

Posters

VIERNES 2 DE NOVIEMBRE, HALL PRINCIPAL DEL AUDITORIO

Moderadores: Belén F. Colomer, Jesús De Andrés

1. ¿ EXANTEMA MÁCULO-PAPULOSO INESPECÍFICO? SÍNDROME DE GIANOTTI CROSTI. *Rodríguez Fernández C¹, Regueras Santos L¹, Neira Arcilla M¹, Morales Sánchez R¹, Suárez Amor O², Herrero Mendoza B¹.* ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de León.

Introducción. El Síndrome de Gianotti Crosti incluye la acrodermatitis papulosa eruptiva infantil y el síndrome infantil papulo-vesiculoso acrolocalizado de Gianotti Crosti. Suele aparecer entre 1-6 años y el hallazgo clásico característico consiste en un exantema pápulo-vesiculoso asintomático y autolimitado que con frecuencia se asocia a infecciones víricas, aunque su patogénesis aún es desconocida.

Caso clínico. Varón de 17 meses sin antecedentes relevantes ni alergias medicamentosas conocidas inicia, tras cuadro catarral leve no tratado farmacológicamente, erupción cutánea pruriginosa localizada en cara, extremidades -con predominio acral de las mismas- afectación de palmas y plantas, glúteos y elementos aislados en tronco; mucosas respetadas. Las lesiones de 5 días de evolución consistían en pápulas de color rosado-rojizo, algunas de aspecto purpúrico, confluentes, con fenómeno de Koebner positivo. Edema leve de manos y pies. Resto de la exploración física normal.

Pruebas de laboratorio: Hemograma: serie roja y plaquetas normales; 15.600 leucocitos (37,3% neutrófilos, 51,4% linfocitos, 8,5% monocitos). Bioquímica: parámetros generales incluyendo transaminasas normales. PCR negativa. Inmunoglobulinas, C3 y C4 del complemento y estudios de

autoinmunidad normales. Serologías para CMV, VEB, Virus de la Hepatitis A, B y C y Toxoplasma: negativas.

Recibe tratamiento antihistamínico mejorando clínicamente. Al mes de evolución persiste eritema facial y lesiones residuales hiperpigmentadas y descamativas especialmente en extremidades.

Comentarios. El síndrome de Gianotti Crosti es una entidad relativamente frecuente que suele pasar desapercibida bajo el diagnóstico de "exantema maculo-papuloso inespecífico". La causa más frecuente suele ser una infección vírica, entre ellas se debe descartar el VEB o el virus de la Hepatitis B; por lo tanto, y dadas las posibles consecuencias y precauciones que se deben tomar al respecto en relación con este último, ante una erupción maculo-papulosa asintomática de predominio acral debe plantearse como diagnóstico diferencial este síndrome.

2. ¿INTOXICACIÓN POR MONÓXIDO DE CARBONO? NEUMONITIS IRRITATIVA POR HUMO. *Mata Zubillaga D, Rosón Varas M, Herrero Mendoza B, Morales Sánchez R, Recio Pascual V, Jiménez González A.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.

Introducción. Las intoxicaciones por monóxido de carbono son más frecuentes en invierno. Se producen normalmente en entornos desfavorecidos, en los que el uso de calderas de carbón y las malas condiciones de ventilación favorecen su acumulación. La disminución del oxígeno produce somnolencia, que en pocos minutos es profunda. El tratamiento es la oxigenoterapia. Ante la aparición de signos de dificultad respiratoria ha de pensarse en la existencia de otra alteración concomitante.

Caso clínico. Dos hermanas, de 8 y 12 años, son traídas a urgencias por una unidad de soporte vital básico junto con su abuela. Fueron halladas en su domicilio, conscientes desde hacía una hora, sin precisar la duración del período de inconsciencia previo. Allí se encontró una cocina de carbón encendida y gran cantidad de humo en la habitación.

En una primera exploración física la hermana mayor se encuentra asintomática salvo cierto grado de desorientación. La hermana pequeña presenta una leve hipoventilación en base pulmonar derecha. En ambos casos se encuentran abundantes restos de carbonilla en narinas y ropa. Los niveles de carboxihemoglobina son del 7 y 7,1% respectivamente. Ambas ingresan para observación y aplicación de oxígeno en mascarilla con reservorio.

