

REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP

Posters

SÁBADO 17 DE MAYO DE 2008
Moderadores: Dr. J. Andrés del Llano,
Dr. P. Oyágüez Ugidos

1. ¿Es la tortícolis un signo banal en un niño con fiebre?
Vivanco Allende A, González Jiménez D, Coca Pelaz A, Llorente Pendás JL, García González M, Mayordomo Colunga J. Servicio de Pediatría. Servicio de ORL. HUCA.

Introducción y objetivos: Los abscesos cervicales son una complicación poco frecuente en los procesos infecciosos del área ORL en niños, aunque debido a la morbilidad que producen siempre deben ser tenidos en cuenta.

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos diagnosticados en Urgencias de Pediatría del Hospital Central de Asturias de abscesos cervicales en los últimos 5 meses. Se recogen datos acerca de la sintomatología, exploración física, alteraciones analíticas y hallazgos radiológicos, así como el tratamiento pautado.

Resultados: Se recogieron 5 casos, todos ellos varones, con edades comprendidas entre 3 y 13 años (mediana de 4 años). La sintomatología más frecuente por la que consultaban era fiebre de más de 38 °C y tortícolis, asociando en un caso cefalea y en otro odinofagia. Las alteraciones analíticas incluían leucocitosis (más de 15.000) con neutrofilia y elevación de la proteína C reactiva por encima de 5 mg/dL, excepto en un único caso en el que tenía un valor de 3,3 mg/dL. En todos los casos se realizó estudio de imagen con TAC para confirmar sospecha diagnóstica, objetivándose 3 abscesos retrofaríngeos y 2 parafaríngeos. Todos los casos

fueron tratados con antibioterapia y corticoterapia intravenosa, siendo el antibiótico de elección la amoxicilina-clavulánico, que se mantuvo 10 días, completándose al alta con una semana más de tratamiento oral. Ningún caso precisó drenaje quirúrgico dada la buena evolución con tratamiento médico.

Comentarios: Los abscesos cervicales representan una complicación grave de las infecciones del área ORL si no se diagnostican en fases iniciales. Es necesario conocer la sintomatología así como las pruebas complementarias necesarias a realizar para su diagnóstico con el fin de instaurar el tratamiento adecuado lo antes posible. La tortícolis es el signo de alarma que debe hacernos sospechar este tipo de complicación otorrinolaringológica.

2. Esquistosomiasis. A propósito de un caso. López-Dóriga Ruíz P*, Miró Terán M, Merino Arribas JM*, Martino González M*, Cubillo Serna I*, Villa Francisco C*.** *Hospital General Yagüe. Burgos. **Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción: La esquistosomiasis es una enfermedad parasitaria que afecta a 200 millones de personas en el mundo. Existen varias especies patógenas para el hombre:

- *S. Mansoni* y *S. Japonicum*, complicaciones intestinales y hepáticas.
- *S. Haematobium*, lesiones renales y en la vejiga.
- Otras especies menos frecuentes como *S. Mekongi* y *S. Intercalatum*.

Caso clínico: Paciente varón de 13 años, presenta hematuria de 5 meses de evolución, disuria ocasional, afebril. Proviene de Mali, lleva 5 meses en España y vive en una casa de acogida. No aporta calendario vacunal, ni otro documento de salud. En la exploración física se objetivan lesiones dérmicas compatibles con *tinea corporis*, resto normal.

Presenta leucocituria y hematuria macroscópica, con nitritos negativos. Se pauta tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico oral, que se suspende al tercer día tras llegada del cultivo negativo. En el hemograma Hb 11,6; VCM 65,5; leucos 7.420 (Eo 19,5%). En el diagnóstico diferencial de la hematuria aparece la esquistosomiasis como la causa más frecuente en niños de África Subsahariana. Para el diagnóstico, es preciso recoger orina de 24 h y observación directa de los huevos del parásito. Recibe tratamiento con Prazicuantel, remitiendo la clínica en pocos días. Un mes más tarde, el sistemático de orina es normal.

Comentario: Debido al aumento de la inmigración desde países endémicos y a la exposición de viajeros, esta patología debe ser conocida por los profesionales médicos.

3. Piomiositis secundaria a osteomielitis. Mata Zubillaga D, Iglesias Blázquez C, Rosón Varas M, Jiménez González A, Martínez Badás JP, Ferrero de la Mano L. Complejo Asistencial de León.

Antecedentes: La piomiositis es una entidad típica de países tropicales, infrecuente en nuestro medio. Se trata de una infección bacteriana aguda que afecta al músculo estriado. Puede ser un proceso primario o secundario a infección localizada en piel, hueso o tejido celular subcutáneo.

Caso clínico: Paciente de 5 años que acudió a Urgencias por fiebre e impotencia funcional en miembro inferior izquierdo de 5 días de evolución. En tratamiento con cefixima por faringoamigdalitis aguda. En la inspección presentaba posición antiálgica con cadera izquierda en flexión y rotación externa, muslo edematoso, doloroso a la presión e imposibilidad de movilización de la cadera. El resto de la exploración fue normal. Hemograma, bioquímica y la coagulación normales. PCR de 159,6 mg/L. Ecografía de cadera y muslo: no derrame articular, aumento de grosor y ecogenicidad del vasto lateral del cuádriceps. Gammagrafía ósea con DPD-Tc99m: Reacción inflamatoria en el muslo

izquierdo e hipercaptación en el tercio proximal del fémur. Ingresó con diagnóstico inicial de osteomielitis. Se pautó tratamiento antibiótico intravenoso con cloxacilina y cefotaxima y tratamiento antiinflamatorio con ibuprofeno oral. Ante la posibilidad de piomiositis asociada a osteomielitis femoral se realiza gammagrafía ósea con Galio y se evidencian dos focos de captación, en cabeza y cuello de fémur y en vasto lateral externo del cuádriceps. Ecografía de control: lesión hipoecogénica en vasto lateral externo compatible con absceso muscular. Se realizó RMN, en la que se observa afectación difusa de cabeza y cuello de fémur izquierdo y otra lesión hiperintensa en vasto lateral de 10x1 cm. Evolucionó favorablemente con tratamiento médico sin precisar abordaje quirúrgico, remitiendo la fiebre el 4º día de ingreso con mejoría progresiva de la movilidad activa y pasiva de la cadera y desaparición de la tumefacción en muslo, siendo la deambulacion al alta normal. El tratamiento antibiótico intravenoso se mantuvo hasta completar 21 días.

