras azules. Extremidades arqueadas y cortas. Deformidad con tumefacción y dolor a la movilización de muslo derecho.

**Pruebas Complementarias:** Hemograma, bioquímica, cultivos, ecografías, EEG, ECG y test audición normales. Rx múltiples: Acortamiento de húmeros, fractura fémur derecho, callo de fractura en fémur izquierdo y arqueamiento de tibias. Rx cráneo y tórax normales. Cariotipo 46XY. Estudio genético compatible con osteogénesis imperfecta.

Precisó yeso pelvi-pédico y posteriormente tracción al cénit para resolución de la fractura. A los 4 meses reingresa con cuadro de bronquiolitis, en radiografía de tórax se observa fractura y callo de fractura en varias costillas.

**Comentarios:**

- La herencia predominante es autosómica dominante, aunque algunos casos son el resultado de nuevas mutaciones o mosaicismo parenteral.
- Su incidencia se estima en 1 caso/ 15.000-20.000 nacimientos, por lo que no hay que obviarla ante cuadros de fracturas recurrentes tras mínimos impactos.

- La inclusión dentro de un grupo en concreto dependerá de la evolución clínica de la misma.
- Existen nuevas expectativas en cuanto al tratamiento sintomático y el diagnóstico prenatal del tipo severo de la enfermedad.

**14. SÍNDROME OROFACIODIGITAL.** Cuscó Fernández M<sup>a</sup> J.; Nieto González T. San Feliciano M L.; Ramos Diaz L.; Cortina Fernández S. Y Carbajosa Herrero M<sup>a</sup> T. *Hospital Universitario de Salamanca*.

**Introducción:** El síndrome orofaciodigital, enfermedad poco frecuente, se manifiesta por malformaciones en cara y cavidad oral, junto con braquiclinosindactilia y/o polidactilia. Se han descrito 13 tipos en base a las manifestaciones clínicas características y al patrón de herencia. Se presenta un caso de síndrome orofaciodigital tipo VII (Varadi-Papp), con destacados hallazgos prenatales.

**Caso clínico:** Recién nacida mujer, gestación de 37 semanas, detectándose por ecografía en la semana 19 alteraciones faciales, polidactilia y variante de Dandy Walker. Estudio citogenético 46XX. Nace por cesárea con escaso esfuerzo respiratorio, bradicardia, hipotonía y cianosis, reanimación con bolsa y mascarilla con escasa mejoría. Test Apgar 4/6. Se consigue estabilización cardiorrespiratoria con mascarilla laríngea y posterior intubación orotraqueal con gran dificultad, por vía aérea malformada. Ingresa en Cuidados Intensivos Neonatales precisando ventilación mecánica.

**Exploración física:** Peso: 3300 g (P>75), Talla de 50.5 cm (P>75), Perímetro cefálico 37 cm (P>90). Facies con hipertelorismo, hendidura palpebral pequeña, raíz nasal ancha, frente abombada, pabellones auriculares de implantación baja, retromicrognatia, fisura de labio superior, paladar ojival, encías espiculadas y anquiloglosia con mamelones sublinguales. Polidactilia en ambas manos y pies, con un total de 31 dedos, y sindactilia de algunos de ellos.

**Exploraciones complementarias:** Análítica sanguínea, radiografía de tórax, exploración oftalmológica, estudios bacteriológicos y potenciales evocados auditivos normales. Radiografías de miembros: metacarpianos, metatarsianos y falanges correspondientes a cada dedo, y en la mano izquierda el tercer metacarpiano en Y induciendo 2 dedos. Los hallazgos en ecografía cerebral transfontanelar se confirmaron en resonancia magnética: en fosa posterior, agenesia de vermis cerebeloso, con deformidad secundaria del 4<sup>º</sup> ventrículo, engrosamiento de pedúnculos cerebelosos superiores, así como alteración en la constitución de las folias cerebelosas.