La hermana pequeña evoluciona favorablemente. Sin embargo en la mayor aparecen signos de dificultad respiratoria y precisa el oxígeno en mascarilla con reservorio para mantener una adecuada saturación arterial.

Ante este cuadro se decide pautar tratamiento broncodilatador con salbutamol y corticoterapia con metilprednisolona. En 24 horas presenta gran mejoría clínica y a las 48 horas se encuentra asintomática.

Paralelamente su abuela, que permanece ingresada, presentando signos de dificultad respiratoria y empeoramiento progresivo. Ante la buena evolución de la niña, pautan tratamiento similar con buena evolución posterior.

Comentarios. El tratamiento convencional de los pacientes con intoxicación por monóxido de carbono es el oxígeno normobárico. Existen determinadas situaciones en las que está indicado el oxígeno hiperbárico por precisar una rápida eliminación de la carboxihemoglobina (niveles elevados, embarazadas, intoxicaciones previas, acidosis severa...). Ante una mala respuesta al tratamiento y la aparición de sintomatología respiratoria hemos de pensar en un cuadro de neumonitis irritativa. Apoya el diagnóstico la presencia de restos de carbonilla y de humo. El tratamiento adecuado es el broncodilatador.

3. AGENESIA DE LABIO MAYOR. CASO CLÍNICO. *Ruiz del Campo M, Pato Fernández C, Fernández Jiménez I, De Diego García E, Sánchez Abuín A. Servicio de Cirugía pediátrica y Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

El desarrollo embrionario del aparato genitourinario en el caso del sexo femenino se lleva a cabo de la siguiente manera: el tracto genital interno se forma de la unión de los conductos de Wolf (que persiste como una forma vestigial) y del de Müller que da lugar a las trompas de Falopio, el útero y zona superior de la vagina. El aparato genital externo se forma de la siguiente manera: tubérculo genital que da lugar al clítoris, la protuberancia genital que da lugar a los labios mayores y el seno urogenital del que surgen los labios menores.

Existen descritos varios síndromes (por ejem., Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser y Síndrome de Prader-Willi) que asocian agenesia renal con anomalías congénitas en el tracto urogenital, aunque tras revisar la literatura, no hemos encontrado ningún caso que asocie agenesia/hipoplasia del labio mayor, como es el que nos ocupa.

Caso clínico

Antecedentes. Recién nacido a término (38 + 3 semanas), peso adecuado para la edad gestacional (3.240 g). Embarazo: madre de 34 años multigesta múltipara. Ecos prenatales y serologías normales. Diabetes gestacional controlada con dieta. Parto eutócico, amniorrexia mayor a 24 horas, presentación cefálica, presenta una circular de cordón. No presenta antecedentes familiares de interés.

Exploración física: en la primera exploración a la hora de vida se objetiva agenesia de labio mayor izquierdo presentando un pequeño botón cutáneo próximo a la unión con labio mayor derecho en su parte anterior. Resto de exploración normal.

Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica normales. Ecografía abdominal y genital (11 días de vida): agenesia versus hipoplasia externa del riñón izquierdo, además del labio mayor del mismo lado.

Evolución: mantiene en todo momento ritmo de diuresis normal. Ingresa al tercer día de vida en la unidad de neonatología por hiperbilirrubinemia, constatándose incompatibilidad de grupo y precisando fototerapia durante 48 horas.

Conclusiones. La peculiaridad de nuestro caso radica en que a pesar de los casos de anomalías genitourinarias descritas ninguno asocia la patología aquí comentada. Con todo ello intentamos remarcar la importancia de descartar anomalías en el sistema urinario ante la presencia de malformaciones en genitales externos.

4. COMPARATIVA CATÉTERES UMBILICALES VS. EPICUTÁNEOS EN UNA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Toyos González P, López Sastre JB, Fernández Colomer B, Ramos Aparicio A. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. los catéteres centrales suponen un acceso venoso directo que permite la administración de sustancias así como posibilita extracciones. Los catéteres umbilicales fueron los primeros en usarse en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) y los más utilizados hasta hace unos años; son la vía de elección para la medicación intravenosa durante una reanimación neonatal. Actualmente el catéter epicutáneo está muy extendido por su rapidez de colocación, mayor durabilidad y baja tasa de complicaciones.