El diagnóstico final fue osteomielitis y piomiositis secundaria.

Comentarios: El interés de este caso reside en varios aspectos. Primero, se trata de una infección infrecuente en climas templados. Segundo, suele afectar a adultos jóvenes y no a niños. Por último, rara vez es secundaria a una osteomielitis. El tratamiento antibiótico empírico de elección es la cloxacilina, ya que el germen causal suele ser *S. aureus*. En muchas ocasiones es necesario realizar drenaje, quirúrgico o mediante punción guiada por ecografía. En nuestra paciente el tratamiento conservador fue eficaz.

4. Celulitis neonatal retroauricular como indicador de bacteriemia por estreptococo del grupo B. Pérez Solís D, Díaz Martín JJ, Rodríguez Dehli C, Haro de Montero N, Suárez Menéndez E. Hospital San Agustín. Avilés.

Antecedentes: La celulitis es una forma poco habitual de presentación de la infección sistémica por estreptococo del grupo B (SGB). El síndrome celulitis-adenitis se ha asociado a bacteriemia por SGB en neonatos y lactantes pequeños. Se han publicado series de casos de localización submandibular, preauricular e inguinal, siendo excepcional la celulitis por SGB de localización retroauricular.

Caso clínico: Recién nacida de 21 días de vida que acude a urgencias por fiebre alta, irritabilidad y rechazo de tomas en las últimas 6 horas. Procede de gestación de 39 semanas sin incidencias con cultivo vaginal materno negativo para SGB y parto eutócico; peso al nacimiento 3.470 g. Alimentada con lactancia artificial. Antecedentes familiares sin interés para el proceso actual. En la exploración se aprecia buen aspecto general con irritabilidad, temperatura 39,1 °C rectal y peso 4.230 g. Eritema y tumefacción bien definida de localización retroauricular derecha dolorosa al tacto, con pequeña fisura central. Hemograma con 5.800 leucocitos/mcL; hemoglobina 13,3 g/dL; proteína C reactiva 0.5 mg/dL; glucosa 105 mg/dL; urea; creatinina e iones en valores normales; sistemático y sedimento de orina normal. Se inicia tratamiento con ceftriaxona intravenosa, con desaparición de fiebre e irritabilidad a las 24 horas, y remisión de clínica cutánea tras dos días de tratamiento. Al tercer día informan de hemocultivo positivo para *Streptococcus agalactiae*. Se mantiene ceftriaxona intravenosa durante 5 días, continuando con cefuroxima oral durante 7 días más en su domicilio. Control ambulatorio a las 2 semanas sin incidencias.

Comentarios: La celulitis por SGB suele acompañarse de adenitis regional, generalmente, en localización submandibular. Este caso, pese a la localización retroauricular y la ausencia de adenitis, muestra la misma predisposición a acompañarse de bacteriemia.

5. Síndrome hemolítico urémico por neumonía neumocócica. *Domínguez Bernal E, Castrillo Bustamante S, Santana Rodríguez C, Penela Vélez de Guevara T, Raga Poveda MT, Ortega Casanueva C. Hospital de Segovia.*

Introducción: El síndrome urémico hemolítico (SHU) es una causa importante de insuficiencia renal aguda en la edad pediátrica. Se presenta con la tríada de anemia microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal. Habitualmente se desencadena tras procesos gastroentéricos (SHU típico), si bien se han descrito otras posibilidades (SHU atípico), infecciones neurológicas o respiratorias, sobre todo, de etiología neumocócica. Presentamos un caso de SHU tras neumonía estreptocócica, cuyos síntomas iniciales sugerían deterioro séptico.

Caso clínico: Niña de 2 años sin antecedentes patológicos de interés (no antecedentes familiares de SHU), bien vacunada, incluyendo antineumocócica 7 valente. Ingresada por neumonía basal izquierda. Exploración con saturación de oxígeno y tensión arterial normales. Regular estado general, pálida, bien perfundida, taquicardia, taquipnea e hipoventilación en base izquierda. Datos analíticos: leucocitos 13.400 con 21% cayados, serie roja y plaquetaria normales; PCR 44 mg/dl. Iones y creatinina normales. Tras 10 horas presenta deterioro general, oliguria y tensiones límites, por lo que entre otras medidas se solicita analítica de control que revela anemia, trombopenia, aumento de urea y creatinina, hiponatremia, hematuria y proteinuria. Antígeno neumocócico en orina y líquido pleural positivos. Hemocultivo y cultivo pleural negativos. Ante la sospecha de neumonía complicada con SHU se traslada a Unidad de Intensivos Pediátricos. Desarrolla empiema tabicado precisando tubo de drenaje pleural y uroquinasa, y requiere varias transfusiones de hematíes, restricción hídrica, y furosemida (cifra máxima de creatinina 1,67 mg/dl), sin precisar diálisis. Evolución favorable con función renal normal al alta.

Discusión: El SHU atípico (sin contexto de diarrea) supone el 10% de los casos. De ellos asocian neumonía un 40-50%. El mecanismo es inmune, por autoanticuerpos. El SHU atípico en comparación con el típico tiene mayor morbi-mortalidad, debido en parte a la gravedad intrínseca del cuadro (sobre todo por neumococo), y por el retraso diagnóstico que a veces acarrea la sospecha inicial de empeoramiento de origen infeccioso. El tratamiento agresivo y precoz (soporte renal, hematológico, respiratorio, hemodinámico, y antimicrobiano), permite mejorar el mal pronóstico que implica esta entidad.