Tumoración en hipotálamo, sugerente de hamartoma. Dilatación del tabique interventricular en la mitad anterior del sistema y ausencia del mismo en la mitad posterior. Se realizan (Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital 12 de Octubre), endoscopia faríngeo-laríngea, observando laringe malformada, epiglotis bífida, edema retroepiglótico y de aritenoides, y cuerdas vocales anatómicamente anómalas; y endoscopia traqueo-bronquial que resultó normal.

**Evolución:** Estable, alimentada por sonda orogástrica, ventilación mecánica invasiva, con mínima asistencia respiratoria, e imposibilidad de extubación. Se programa traqueostomía, previamente extubación accidental, imposibilidad de reintubación, traqueotomía urgente no exitosa, parada cardiaca que no recupera con maniobras de reanimación, falleciendo a los 33 días de vida.

**Conclusiones:** Las malformaciones orales, faciales y digitales que presenta nuestra paciente son características del Síndrome orofaciocigital, y la asociación con malformaciones de fosa posterior y cerebelo hacen que podamos clasificarlo como tipo VII, denominado síndrome de Váradipapp, de herencia autonómica recesiva. Nos parecen reseñables los hallazgos prenatales.

Moderadora: Dra. M<sup>a</sup> Mar López González

## 15. ERITEMA NODOSO Y TUBERCULOSIS, UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA. Madrigal Díaz C. *Centro de Salud Cazoña. Santander.*

**Introducción:** El eritema nodoso, aunque poco frecuente en la infancia, es la paniculitis más común. Habitualmente no tiene una causa específica desencadenante, siendo la faringitis estreptocócica la etiología más frecuente en niños. Su aparición obliga a descartar una enfermedad asociada o un fármaco inductor.

**Caso clínico:** Niña de 9 años, sin antecedentes personales de interés y correctamente vacunada, que acude a su pediatra por la aparición hace una semana de múltiples lesiones nodulares dolorosas en cara anterior de ambas piernas, y alguna lesión de características similares en antebrazos. A pesar de conservar un aceptable estado general, la niña se había quejado de dolor de rodillas y tobillos, cansancio y sensación distérmica. En los últimos 2 meses se constató una pérdida de peso de 1,200 kg. No presentaba dolor abdominal ni clínica respiratoria. Tampoco refería estar tomando ninguna medicación. Como antecedentes familiares de interés, su tío era adicto a drogas por vía parenteral y en ese

momento estaba en tratamiento farmacológico por enfermedad tuberculosa pulmonar.

En la exploración física se vieron varias lesiones nodulares de 1 a 4 cm de diámetro, eritematosas y violáceas, sobre elevadas, no ulceradas y dolorosas a la palpación, distribuidas de forma simétrica y bilateral en zonas pretibiales y en menor medida en cara dorsal de antebrazos. Pruebas complementarias: analítica básica general normal; VSG: 45 mm/h; ASLO normal; cultivo faríngeo negativo; coprocultivo negativo; serologías realizadas negativas; prueba tuberculínica (Matoux) intensamente positiva, con reacción flictenular; Rx tórax: adenopatías parahiliares bilaterales, especialmente voluminosas en el lado derecho. El diagnóstico bacteriológico se realizó mediante la identificación del bacilo de Koch en las muestras de aspirado gástrico en ayunas, recogidas durante 3 días consecutivos que estuvo la niña hospitalizada.

Con el diagnóstico de eritema nodoso de etiología tuberculosa se realizó tratamiento con fármacos antituberculosos (isoniazida, rifampicina y pirazinamida durante los 2 primeros meses, después isoniazida y rifampicina hasta un total de 6 meses). Se administró AINEs como tratamiento sintomático del dolor.

Se produjo la resolución espontánea del eritema nodoso en las 2 semanas siguientes. La reducción de las adenopatías fue más lenta.