Objetivo. valorar la utilización de los dos tipos de catéteres en nuestra UCIN y la tasa de complicaciones de ambos tipos de catéteres, con el fin de optimizar los accesos venosos centrales en nuestra UCIN, minimizando efectos adversos.

Material y métodos. Este es un estudio descriptivo de carácter retrospectivo en el que se revisaron 174 historias de pacientes ingresados en nuestra UCIN entre el 1 de enero de 2003 y el 15 de julio de 2005. En los 174 pacientes se colocaron un total de 231 catéter: 19 catéteres umbilicales y 209 catéteres epicutáneos. Para cada catéter se recogieron un total de 22 variables diferentes, creándose una base de datos informática por catéter. Se realizaron análisis estadísticos con el programa Statistical Package for Social Sciences (SPSS). Los test estadísticos utilizados para las variables cuantitativas fueron la T de Student y la U de Mann-Whitney y para las variables cualitativas el Chi-cuadrado y el test de Fisher.

Resultados. Los catéteres umbilicales sólo constituyen el 8,2% de los catéteres centrales en nuestra UCIN. No existen diferencias estadísticamente significativas en peso y edad gestacional al nacimiento entre los dos grupos. Ambos catéteres se colocan durante las primeras 24 horas de vida del neonato, sin diferencias significativas. La permanencia del catéter umbilical es claramente inferior situándose en torno a los 4 y 7 días, mientras que los epicutáneos permanecen entre 7 y 15 días. La retirada de ambos catéteres es mayoritariamente electiva, presentando menor porcentaje de complicaciones locales los umbilicales. La frecuencia de complicaciones infecciosas es también mucho menor para los

umbilicales, sin haberse objetivado ningún caso de sepsis relacionada con catéter umbilical y sólo dos casos de colonización asintomática. Los gérmenes colonizadores de catéter umbilical fueron gram-negativos.

Conclusiones. Los catéteres centrales más utilizados son los epicutáneos. No existen diferencias significativas en peso y edad gestacional entre los pacientes que portan dichos catéteres. Ambos catéteres se colocan muy precozmente. La permanencia de los catéteres umbilicales es mucho menor que los epicutáneos, así como su tasas de complicaciones locales e infecciosas. No se han recogido casos de sepsis relacionada con cateter umbilical.

5. CARACTERIZACIÓN MEDIANTE TÉCNICAS DE CITOGENÉTICA MOLECULAR EN RECIÉN NACIDA CON DISMORFIAS Y CARIOTIPO 46 XX del (7) (q33 →qter). *Barrio MP, Izquierdo E, García P, Tellería JJ, Palencia R, Martínez-Robles J. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. IBGM, Valladolid.*

Se expone el caso clínico de una niña con síndrome malformativo y estudio genético, primera hija de padres jóvenes y sanos, tras gestación normal. Nace por cesárea urgente a las 39 semanas de gestación por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Período neonatal inmediato sin incidencias con test de Apgar de 6/8. Al nacer se observa retraso de crecimiento armónico y múltiples estigmas malformativos, entre los que destacan los faciales (se describen).

Se realizan exploraciones complementarias, con hallazgos patológicos en la neurorradiología (sistema ventricular pequeño con parénquima cerebral isodenso donde apenas se observan circunvoluciones, ni cuerpo caloso), electroencefalograma (signos de irritación multifocal) y cariotipo: 46XX con deleción del extremo terminal del brazo largo del cromosoma 7 (7q33 →qter). Cariotipo de ambos progenitores normal. Está pendiente de cariotipo de alta resolución, y estudio molecular del punto de fractura cromosómica.

La alteración hallada corresponde a una mutación en el gen *sonic hedgehog*. Este gen interviene en el desarrollo del tubo neural y está altamente involucrado en la etiología de la holoprosencefalia, cuya incidencia es de 1:16.000 nacidos vivos. Las manifestaciones clínicas de la

mutación son muy variables, destacando ciclopi, microcefalia, hipoplasia/agenesia del cuerpo calloso, incisivo central único, inteligencia *border-line* y retraso del crecimiento.