6. Taquicardia supraventricular paroxística neonatal. A propósito de un caso. *Fernández de Valderrama A, Conejo Moreno D, Villa Francisco C, López-Dóriga Ruiz P, Iparraguirre Rodríguez S, Alonso Lencina C. Hospital General Yagüe de Burgos.*

Caso clínico: Recién nacido que ingresa en nuestra unidad neonatal por presentar taquicardia mantenida (250 lpm), procedente de cesárea urgente por taquicardia fetal grave. Antecedentes familiares y gestación sin interés. Apgar 9/10. Ph cordón umbilical normal.

Exploración física: irritabilidad, frialdad acra. Necesidades de oxígeno en aumento con deterioro del estado general. Analítica de sangre, orina, radiografía de tórax normales. Electrocardiograma (ECG): compatible con taquicardia supraventricular. No respuesta a adenosina ni amiodarona, precisando cardioversión en 2 ocasiones. Posteriormente se instaura tratamiento con digoxina y propanolol. Actualmente (2 meses de vida) presenta episodios paroxísticos sintomáticos de taquicardia con irritabilidad y rechazo de tomas de 20-30 minutos de duración. Plan: mantener tratamiento y diferir tratamiento con ablación.

La taquicardia supraventricular paroxística es una entidad de incidencia estimada 1/250-25.000 niños, probablemente infradiagnosticada, que suele manifestarse en menores de 1 año.

Puede presentarse de forma aislada, familiar, o asociada a otras cardiopatías. En la mayoría de los casos es resultado de una propagación anómala del impulso eléctrico cardiaco a través de un tejido previamente activado (mecanismo de reentrada). Los episodios de taquicardia son de duración variable, cuya manifestación clínica puede ser inexistente o evolucionar a insuficiencia cardiaca. En general, el pronóstico global en neonatos es bueno. Aunque las recidivas son frecuentes, hasta el 50% se resuelven espontáneamente antes de los 4 años.

El tratamiento en el cuadro agudo depende de la situación hemodinámica del paciente: cuando es inestable, es necesaria la cardioversión. En caso contrario pueden aplicarse maniobras vagales, administrar adenosina, amiodarona o procainamida, y si no hay respuesta cardioversión (0,5 J/kg inicialmente, hasta 2 J/kg). El tratamiento definitivo es la ablación por radiofrecuencia, pero es preferible realizarlo en mayores de 5 años ó alcanzados los 15 kg de peso. Como tratamiento farmacológico en el manejo crónico puede administrarse digoxina y propanolol, aunque no existe consenso único. En menores de 1 año está indicado el tratamiento profiláctico

7. Epigastralgia y astenia, a propósito de un caso de miocarditis. *Domínguez Bernal E**, *Jiménez Casso S**, *Penela Vélez de Guevara M**, *Raga Poveda T***, *Casado Sánchez L**, *Hortelano López M**. **Hospital de Segovia. **Hospital Ramón y Cajal de Madrid.*

Introducción: La miocarditis es la inflamación del miocardio, siendo su forma adquirida la producida por agentes infecciosos, tóxicos y drogas. La presentación clínica de la enfermedad varía desde síntomas inespecíficos hasta muerte súbita. La miocarditis se identifica como causa de miocardiopatía dilatada hasta en el 9% casos. Las infecciones virales cardíacas son relativamente comunes y habitualmente con escasas consecuencias clínicas. No obstante la miocarditis aguda puede ser causa de muerte súbita en adultos jóvenes debida a taquiarritmias ventriculares o a bloqueo cardiaco completo.

Caso clínico: Niño de 13 años con antecedentes de herniorrafia, adeno-amidalectomía y neumonía que ingresa por sospecha de hepatitis. Ambiente epidémico familiar de diarrea. Presenta clínica de 4 días de evolución consistente en febrícula, astenia, anorexia y epigastralgia (con algún vómito sin diarrea). A la exploración: ictericia conjuntival siendo el resto por órganos y aparatos normal; datos analíticos de elevación de transaminasas (GOT > GPT) y bilirrubina. Hemograma (las 3 series), gasometría venosa, iones, creatinina, PCR normal. Coagulación descenso del tiempo y actividad de protrombina.

Evolución: A las 20 h de ingreso aumento de abdominalgia y astenia extrema con palidez de piel, sudoración, tendencia al sueño, hipotensión, oliguria y hepatomegalia. Se realiza Eco abdominal que revela adenopatías de 1,5 cm inespecíficas y abundante líquido intraabdominal siendo descartado abdomen agudo por el servicio de cirugía. Ante cuadro de inestabilidad hemodinámica y preshock + Insuficiencia pre-renal + fallo hepático y coagulopatía se remite a una UCIP. Continúa con frialdad acra, pulsos débiles y bradicardia sin soplo cardiaco y con buena ventilación. Presenta acidosis metabólica, aumento de urea-creatinina, y transaminasas. ECG: bloqueo cardiaco completo. Rx tórax: cardiomegalia. Eco cardiaca: ventrículos dilatados, mala función sistólica con fracción eyección del 26%. Coronarias normales. Se pauta soporte inotropo con dopamina, adrenalina; diuréticos, bicarbonato, antiarrítmicos (sin control de las arritmias cardíacas). Se intuba y conecta a ventilación mecánica. Presenta taquicardia ventricular con respuesta a cardioversión y ritmo de fibrilación ventricular que en principio responde a choque eléctrico y RCP avanzada repitiéndose dichos episodios durante 2 horas con peor respuesta (y presencia de secrecciones acuosas rosadas sugestivas

de edema agudo de pulmón) hasta el éxitus. Se realiza necropsia que confirma miocarditis aguda generalizada de morfología compatible con etiología viral y miocardiopatía dilatada biventricular con signos viscerales de insuficiencia cardiaca. Falta la caracterización del virus por técnica de PCR.

Comentario: La miocarditis más frecuente es la viral o linfocitaria (75%) que ocasiona el 10% de todas las muertes súbitas en niños y adolescentes, evolucionando a miocardiopatía dilatada. Suele existir un antecedente previo de viriasis seguido de muerte súbita por arritmia ventricular o edema agudo de pulmón secundario a fallo ventricular izquierdo. Recordar un síntoma clave: la astenia (como manifestación de bajo gasto y orientación sindrómica en este sentido) en niños sanos *a priori*.