**Comentarios:** El diagnóstico del eritema nodoso es clínico, no siendo necesario recurrir a la biopsia cutánea en la mayoría de los casos. Puede asociarse a diversas patologías y ser el primer signo de una enfermedad sistémica grave curable. La actuación más importante en el manejo del eritema nodoso es el tratamiento de la enfermedad subyacente. El origen tuberculoso, frecuente en el pasado, hoy en día es menos habitual. Sin embargo, dada la importancia de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de los casos de TB infantil, el pediatra siempre debe tener presente esta posible causa ante cualquier niño con eritema nodoso, sobre todo si pertenece a un grupo de alto riesgo. La presencia de síntomas constitucionales, una VSG elevada en los análisis de sangre o una radiografía de tórax anormal, deben alertarnos sobre un posible foco tuberculoso. La naturaleza de reacción de hipersensibilidad del eritema nodoso queda reflejada frecuentemente en la gran intensidad de la respuesta a la intradermorreacción de Mantoux.

## 16. LINFOCITOSIS Y PARASITOSIS INTESTINAL. Plata Izquierdo B.; Sánchez Miguel MM., Pacheco González M.; Kannan Leis S.; Moriñigo Mateos P. y Benito Bernal A.I. *Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** Ante una linfocitosis ( $>40.000/\mu\text{l}$ ), es clave diferenciar si se trata de un trastorno benigno, reactivo a una infección, vírica habitualmente, o de un proceso maligno clonal. Se deben realizar una buena historia clínica y una exploración completa con especial énfasis en la búsqueda de adenomegalias y visceromegalias. Es imprescindible la realización de un frotis de sangre periférica, cuya morfología nos mostrará linfocitos atípicos/activados en los síndromes mononucleares y otras infecciones víricas, o linfocitos con una morfología característica de determinados síndromes linfoproliferativos.

**Caso clínico:** Niña de 10 años de edad, asintomática, de origen saharauí que a su llegada a España se le realiza control rutinario de salud, incluyendo analítica general y coprocultivo. Destaca una leucocitosis ( $54.400/\mu\text{l}$ ) con linfocitosis ( $40.600/\mu\text{l}$ ) y leve monocitosis con eosinofilia. Resto de las series hematológicas normales. Por ello es derivada a urgencias hospitalarias para estudio. En Urgencias la exploración física es anodina y se confirma la linfocitosis absoluta. Se realiza frotis de sangre periférica en el que se objetivan linfocitos maduros sin presencia de blastos. La citometría de flujo de sangre periférica es informada como linfocitosis con normalidad antigénica de los LB y LT, compatible con no leucemización por SLP. El resto de pruebas complementarias (Rx de tórax, urocultivo, hemocultivo y serologías) no revelaron datos de interés. En el cultivo de heces se encuentran quistes de *Giardia Lamblia*. Ante este hallazgo se inicia tratamiento con Metronidazol oral durante 10 días y en los controles analíticos se observa disminución progresiva de las cifras de linfocitos con normalización al alta (Leucocitos:  $7260/\mu\text{l}$  y Linfocitos  $3620/\mu\text{l}$ ).

**Comentarios:** La linfocitosis aguda infecciosa es un dato analítico raro. El recuento de linfocitos varía entre  $40.000/\mu\text{l}$ - $100.000/\mu\text{l}$ . Es más frecuente encontrar cifras de linfocitos más altas en niños menores de 10 años. La principal causa la constituyen las infecciones víricas, entre ellas la mononucleosis infecciosa. Un reducido número de casos se debe a infecciones por diversos parásitos. El resto de las series hematológicas son normales. En el frotis de sangre periférica se encuentran linfocitos reactivos. La infección por *Giardia* es asintomática hasta en el 60% de los pacientes, con más riesgo de cronificación en éstos. Las manifestaciones clínicas comprenden un abanico amplio de síntomas gastrointestinales que abarcan desde la dispepsia inespecífica hasta una diarrea que necesite hospitalización para reposición hidroelectrolítica. Entre los factores de riesgo que nos hacen sospechar una giardiasis se encuentran la asistencia a guardería, niños institucionalizados, cuidadores, viajeros a áreas endémicas e ingesta de agua contaminada.