Unos rasgos faciales característicos pueden ser el primer dato que haga sospechar una enfermedad genética. En la práctica clínica, la catalogación de una facies como “sindrómica” depende a menudo de la experiencia del observador. Dado que los hallazgos clínicos pueden ser inespecíficos, las exploraciones complementarias y fundamentalmente el estudio de la dotación genética del niño y de sus padres, nos ayudará a identificar el problema que plantea una facies peculiar.

6. CRISIS CELÍACA. *Montes Zapico B, Pérez Guirado A, Mayordomo Colunga J, Ramos Polo E, Bousoño García C, Jiménez Treviño S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La forma clásica de enfermedad celiaca suele manifestarse con diarrea, distensión abdominal, fallo de medro e irritabilidad, si bien algunos casos pueden debutar con formas severas, conocidas como crisis celiacas.

Caso. Niña de 14 meses con deposiciones líquidas abundantes de 2 semanas de evolución, con pérdida ponderal de 500 gramos en una semana, marcada debilidad asociado a escasa tolerancia oral e irritabilidad.

No antecedentes familiares de patología digestiva. A los 10 meses cuadro de diarrea aguda y descanalización a partir de dicha edad.

Al ingreso presenta afectación notable del estado general destacando un abdomen globuloso y distendido, marcada delgadez de las extremidades y escaso panículo adiposo, con alteraciones hidroelectrolíticas (K 2,38 mmol/dl, Ca 6,44 mg/dl, P 3,38 mg/dl, mg 1,22 mg/dl). Se inicia sueroterapia de sostén con reposición de electrolitos. Se añade corticoterapia parenteral y seroalbúmina ante la sospecha de crisis celiaca.

Entre los estudios realizados destaca CL total 84 mg/dl, HDL 21 mg/dl, LDL 20 mg/dl, función hepática: AST 59 U/L, ALT 37 U/L, prealbúmina 14,5mg/dl; Fe 38 µg/dl, ferritina 24 ng/ml, test frente a proteínas de la leche de vaca y test del sudor negativos. La valoración nutricional es com-

patible con desnutrición moderada-grave (índice de Kawanishi-0,23, I. de Waterlow-78%, I. nutricional-70%). En el cribado fecal: 12,5 g% de grasa, 9,95 g% de almidón y perfil celiaco: antitransglutaminasa Ig A > 200 U/ml-antigliadina Ig A > 100 U/ml-antiendomiso positivos (1/320). Biopsia con atrofia subtotal clase 3b de Marsh.

Comentarios. Dentro del amplio abanico de posibilidades de debut clínico (desde formas asintomáticas, latentes, potenciales, atípicas y clásicas), la enfermedad celiaca aún debe ser tenida en cuenta como causa de diarrea severa con descalabro metabólico en lactantes malnutridos o inmunocomprometidos, pudiendo progresar hacia *shock* hipovolémico.

7. EMPLEO DE LA ECOGRAFÍA PARA EL BLOQUEO CAUDAL EN PEDIATRÍA. *Fernández I, Maestre JM, Sánchez A, De Diego E, Pato C, Ruiz M.* Servicios de Cirugía Pediátrica, Anestesia y Pediatría. Hospital U.M. Valdecilla. Santander.

Objetivos. En el niño sometido a una intervención quirúrgica por debajo del nivel torácico inferior, el bloqueo caudal disminuye la respuesta al estrés, mejora la analgesia postoperatoria, evita el empleo de dosis elevadas de opiáceos y permite una extubación precoz. Sin embargo, su empleo ha sido limitado porque se ha realizado mediante punción a ciegas, lo que conlleva un elevado índice de fallos y riesgo de graves complicaciones, que en niños < 10 kg es del 11% por la dificultad para identificar el hiato sacro⁽¹⁾. Queremos mostrar la utilidad de los equipos de ultrasonidos portátiles de alta resolución para identificar el espacio caudal, guiar la inserción de la aguja y comprobar la correcta distribución del anestésico local.