8. Hernia diafragmática congénita, a propósito de un caso. *Iparraquirre Rodríguez S, Villa Francisco C, López-Dóriga Ruiz P, Fernández Valderrama Rodríguez A, de Frutos Martínez C, Aparicio Lozano P. Hospital General Yagüe de Burgos.*

Introducción: La hernia diafragmática congénita es un defecto del diafragma que permite el desplazamiento de los órganos abdominales al diafragma, comprometiendo así el desarrollo pulmonar y cardiaco. Su incidencia es de 1 de cada 2.000-5.000 nacidos vivos, su localización más frecuente es la posterolateral. Constituye el 8% de todas las malformaciones congénitas mayores en recién nacidos y es la causa más grave de insuficiencia respiratoria severa. El diagnóstico prenatal es posible sólo en el 50% de los casos.

Caso clínico: Recién nacida procedente de embarazo controlado con polihidramnios, serologías negativas y parto eutócico. Edad gestacional 40 semanas. Apgar 8/10 y pH arterial 7.27, permanece en el nido durante el período neonatal inmediato asintomática. A las 6 h. de vida inicia dificultad respiratoria y cianosis con la toma. A la auscultación presenta ruidos hidroaéreos e hipoventilación bilateral más marcada en hemotórax izquierdo, se realiza radiografía de tórax que es compatible con hernia diafragmática izquierda. Se canaliza vena umbilical, se inicia ventilación mecánica (SIMV+VG) y tratamiento antibiótico. A las 22 horas de vida, durante la inducción anestésica, brusco deterioro respira-

torio, ante sospecha de neumotórax se coloca drenaje. Se postpone intervención hasta las 46 horas donde se realiza un cierre primario del defecto diafragmático tras reducir las vísceras herniadas. Se extuba a los 8 días y se inicia nutrición enteral. Presenta durante las tomas vómitos y regurgitaciones ocasionales por lo que precisa alimentación por SNG, medidas antirreflujo y tratamiento con omeprazol y domperidona. A partir de los 13 días de vida se ausculta soplo continuo en región clavicular derecha sugestivo de fistula arteriovenosa. Se realiza eco-Doppler objetivándose flujo continuo a los vasos subclavios derechos. No presenta signos de insuficiencia cardiaca y ecocardiograma sin alteraciones.

Conclusiones. La hernia diafragmática congénita es fuente de complicaciones respiratorias severas en período neonatal. Presenta una elevada morbilidad a corto y largo plazo y una mortalidad 30% a pesar de los avances del manejo pre-postnatal. Las fistulas arteriovenosas son una complicación poco frecuente tras colocar drenaje torácico.

9. ¿Solamente una reacción vacunal? Coagulopatía como presentación inicial de un déficit de α -1 antitripsina. *Lobete Prieto CJ, Mayordomo Colunga J, Jiménez Treviño S, García González M, Bousoño García C, Ramos Polo E. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción: El déficit de α -1-tripsina es una enfermedad genética por alteración en el cromosoma 14 del gen de un inhibidor de la elastasa de los neutrófilos. Principalmente existen dos tipos de alelos anormales: alelo Z (provoca un acumulo en el hepatocito) y alelo S. Puede cursar con ictericia, hepatitis colestásica neonatal, hipertransaminasemia juvenil o incluso cirrosis juvenil. La afectación pulmonar (enfisema panacinar) aparece en la vida adulta. El diagnóstico es genético y mediante biopsia hepática. El único tratamiento curativo es el trasplante hepático.

Caso clínico: Lactante varón de un mes y medio que consulta por "reacción vacunal" exagerada en muslo derecho (2ª dosis de vacuna de hepatitis B hace dos días).

Antecedentes personales sin interés, a excepción de ictericia leve desde el nacimiento sin acolia ni coluria, interpretada como síndrome de Arias.

A la exploración, gran hematoma en muslo derecho, duro y caliente a la palpación, con punto de punción en el centro

del mismo. Restos de sangrado en nariz derecha y dos lesiones equimóticas en espalda. Hígado palpable 2 cm por debajo del reborde costal.

En la analítica al ingreso destaca un tiempo de protrombina de 147 seg y de tromboplastina parcial activado de 289 seg, junto con un patrón de hepatitis colestásica (AST 101 U/L; ALT 83 U/L; GGT 67 U/L; bilirrubina total 10,85 mg/dL; bilirrubina directa 6,08 mg/dL). Se descarta hepatitis vírica y autoinmune y enfermedades metabólicas como causa del cuadro. Los niveles de α -1-antitripsina fueron 54 mg/dl (normal entre 90 y 200). Se realiza estudio molecular familiar para el gen de la α -1-antitripsina encontrándose: Pi SZ en el paciente y el padre, Pi MS en la madre. En la biopsia hepática (por punción) se halla colestasis moderada y marcada transformación giganto-celular sin glóbulos amilasa PAS positivos. Se trata con factor VII recombinante inicialmente y ácido ursodesoxicólico y vitaminas liposolubles crónicamente con lo que rápidamente se normaliza la coagulación y progresivamente disminuyen los valores de bilirrubina, ALT, AST y GGT hasta la normalidad en el momento actual (18 meses de vida).

Comentarios: El déficit de α -1-antitripsina debuta con frecuencia como hepatitis colestásica neonatal con ictericia y aumento de transaminasas y gammaglutamiltransferasa.

La colestasis puede causar malabsorción de vitaminas liposolubles con la consiguiente coagulopatía debido a déficit de vitamina K.

Ante la presencia de clínica hemorrágica en un lactante debe iniciarse un amplio diagnóstico diferencial en el que se encuentre el déficit de α -1-antitripsina.

10. Trombocitopenia aloinmune neonatal. Blanco Lago R, Álvarez Caro F, Escribano García C, González Jiménez D, Menéndez Nieves LE, Colomer Fernández B. Hospital Universitario Central de Asturias.