## 17. SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI ASOCIADO A VACUNA DE HEPATITIS A. Madrigal Díez C. Centro de Salud Cazoña. Santander

**Introducción:** Inicialmente relacionada con el virus de la hepatitis B (enfermedad de Gianotti-Crosti) después se ha comprobado que, con mayor frecuencia que al de la hepatitis B, también se asocia a diversos virus y con la aplicación de vacunas. Suele ser más frecuente en la infancia, con una mayor incidencia entre los 1 y 6 años. Se presenta un caso de síndrome de Gianotti-Crosti (SGC) secundario a la administración de la primera dosis de la vacuna de hepatitis A.

**Caso clínico:** Niño de 6 años, sin antecedentes personales de interés ni alergias conocidas, que acude a su pediatra por la aparición de una erupción eritematopapulosa localizada en mejillas, cara extensora de las extremidades y nalgas. El único síntoma que refiere es prurito leve, encontrándose afebril y con buen estado general. La semana previa se le había administrado la primera dosis de la vacuna de la hepatitis A, inmunización que no se incluye en el calendario vacunal de Cantabria de forma sistemática, pero que estaba indicada en este paciente por realizar viajes a zonas endémicas. En la exploración física se observaban lesiones papulares lisas de coloración rosada, monomorfas, distribuidas simétricamente por mejillas, superficies extensoras de extremidades y nalgas, donde tendían a confluír (fenómeno de Koebner), y que respetaban el tronco y superficies mucosas. La coloración de la piel y las conjuntivas oculares era normal, no existiendo tampoco hepatoesplenomegalia ni adenopatías.

*Pruebas complementarias:* Hemograma normal. Bioquímica: parámetros generales normales, transaminasas y bilirrubina normal. PCR 1,3. Serología VHA: Ig M elevada. Serologías virales (hepatitis B y C, Epstein-Barr, citomegalovirus, enterovirus, Parvovirus B19 y parainfluenza): negativas. Serología micoplasma pneumoniae: negativa.

Se produjo la resolución espontánea del exantema en 3 semanas sin dejar lesiones residuales.

**Comentarios.** El diagnóstico del SGC es fundamentalmente clínico, debiéndose realizar un estudio etiológico en función de la sintomatología acompañante. A diferencia de lo que se observa en otros SGC, en los que es frecuente encontrar manifestaciones clínicas (fiebre, cuadro catarral, hepato y/o esplenomegalia, adenopatías...) y analíticas (elevación de transaminasas, linfocitosis) originadas por la enfermedad desencadenante, en el SGC asociado a vacunaciones no suele encontrarse otro dato que el antecedente anamnéstico de la vacunación previa. Se trata de una reacción auto-limitada que en la mayoría de los casos no requiere tratamiento. El pediatra debe explicar la naturaleza benigna del

cuadro a los padres, que suelen mostrarse preocupados por la duración habitualmente larga del proceso.

La asociación entre inmunización y SGC está bien establecida, habiéndose descrito casos tras recibir la vacuna de hepatitis B, poliomielitis, sarampión, rubéola, paperas, difteria, tétanos, tos ferina y gripe. No se conocen los mecanismos inmunológicos implicados, pero es posible que la respuesta de células T desencadenada por la inmunización aumente el riesgo de los pacientes de desarrollar un SGC. En los casos publicados, solo hay descritos casos en relación con una primera inmunización, no reproduciéndose la reacción cutánea al recibir el paciente las siguientes dosis de la misma vacuna, por lo que el desarrollo de un SGC no debe ser una contraindicación para recibir las dosis que sean necesarias para completar correctamente la inmunización. La vacuna de hepatitis A es altamente inmunogénica y el SGC es una posible reacción secundaria a su administración.