Material y métodos. Presentamos el caso de una paciente de 3 m de edad y 5 kg de peso, que fue intervenida para realización de laparotomía y reconstrucción de tránsito intestinal. Se colocó un catéter caudal para analgesia intra y postoperatoria guiado por ecografía (*Profocus ultrasound scanner*®). Tras la inducción de la anestesia general e intubación endotraqueal, la paciente se colocó en decúbito lateral. Se utilizó una técnica aséptica: gorro, mascarilla, lavado de manos, bata, guantes, clorhexidina 2%, paños estériles, sonda ecográfica protegida con funda estéril y gel estéril para eco-

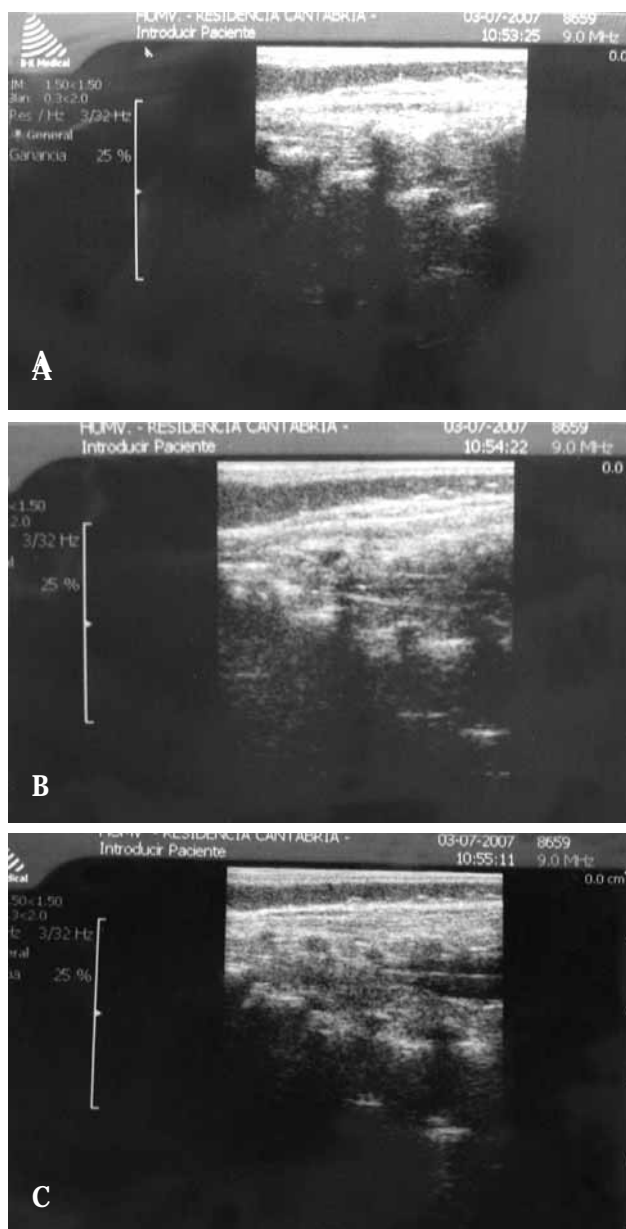


Figura 1.

grafía Sterile Aquasonic 100®. Se localizaron las referencias anatómicas del hiato sacro y se guió la punción epidural caudal con ultrasonidos.

Resultados. La sonda se situó por encima del hiato sacro en el plano medio y se desplazó en planos sagitales. Inicialmente se localizaron el hiato sacro y el espacio caudal. Se visualizó la entrada de la aguja 20G a través del hiato sacro (Fig. 1A). Seguidamente se comprobó su correcta posi-

ción al expandir el espacio caudal con la inyección de suero salino fisiológico. Se introdujo el catéter 24G (Fig. 1B) y se verificó su situación inyectando de nuevo suero salino (Fig. 1C). Finalmente, se administró el anestésico local (bolo: 1 ml/kg de bupivacaína 0,25% s/a y perfusión continua: 0,2 ml/kg bupivacaína 0,0625% s/a). No hubo complicaciones durante el bloqueo y se consideró exitoso porque no se precisaron opiáceos i.v. durante la cirugía, ni en el postoperatorio inmediato.