Antecedentes: La existencia de trombocitopenia en el período neonatal es un hecho infrecuente (menor del 1%). Éste porcentaje se ve incrementado cuando hablamos de neonatos ingresados en una UCI neonatal. Las principales causas de trombocitopenia en un neonato podrían agruparse en procesos que aumentan el consumo plaquetario vs situaciones de baja producción o bien como causas congénitas o

adquiridas. Una causa infrecuente (1 de cada 3.000 RN) pero clínicamente relevante de destrucción plaquetaria neonatal es la trombocitopenia aloinmune, en la cual las plaquetas fetales presentan antígenos de superficie heredados por vía paterna de los que carecen las plaquetas maternas. Ante ésta situación, el sistema inmune materno sintetiza inmunoglobulinas tipo IgG frente a dichos antígenos plaquetarios fetales. Las IgG atraviesan la barrera placentaria y destruyen las plaquetas del feto. Al contrario de lo que sucede con la aloinmunización Rh, la trombocitopenia aloinmune con frecuencia aparece en el primer embarazo. La madre se encuentra asintomática y el embarazo suele transcurrir sin incidencias. Por otro lado, la trombocitopenia resultante puede ser grave, ya que las IgG maternas comienzan a actuar desde el comienzo del 2º trimestre. Hasta un 20% de éstos RN presentan hemorragia cerebral, produciéndose la mitad de dichas hemorragias in útero. Presentamos un caso de trombopenia autoinmune neonatal (anti PLA1) con fotografías de las lesiones que presentaba el RN.

Caso clínico: RN mujer de 10 h de vida que ingresa en nuestra unidad por lesiones petequiales y equimosis generalizadas. Gestación de 37 + 6 s. sin incidencias. Madre 32 años, secundigesta y sana. No antecedentes familiares de interés. Peso: 2.480g. FC: 140 lpm, FR: 44 rpm. En la exploración física se evidencian equimosis en muslos, espalda y puntos de punción junto con lesiones petequiales generalizadas. Resto de la exploración física es normal. Hemograma: 21.400 leucocitos (44 S, 14 C, 16 L, 10 M) Hb: 13,1g/dl; Hto: 39%; Plaquetas: 7.000/mm³. Grupo 0 negativo, Coombs negativo. Bioquímica y estudio de coagulación: sin alteraciones. Se solicitaron ecografía craneal y abdominal, sistemático y sedimento de orina, CMV en orina y serología TORCH que resultaron normales. A su ingreso y ante la sospecha de éste cuadro, recibe transfusión plaquetaria y una dosis de gammaglobulina i.v., tras lo cual se eleva la cifra plaquetaria hasta 101.000/mm³. Nuevo descenso plaquetario que precisa dos transfusiones y otra dosis de gammaglobulina i.v., tras ello, recuperación en la cifra de plaquetas y resolución de las lesiones cutáneas. El servicio de hematología hace un estudio para descartar una trombopenia de origen inmune, donde detectan en la madre anticuerpos antiplaquetarios positivos, que reaccionan con plaquetas portadoras de antígeno PLA1, a su vez éste antígeno no existe en las plaquetas maternas pero si en las del paciente. En

el RN se observa reactividad en el suero, sobre todo con IgG, lo que corrobora el diagnóstico. Tras una semana con mantenimiento de la cifra de plaquetas sin soporte transfusional, se decide alta. La familia es asesorada desde la consulta de genética sobre los riesgos en futuros embarazos, al igual que las hermanas de la madre.

Conclusiones: la trombopenia aloimmune neonatal presenta un amplio espectro clínico que va desde la presencia de un recién nacido asintomático hasta una trombocitopenia severa que puede asociarse a hemorragia cerebral (20%). El cuadro se agrava en cada embarazo, por lo que resulta de vital importancia el hacer un adecuado estudio genético y asesoramiento familiar, así como una estrategia prenatal multidisciplinar. El manejo de ésta entidad, tanto pre como postnatal es motivo de discusión.

11. Exanguinotransfusión: experiencia clínica en Burgos. *Alonso Lencina C, López-Dóriga Ruiz P, Iparraguirre Rodríguez S, Villa Francisco C, Fernández de Valderrama Rodríguez A, Conejo Moreno D. Hospital General Yagüe de Burgos.*

Objetivos: La exanguinotransfusión fue introducida a finales de 1940 para disminuir la mortalidad por enfermedad hemolítica del recién nacido y prevenir el kernicterus, y posteriormente para la hiperbilirrubinemia neonatal de diferentes etiologías. El propósito de este estudio es realizar un análisis clínico y epidemiológico de hiperbilirrubinemia grave en nuestro servicio durante los 2 últimos años, así como conocer el número de casos tratados con fototerapia intensiva y con exanguinotransfusión en nuestro medio.

Material y métodos: Se llevó a cabo una revisión retrospectiva de 22 casos que ingresaron por hiperbilirrubinemia en rango de alto riesgo en la unidad de neonatología del hospital General Yagüe de Burgos entre noviembre de 2005 y febrero de 2008. Se tomó como referencia las recomendaciones actuales de la Academia Americana de Pediatría mediante las gráficas de Buthani, tanto para recién nacidos a término como pretérmino, para decidir qué pacientes presentaban hiperbilirrubinemias de alto riesgo y a cuáles de ellos se realizaba exanguinotransfusión. Veinte de los pacientes fueron recién nacidos a término y dos pretérminos.

Resultados: Se llevaron a cabo 7 técnicas de exanguinotransfusión en el período de estudio. Seis de estos niños nacieron en nuestro hospital. La incidencia en 2 años fue de 7 de 5.201 recién nacidos vivos. Seis de los siete casos resultaron Coombs positivos. Ninguno de ellos presentó signos ni síntomas de encefalopatía aguda por bilirrubina. Seis de los pacientes tratados con exanguinotransfusión recibieron posteriormente tratamiento con inmunoglobulina. Todos ellos recibieron tratamiento con fototerapia y profilaxis antibiótica. Tuvieron lugar posteriormente dos casos de trombopenia, uno de hipoglucemia, uno de hipercalcemia y una hipocalcemia.

Conclusiones: Los valores de hiperbilirrubinemia significativa varían sustancialmente entre distintos estudios debido gran variedad de factores (diferencias raciales, alimentación de los niños, hemólisis...). Sin embargo, nuestra tasa de exanguinotransfusiones es igual o menor que en otros centros, gracias a los avances en el cuidado pre y postnatal, que han permitido el diagnóstico precoz de la hiperbilirrubinemia neonatal y su tratamiento, en la mayoría de los casos, mediante procedimientos no invasivos.