**18. MENINGITIS EN UNIDAD CUIDADOS INTENSIVOS HOSPITAL GENERAL YAGÜE.** Fernández de Valderrama A.; Martínez Arbeloa I.; Conejo Moreno D.; García M.; Portugal R y Oyagüez Ugidos P. *Hospital General Yagüe. Burgos.*

Hemos realizado una revisión de **todos los casos de meningitis** de nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) desde su Inauguración (Mayo 2007) hasta la actualidad. El objetivo de nuestro estudio es realizar un **análisis descriptivo y retrospectivo** de los casos diagnosticados de meningitis (en un período de 22 meses) para analizar las características de dichos pacientes y la evolución de su enfermedad. Para ello hemos revisado y definido las características basales de nuestros pacientes, así como una serie de parámetros en relación a su ingreso. Para el diagnóstico de meningitis hemos usado los criterios de Boyer. Dado la cantidad de la muestra y sus características usaremos como variable descriptiva la mediana de la población. Hemos obtenido los siguientes resultados:

En nuestra UCIP ha habido un total de **20 pacientes** diagnosticados de meningitis en un período de 22 meses, con las siguientes características:

- Edad media: **3.8** años.
- Procedencia: S. Urgencias: 20%, Hospitalización: 40%, Extrahospitalario: 40%.
- Patología previa: **0%** de los pacientes.
- Calendario vacunal correcto: **100%** de los pacientes.
- Prevenar (parcial o completa): **0%** de los pacientes.
- Tiempo medio de estancia: **4** días.

- Tiempo medio desde síntomas a diagnóstico/ al tratamiento: **24** horas/**25,5** horas.
- Necesidad inotrópicos: **55%** de los pacientes, durante una media de **4** días.
- Afectación coagulación: **50%** (de ellos, 90% precisó transfusión hemoderivados).
- Afectación hemodinámica: Shock séptico: **35%** Fallo multiorgánico: **30%** Exitus: **10%**.
- Nutrición parenteral: **25%** de los pacientes, duración media **7** días.
- Fallo renal: **1** caso precisó hemodiafiltración (0,5%).
- Reactantes fase aguda (valores medios): Proteína C Reactiva máxima: **190**, Procalcitonina **18**, Leucocitos **135.000** (neutrófilos 88%).
- Microbiología: Meningococo B. **5** casos; Neumococo: **6** casos; Echovirus: **1** caso. No se halló germen: **8** casos.
- Convulsiones/anisocoria: **2** casos (meningococo; desconocido)/**3** casos (todos por neumococo).

**19. OSTEOMIELITIS AGUDA INFANTIL.** Portugal Rodríguez R.; Merino Arribas J.M.; Martínez Arbeloa I.; Alonso Lencina C.; Villa Francisco C.; Y Iparraguirre Rodríguez S. *Complejo Asistencial de Burgos.*

**Introducción:** La osteomielitis afecta principalmente a los niños en la primera década de la vida. Afectando principalmente a las metáfisis de los huesos largos. El germen más frecuente es el *S. aureus*.

**Métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de los casos de osteomielitis aguda diagnosticados en el Servicio de Pediatría del H. General Yagüe de Burgos desde el 1 de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2008. Se recogen datos de la sintomatología, exploración física, alteraciones analíticas y hallazgos radiológicos, así como el tratamiento pautado.

**Resultados:** Se recogieron 12 casos, 9 de ellos varones, con edades comprendidas entre 1 y 12 años (mediana de 4.5 años). La sintomatología más frecuente por la que consultaban era dolor en el 100% de los casos, fiebre en el 75% y tumefacción local en el 83%. La demora diagnóstica fue de 6 días de mediana. Existieron antecedentes de traumatismo previo en el 42% de los pacientes. Los datos analíticos incluían leucocitos normales en 9 de los casos, elevación de VSG (mayor de 11 mm/h) en 7 y PCR mayor de 60 mg/l en 3 de los casos. La localización fue en los miembros inferiores en el 100. La gammagrafía mostró hipercaptación del radiotrazador en todos los niños. Se realizaron técnicas de imagen (TAC y/o RMN) en 8 de los niños que apoyaron la sospecha diagnóstica. Se inició tratamiento con cefalosporinas de 3ª generación (cefotaxima/cef-

trioxona) y cloxacilina iv en 8/12 casos, cloxacilina en 1/12, y cefalosporinas 3ª y glicopéptido en 3/12 casos. Fue necesario modificar el tratamiento antibiótico en tres pacientes por mala evolución. La media de duración de tratamiento intravenoso fue de 18 días, continuando con antibioterapia oral al alta el 100% de los casos, durante 17.5 días más. Se realizó artrocentesis en 2 casos, siendo el cultivo positivo a *S. aureus* en uno de ellos. El cultivo de la biopsia se realizó en un niño y fue positivo a *S. aureus*. Se realizaron hemocultivos en 10 pacientes, siendo positivos 2 de ellos a *S. hominis hominis* y *Kingella kingae*. En 3 de los casos se realizó desbridamiento quirúrgico por mala respuesta al tratamiento médico. Todos los pacientes presentaron una evolución favorable a largo plazo.

**Conclusiones:** La osteomielitis aguda es una enfermedad que puede producir la deformidad ósea y alteraciones en el crecimiento del hueso, comprometiendo la calidad de vida del niño. Para ello el pediatra y/o traumatólogo infantil debe apoyarse en el cuadro clínico, puesto que en ocasiones los datos analíticos son poco significativos y los hemocultivos resultan negativos en muchas ocasiones. Es esencial un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar dichas secuelas.

**20. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA SECUNDARIA A TETRACICLINAS.** Del Busto Griñón C.; Iñesta Mena C.\*; Sentieri Omarramentería A.\*\*; Pardo de la Vega R.\* Junceda Moreno C.\*\* y Pérez Méndez C.\*. \*Servicio de Pediatría; Servicio de Oftalmología. Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Antecedentes:** La hipertensión intracraneal benigna o idiopática (HII) es una enfermedad poco común en Pediatría, con una incidencia en la población general de aproximadamente un caso por cada 100.000 habitantes. Se caracteriza por la presencia de síntomas y signos de hipertensión intracraneal, con LCR de composición normal y ausencia de focalidad neurológica o alteraciones cerebrales en los estudios de neuroimagen. Se presenta el caso clínico de una paciente de 12 años que mostró algunas características clínicas poco frecuentes, sobre todo al inicio del cuadro, que creemos que pueden ser de interés.

**Caso clínico:** Niña de 12 años que refiere molestias cervicales de 5 días de evolución, atribuidas a traumatismo leve en el colegio, con vómitos en las últimas horas, cefalea frontal opresiva de inicio súbito, disminución de la agudeza visual y diplopia. Antecedentes personales: desarrollo psicomotor normal, no episodios de cefalea previos, recibe tratamiento con desloratadina oral y levocabastina tópica oftálmica por conjuntivitis alérgica, así como tetraciclinas orales por acné. Exploración física: Tª 35,6°C. Peso 54 kg. PA 130/84 mmHg.

Pupilas reactivas, endotropía de ojo derecho sugestiva de parálisis del VI par. Resto de pares craneales normales. Fuerza y tono normales. Reflejos osteotendinosos simétricos. Marcha normal. No disimetrías. Pruebas complementarias: exploración de fondo de ojo que muestra edema de papila bilateral. TAC craneal y RNM craneal: normales. Examen de LCR: presión de apertura 450 mmH<sub>2</sub>O, celularidad normal, cultivos negativos. Evolución: tratamiento inicial con dexametasona, acetazolamida y oclusión ocular alternante, con mejoría progresiva de la clínica visual, cefalea y dolor cervical y disminución acelerada de la intensidad de los síntomas tras la punción lumbar. Recibe el alta domiciliaria a tratamiento con acetazolamida oral, que se suspende a las dos semanas por efectos secundarios (calambres musculares). En el momento actual acude a revisiones programadas con Pediatría y Oftalmología con exploración física normal y sin signos sugerentes de afectación visual.