12. Características perinatales de las madres inmigrantes y sus hijos en nuestro hospital. *Mata Zubillaga D, Morales Sánchez R, Ledesma Benítez I, Rodríguez Fernández C, Jiménez González A, Lapeña López de Armentia S. Complejo Asistencial de León.*

Antecedentes y objetivos: Estamos observando un importante aumento del número de inmigrantes en nuestra provincia. Intentamos conocer las características fundamentales en lo que respecta al embarazo y período perinatal de los recién nacidos hijos de madre inmigrante ingresados en el Complejo Asistencial de León.

Métodos: Se recoge información sobre los recién nacidos ingresados en los nidos del servicio de neonatología de nuestro hospital desde febrero hasta mayo de 2007. Los datos analizados son: edad materna, paridad y abortos, enfermedades maternas durante la gestación, amenaza de aborto o parto prematuro, problemas durante el ingreso del neonato y características antropométricas del mismo. Hemos utilizado Microsoft Excel y Epidat para realizar el análisis estadístico.

Resultados: La muestra analizada consta de un total de 521 recién nacidos, de los cuales 60 son hijos de madre inmigrante (11,5%). En ella las madres inmigrantes son menores de 25 años con más frecuencia, suponiendo un Odds Ratio de 8,38 (IC-95%: 7,78-8,98; $p < 0,001$). Sólo el 52,5% de las madres inmigrantes son primíparas, frente al 59,2% de las españolas ($p = 0,135$). Un 5,1% tienen 4 o más hijos, frente al 0,7% de las españolas. Entre las madres inmigrantes un 69,5% no ha presentado abortos previos, no habiéndolos presentado el 81,8% de las españolas ($p = 0,025$). Han tenido 3 o más abortos el 3,4% de las madres inmigrantes y el 0,9% de las españolas ($p = 0,087$). Las inmigrantes presentan menos hipotiroidismo, epilepsia y diabetes gestacional. Padecen más infecciones de orina durante la gestación, al igual que más amenazas de aborto y parto prematuro. Los recién nacidos hijos de inmigrante presentan ictericia neonatal en más ocasiones. De estos tenía además hiperbilirrubinemia aproximadamente el 26% en ambos grupos. Todos ellos recibieron fototerapia salvo un 9,7% de los hijos de madre española. Las características antropométricas son similares en ambos grupos. En hijos de madre inmigrante el peso al nacimiento es $3.335,3 \pm 476,7$ g, la talla $49,8 \pm 2,1$ cm, el perímetro cefálico $35,3 \pm 1,7$ cm y el peso al alta $3.239,5 \pm 446,7$ g.

Conclusiones:

- Las madres inmigrantes son menores de 25 años en muchas más ocasiones que las españolas. Tienen mayor número de hijos previos, al igual que han presentado mayor número de abortos. Padecen menos enfermedades crónicas durante la gestación. Sin embargo, sufren más procesos agudos.
- En los recién nacidos hijos de inmigrante se dan los mismos problemas durante los primeros días de vida que en el resto. Sus características antropométricas son similares a las de los recién nacidos hijos de madre española.

13. Síndrome de Stevens-Johnson: a propósito de un caso.

Rubin de la Vega E, Monsalve Saiz M, Caldeiro Díaz MJ, Bertholt ML, Sánchez Arango D, Madrigal Díez V. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción: El Síndrome de Stevens Johnson (SSJ) es una enfermedad cutánea ampollosa con lesiones en al menos

2 superficies mucosas, que puede tener importante afectación sistémica. Hay múltiples factores desencadenantes: siendo los más frecuentes las infecciones por mycoplasma y los fármacos. El tratamiento consiste en retirar el agente causal, aislamiento y tto. sintomático. Existen otras medidas terapéuticas como inmunoglobulinas, corticoides o plasmaféresis, de dudosa eficacia.

Caso clínico: Varón de 4 años con exantema macular purpúrico generalizado que evolucionó hacia vesículas y ampollas con despegamiento cutáneo, en contexto de cuadro febril de 4 días de evolución. Presentó afectación de la mucosa oral, anal y conjuntival y hepatomegalia de 3 cm. AP: tratamiento con cefuroxima hace 3 semanas. Tras realizar diversas pruebas diagnósticas se objetivó una elevación de enzimas hepáticas y de bilirrubina total y directa. Biopsia cutánea compatible con eritema multiforme-síndrome de Stevens Jonson. Se dejó al paciente aislado, con medidas de soporte, tratamiento con ganmaglobulina ev y curas locales con sulfato de zinc y mupirocina. La evolución clínica fue favorable, con desaparición progresiva de las lesiones dérmicas y normalización de enzimas hepáticas.

Conclusiones: Aunque el SSJ es una patología de baja incidencia, se trata de una enfermedad con importante morbilidad, por lo que es necesario un diagnóstico y tratamiento multidisciplinario precoz a fin de evitar posibles complicaciones. Existen múltiples factores etiológicos implicados, siendo uno de los más frecuentes los fármacos, los cuales se han de tener en cuenta a la hora de iniciar el tratamiento.

14. Sibilancias y dificultad respiratoria: ¿asma? Conejo

Moreno D, Merino Arribas JM, Fernández de Valderrama Rodríguez A, Villa Francisco C, Alonso Lencina C, Iparraguirre Rodríguez S. Hospital General Yagüe de Burgos.

Introducción: El asma es una patología muy frecuente en la infancia, la incidencia en los países occidentalizados de asma se ha incrementado en los últimos años, siendo una de las principales causas de ingresos hospitalarios en la edad pediátrica. Pero no todo niño con sibilancias y dificultad respiratoria tiene asma.