**Comentarios:** Se describe un caso de HII de evolución aguda, relacionado con la ingesta de tetraciclinas para el tratamiento del acné. Las molestias cervicales y la parálisis del VI par son manifestaciones clínicas descritas en este cuadro, aunque poco frecuentes. En general se trata de un proceso con buena respuesta al tratamiento médico, aunque es necesario un control evolutivo riguroso de estos pacientes debido a la posibilidad de un deterioro grave de la función visual.

**21. GESTANTES CONSUMIDORAS DE DROGAS Y SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL. UN PROBLEMA AÚN PRESENTE.** Mata Zubillaga D.; Castañón López L. Palau Benavides Mª T.; Fernández Calvo F. y Álvaro Iglesias E. *Complejo Hospitalario de León.*

**Introducción:** El consumo de drogas sigue siendo un importante problema sanitario. Las gestantes consumidoras de estas sustancias suponen un importante riesgo para sus hijos, siendo el síndrome de abstinencia neonatal una enfermedad que produce múltiple sintomatología y de difícil control. Pretendemos describir la casuística de dicha entidad en el C.A. de León a lo largo de la última década.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, que abarcó los 10 últimos años (1999-2008). Se incluyó a todos los neonatos ingresados en el servicio de Neonatología por síndrome de abstinencia neonatal o consumo de narcóticos materno con afectación del recién nacido. Se recogieron datos sobre la madre, la gestación, el neonato, el síndrome de abstinencia y su tratamiento, el ingreso y el alta. El análisis estadístico se realizó empleando Microsoft Office Excel 2007.

**Resultados:** Se revisaron 31 historias, 27 de ellas correspondientes a pacientes que presentaron síndrome de abstinencia neonatal y 4 a consumo de narcóticos materno con afectación del recién nacido. Se observó un descenso en el número de casos anuales a lo largo de la década. La edad media de las madres fue de  $29,53 \pm 5,21$  años. Todas ellas fueron españolas. De ellas 7 fueron primigestas y 14 primíparas. Habían presentado una media de  $1,94 \pm 1,5$  gestaciones,  $0,9 \pm 0,87$  abortos,  $1,03 \pm 1,2$  hijos vivos e  $0,16 \pm 0,45$  hijos prematuros previos. Todas ellas habían reconocido su drogadicción y consumieron drogas durante la gestación. Las drogadicciones más frecuentes fueron a la heroína (26) y a la cocaína (3). Las sustancias más consumidas durante la gestación fueron la metadona (24) y la heroína (6). Presentaban infecciones 23 de ellas (21 VHC, 8 VHC y 2 HIV).

Se registraron 6 gestaciones no controladas. La edad gestacional fue de  $36,87 \pm 2,79$  semanas. El parto fue eutócico en 22 ocasiones, cesárea en 8 y con ventosa en 1. Dos reconocieron el consumo tras la aparición de los síntomas en el recién nacido.

De los neonatos 20 fueron varones y 11 mujeres. El peso al nacimiento fue  $2688,58 \pm 448,5$  g., la talla  $47,69 \pm 2,27$  cm. y el PC  $33,1 \pm 1,49$  cm. Hubo 13 prematuros y 6 recién nacidos a término presentaron CIR.

Los síntomas más frecuentes fueron llanto (26), irritabilidad (26), tremulación (24), hipertonia (21) e hiperreflexia (12). La media de puntuación en el test de Finnegan fue de  $9,39 \pm 5,14$  (rango: 2-19). Los fármacos más empleados en el tratamiento fueron el fenobarbital (en 21 pacientes, durante  $19,57 \pm 10,33$  días) y la metadona (en 16 pacientes, durante  $17,06 \pm 13,06$  días). Se pautó fenobarbital al alta en 5 ocasiones.

La duración media del ingreso fue de  $22,42 \pm 13,2$  días. El peso al alta fue de  $3180,26 \pm 628,35$  g. En 26 ocasiones el destino del paciente fue el hogar familiar, en 3 se prescribió vigilancia domiciliar y 2 pacientes fueron a un hogar de acogida.

**Discusión.** El síndrome de abstinencia neonatal sigue siendo frecuente. Ha cambiado el tipo de drogas consumido, siendo la más empleada la metadona. Esta enfermedad supone un ingreso largo, vigilancia estrecha y el empleo de múltiple medicación.

**22. EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON SILDENAFILO EN UN CASO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE NEONATAL.** Conejo Moreno D.; De Frutos Martínez C.; Schuffelman G.; Ipamarraguirre Rodríguez S.; Martínez Arbeloa I. y Fernandez de Valderrama A. *Complejo Asistencial de Burgos.*

**Introducción:** La hipertensión pulmonar persistente (HTPP) es un síndrome clínico grave causado por una transición anormal de la circulación fetal a la circulación neonatal, con persistencia de resistencias vasculares pulmonares elevadas. Esto determina que se mantengan los shunts fetales (ductus arterioso y foramen oval) con flujo pulmonar reducido, lo que causa una hipoxemia severa y refractaria.

**Caso Clínico:** Recién nacida de 42 semanas de gestación, trasladada desde Hospital de origen por fallo hipoxémico grave en el contexto de síndrome de aspiración meconial con hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN).

Al ingreso (12 horas de vida) presenta hipoxemia franca con gradiente de  $\text{SatO}_2$  pre/postductal de 20%. Se intentan de forma secuencial: ventilación manual con ambú, ventilación convencional y ventilación de alta frecuencia (VAF) con Baby-Log 8000, con parámetros máximos, sin éxito.

A las 13 horas de vida, se inicia VAF con Sensor Medics con asistencia máxima (18 h de vida):  $\text{FiO}_2$  100%, MAP 21, DP 45, 6Hz. Se consigue adecuada ventilación, con pH normales, pero persistiendo hipoxemia franca con datos clínicos y ecocardiográficos de HPPN, con índices de oxigenación (IO) de 60. Desde el ingreso, recibe tratamiento con óxido nítrico inhalado (NOi) a dosis inicial de 20 ppm sin respuesta, por lo que se aumenta a 40 ppm, consiguiendo, junto con VAF y estabilización hemodinámica,  $\text{SatO}_2$  del 85%, con IO de 50. A las 17 h de vida (IO 50), se añade tratamiento compasivo con sildenafil 1 mg/kg/6 horas vo, consiguiendo dos horas más tarde IO de 39 y por debajo de 20 a las 48 horas de vida. A partir de entonces se mantiene estable, retirando de forma progresiva NOi (5º día) y sildenafil (5º día). Mejoría clínica, gasométrica y radiológica que permite la extubación programada al 8º día a  $\text{O}_2$  en gafas nasales. Retirada definitiva de  $\text{O}_2$  a los 18 días de vida, manteniendo  $\text{SatO}_2 >94\%$  sin trabajo respiratorio.

**Discusión:** El complejo tratamiento de la HPPN va encaminado a reducir las resistencias vasculares pulmonares y aumentar las resistencias sistémicas, invirtiendo el flujo en los cortocircuitos. El tratamiento actual se basa en la adecuada estabilización hemodinámica y respiratoria. El NOi y ECMO han demostrado su eficacia para el tratamiento de la HTPP en ensayos clínicos controlados.

El sildenafil es un vasodilatador pulmonar que se ha utilizado con éxito en la HPPN en ensayos no controlados como tratamiento compasivo. En nuestro caso el uso de sildenafil se acompañó de una mejoría significativa de los índices de oxigenación, que junto al resto de medidas de soporte, evitó la indicación de ECMO.