Caso clínico: Niño de 9 meses de edad, con antecedentes de dermatitis atópica y bronquitis asmática, que acude al servicio de Urgencias por un cuadro de tos, fiebre hasta 39 °C y dificultad respiratoria de 24 h de evolución

A la exploración física destaca la presencia de lesiones de dermatitis atópica generalizadas y una marcada dificultad respiratoria con quejido, tiraje subcostal y supraesternal. La auscultación pulmonar revela la presencia de sibilantes generalizados. El resto de la exploración es normal.

Ante la situación clínica del paciente y la escasa respuesta a los broncodilatadores en aerosol administrados en el servicio de Urgencias se decide su ingreso y la realización de pruebas complementarias. Resultados al ingreso: hemograma dentro de límites normales; bioquímica: ionograma normal, PCR: 28, resto normal; gasometría venosa: pH 7,07, PCO₂: 87 mmHg; bicarbonato: 25 mmol/L; exceso bases: -6,7 y Rx tórax: imagen de condensación parahiliar derecha de forma redondeada grande que desplaza la columna traqueo mediastínica hacia el lado contralateral situada en mediastino posterior.

Evolución: Ante el agravamiento de la dificultad respiratoria y tras objetivarse obstrucción bronquial por masa tumoral se traslada a la UCI. Se decide intervención quirúrgica a las 48 horas del ingreso para diagnóstico histológico y descompresión bronquial dada la dificultad ventilatoria que tiene el paciente.

Se completa el estudio de la masa con pruebas analíticas, de imagen e histológicas, que establecen el diagnóstico de neuroblastoma en estadio III.

Tras la estabilización del paciente se inician 6 ciclos de quimioterapia con remisión completa del tumor a su finalización.

Discusión: La dificultad respiratoria y los sibilantes son síntomas muy frecuentes pero no exclusivos del asma bronquial. En nuestro caso estos síntomas estaban producidos por un neuroblastoma torácico que provocaba obstrucción bronquial.

El neuroblastoma es el segundo tumor sólido más frecuente en la infancia. La localización torácica es la segunda más frecuente tras la abdominal. Puede diagnosticarse por un hallazgo fortuito en una radiografía de torax o causar una grave insuficiencia respiratoria u otros síntomas por compresión de estructuras torácicas.

15. Enfermedad de Beçet, a propósito de un caso de cefalea y diplopia. Domínguez Bernal E, Calleja López S, Raga Poveda T, Castrillo Bustamante S, Ortega Casanueva C, Reig del Moral C. Hospital de Segovia.

Objetivo: Estudiar la forma de presentación de una enfermedad inflamatoria de curso crónico y recidivante, con expresión sistémica.

Caso clínico: Niño de 12 años que consulta por mantener en los últimos 4 días cefalea frontal, mareo, vómitos y diplopia. Automedicado desde hacía 1 semana con antibiótico por fiebre y odinofagia. Antecedentes familiares: padre con migraña. Antecedentes personales: brotes de amigdalitis, aftosis oral y foliculitis (> 3 al año). A la exploración: Cardiopulmonar y tensión normal. Afta en punta lingual y labio inferior respetando otras mucosas. Lesiones foliculares en nalgas y extremidades inferiores. Otoscopia anodina. Menígeos negativos. Neurológico: paresia del 6 par motor ocular externo y edema de papila bilateral (sobre todo derecho), resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, iones, PCR, coagulación normales. Frotis faríngeo, hemo-urocultivo y serología para VEB, toxoplasma, Borrelia, VIH, VVZ, mycoplasma negativas. Anticuerpos IGG-CMV positivos. Punción lumbar, presión apertura normal, líquido claro, gram y cultivo negativos. Escáner Cerebral normal. Se pauta aciclovir, analgesia y se deriva para completar estudio en centro referente.

Evolución y estudios adicionales: Resonancia magnética nuclear cerebral normal. Se monitoriza presión intracraneal añadiendo Acetazolamida, con discreta mejoría de la cefalea. Tras documentar trombosis (Flebo-resonancia: trombosis seno transversal izquierdo y estudio de trombofilia normal) se anticoagula. Electroencefalograma, potenciales evocados normales. Inmunología: ANA, FR, anticuerpos anti (músculo liso, mitocondriales, LKM, célula parietal, fosfolípido y cardioplipina, gliadina y endomisio), p y c-ANCA negativos. Inmunoglobulinas, complemento, alfa-2-glicoproteína ácida normales. Espectro electroforético aumento de gamma-globulinas. ASLO y TSH normales. Tránsito intestinal normal. Gammagrafía con leucocitos marcados y biopsia de úlcera negativa. Líquido cefalorraquídeo con BOC IgG positivo con patrón del suero.

Se recibe estudio genético: HLA B51 positivo. Patergia negativo.

La persistencia de picos febriles aislados y aftas (con microbiología negativa y aumento de los reactantes de fase aguda) plantea tratamiento de prueba con colchicina y prednisona, consiguiendo desaparición de lesiones orales y la clínica neurológica.

Se diagnostica de hipertensión intracraneal 2ª a trombosis venosa central y sospecha de proceso inflamatorio sistémico compatible con enfermedad de Beçet. Cumple 1 criterio mayor: aftas orales y 2 menores: lesión cutánea y ocular (sin uveítis) con genética compatible.

Discusión: El papiledema, signo clínico clave, debe ser seguido y filiado. Las enfermedades inmunes de perfil vasculítico, presentan brotes de síntomas en sistemas diferentes, a saber: oral, genital, ocular, cutáneo, neurológico o articular. El diagnóstico precoz y seguimiento ayudará a evitar las complicaciones de una enfermedad crónica.

16. Agenesia de cuerpo calloso: a propósito de un caso.

Rosón Varas M, Neira Arcilla M, Iglesias Blázquez C, Mata Zubillaga D, Morales Sánchez R, Fernández Calvo F. Hospital de León.

Caso clínico: Recién nacido mujer de 48h de vida que ingresa en la unidad de prematuros por episodio de cianosis bucal y movimientos clónicos de extremidades de segundos de duración. En la exploración física se objetiva hipotonía generalizada, Moro débil, marcha cruzada, parálisis facial periférica izquierda siendo el resto normal por aparatos. Durante la exploración presenta clonias en extremidades izquierdas y desviación ocular hacia el lado derecho, se realiza glucemia capilar que es indetectable, se pauta bolo iv de glucosa con normalización clínica.

Antecedentes personales: Embarazo controlado, sin complicaciones. 1/1 parto eutócico EG: 40 + 6 PRN: 3.450 g; T: 52 cm; PC: 34,5; Apgar: 9/10. Posible agenesia de cuerpo calloso en ecografía prenatal (informe verbal)

Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales. Ecografía cerebral: agenesia de cuerpo calloso. EEG, ecocardiografía, serie ósea, ecografía abdominal y cariotipo normales. Fondo de ojo hipopigmentado, papilas amplias y venas ligeramente dilatadas. PEATC: no pasa. Serología: VEB, toxoplasmosis y lues, negativas. Herpes simple: IgG+, IgM-. CMV: IgG+, IgM-. Rubeola: IgG+, IgM-

electromiografía de nervio facial izquierdo (NFI), neuropatía incompleta NFI de intensidad severa función tiroidea: T4 libre: 0,733 ng/dl (↓); TSH: 7,69 mcU/mL; función suprarrenal: ACTH: 16,7 Picg/mL; cortisol: 1,04 µg/dL (↓); función ovárica: FSH y LH < 10 mU/mL (↓); ecografía tiroidea y Gammagrafía tiroidea: normales; anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales: negativos.

En la RMN se identifican hallazgos compatibles con la agenesia de cuerpo calloso: posición paralela de los ventrículos laterales, colpocefalia, pérdida de convexidad lateral de los cuernos frontales de ventrículos laterales, fascículos de Probst, elevación del tercer ventrículo y prolongación de los surcos hasta el tercer ventrículo (Rueda de Carro)

Durante el ingreso no presenta nuevos episodios convulsivos. Se inicia tratamiento con tiroxina tras detección de hipotiroidismo. Se establecen como diagnósticos al alta: agenesia de cuerpo calloso (ACC), parálisis facial periférica izquierda e hipotiroidismo.

Actualmente la paciente acude mensualmente a consultas externas para control evolutivo. Sigue presentando parálisis facial izquierda y leve hipotonía axial siendo el desarrollo psicomotor adecuado para su edad.

Comentarios: La ACC es una entidad con diversas formas de presentación, pudiendo aparecer de forma aislada o en el contexto de diferentes síndromes.

Su incidencia se calcula en torno del 0,74% en Francia y 2,3% en los EE.UU., siendo más frecuente en varones.

Su presentación clínica es muy variable, pasando de pacientes asintomáticos a aquellos con crisis epilépticas o retraso mental (en ocasiones severo). Por lo tanto, hay que establecer un seguimiento y tratamiento diferentes para cada caso.

17. Un caso de intoxicación inhabitual por organofosforados. *Vázquez Martín S, González de Olaguer Feliú M, Barreñada Sanz Y, Alfaro González M, Pino Vázquez A, Carranza Ferrer J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Se presenta el caso de paciente mujer de 13 años de edad, de etnia gitana, sin antecedentes de interés, que tras contacto accidental con tóxico a través de cuero cabelludo y piel de área facial y cervical, y de forma precoz, presenta cuadro de visión borrosa, sensación de mareo e inestabilidad, cefalea, alteraciones de la marcha y de la articulación del lenguaje y

movimientos involuntarios de la musculatura orofacial. Permanece nauseosa, presentando gran componente vegetativo que incluye palidez, hipersialorrea, lagrimeo, sudoración profusa y temblor distal de extremidades. A la exploración se observa miosis reactiva, leve nistagmo horizontal, fasciculaciones de musculatura facial y bucolingual, taquicardia y polipnea, tendencia a la hipotensión, con el resto de la exploración por aparatos y constantes vitales dentro de la normalidad.

Se monitoriza a la paciente y se inician maniobras de descontaminación con lavados repetidos de las áreas expuestas procediéndose a la administración de bolos intravenosos de Atropina con mejoría temporal de los síntomas por lo que, una vez confirmada la intoxicación por organofosforado inhibidor de la acetilcolinesterasa (Diazinón 60%), se añade pralidoxima al tratamiento que tras la segunda dosis logra revertir la clínica a las 8-10 horas de iniciado el cuadro. Los niveles de acetilcolinesterasa plasmática y eritrocitaria se mostraron muy descendidos, clasificando la intoxicación como de grado severo. En el momento del alta la paciente está asintomática y los niveles enzimáticos de acetilcolinesterasa han comenzado a normalizarse. Se realizará seguimiento de la paciente con el fin de detectar posibles complicaciones tardías derivadas de la neurotoxicidad retardada de los organofosforados.

Hemos querido hacer una reseña de este caso, cuya importancia reside en la facilidad de acceso a productos de uso doméstico, en apariencia inofensivos y habituales

en la mayoría de los hogares, y que sin embargo pueden ser potentes tóxicos que generen consecuencias fatales derivadas de su uso inadecuado. Es necesario pensar siempre en ellos cuando estemos ante un paciente pediátrico con manifestaciones clínicas eminentemente neurovegetativas, que haya podido estar expuesto a productos de limpieza, jardín o de uso agrícola. Llama la atención, en el caso del Diazinón, que en la literatura sobre el producto se señale que los compuestos de uso doméstico suelen contener entre el 0,5 y 5% del mismo pudiendo llegar al 80% si son de uso agrícola exclusivo. Nuestra paciente tuvo contacto con un producto doméstico destinado al cuidado de plantas de interior, cuyo envase señalaba un 60% de concentración. El diazinón es uno de los insecticidas-plaguicidas que más intoxicaciones genera en el medio doméstico por lo que su venta fue prohibida para este uso por la FDA en el año 2004.

Por tanto, la intoxicación por organofosforados no solamente ocurre como se expone en la literatura en el contexto de exposición ambiental (pesticidas agrícolas) o intento autolítico (ingesta) sino que puede tener lugar en el entorno doméstico cercano al niño. Aportar una información completa y adecuada acerca de las precauciones necesarias en el manejo de estos productos, de su identificación clara, de su uso seguro y de la necesidad de que permanezcan fuera del alcance de los niños es también tarea del pediatra.