Conclusiones. El empleo de ultrasonidos facilita la inserción de la aguja y la colocación del catéter en el espacio epidural caudal, y puede disminuir la incidencia de complicaciones.

Bibliografía

1. Chen C, et al. Ultrasound guidance in caudal epidural needle placement. *Survey of Anesthesiology* 2005; 49 (2): 108.

8. ENFISEMA SUBCUTÁNEO FACTICIO. *Domínguez Bernal E, Ortega Casanueva C, Calleja López S, Raga Poveda MT, Castrillo Bustamante S, García García J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia.*

Objetivo. Estudio de un varón de 8 años con tumefacción súbita en hemicara izquierda, sin antecedente traumático o febril.

Material y métodos. Niño sano, sin alergias, bien vacunado. A la exploración, buen estado general, eupneico, asimetría facial: tumefacción desde labio superior, mejilla, hasta ángulo mandibular izquierdo, ligeramente dolorosa, y crepitante; sin otras lesiones cutáneas o mucosas. Ausencia de trismus, adenopatía laterocervical, o litiasis salivar. Cardiopulmonar normal.

Se ingresa para filiación y seguimiento de enfisema subcutáneo (ESBC). Rehistoriado niega intervenciones odontológicas u otras y especifica una rabieta previa, consistente en hinchazón de carrillos y contención de aire de unos 15 segundos de duración (forma habitual de reaccionar por enfado). Posterior sensación de distensión y dolor facial localizado. No episodios similares. Se realiza analítica sanguínea (sin datos de infección aguda), radiografía de tórax y órbita (normales) y valoración por otorrinolaringología y oftalmología. Se pauta profilaxis antibiótica, ibuprofeno y

reposo. A las 24 h del ingreso mejoría clínica, a las 48 h mínima asimetría facial sin crepitación, y a los 4 días resolución completa.

Resultados. El ESBC es la entrada de aire en dicho tejido. La causa puede ser traumática (solución de continuidad desde mucosa respiratoria, oral o pulpar); infecciosa (gérmenes productores de gas); exposición de heridas a químicos gaseosos, pistolas de aire comprimido o 2º a maniobras de valsalva: toser, soplar instrumentos, crisis asmática, intubación a presión o soporte ventilatorio.

Este caso se interpretó como posiblemente 2º a rotura de las celdillas etmoidales tras reacción de valsalva violenta. El autosellado se inicia en 48h y generalmente se completa a la semana. Puede favorecer la reabsorción: el calor local, los antibióticos, la aspiración con aguja a presión negativa. A priori el niño carecía de factor predisponente: lesión del tercio medio facial, complicación oro-oto-faríngea, episodio previo, instrumentación yatrógena...

Conclusiones. El diagnóstico de sospecha de ESBC es clínico, al palpar crepitación (a diferencia de la inflamación) y se debe monitorizar pues su origen infeccioso ó traumático es básico para el tratamiento y valoración pronóstica.

El ESBC 2º a valsalva tiene un pronóstico excelente, con remisión espontánea, aunque puede recurrir si se reincide en la causa que lo originó.

9. ESTEATOHEPATITIS E INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA. *Mojica Muñoz E, Torres Peral R, Cuadrado Martín S, Mateos Polo M, Martínez C, Grande Benito A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Salamanca.*

Introducción. La intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF) en una enfermedad autosómica recesiva causada por la deficiencia hepática, renal e intestinal, de aldolasa B (fructosa 1,6 bifosfato aldolasa), enzima que cataliza el paso de fructosa 1fosfato a triosa fosfato y gliceraldehído. El aumento de la fructosa 1-fosfato es el causante de los trastornos, fundamentalmente hepáticos, que van a definir las diversas formas de expresión clínica de la enfermedad, tras la introducción en la dieta del niño de fructosa o sacarosa. Diversas mutaciones han sido descritas en el gen humano de la aldolasa B, en el cromosoma 9q y la severidad de la

enfermedad parece ser independiente de la mutación hallada. La mutación A149P es la más frecuentemente encontrada en Europa y junto a la A174D representa más del 70% de las mutaciones encontradas en Estados Unidos.

Material. Paciente femenino de 3 años de edad a quien en una revisión pediátrica se le detecta hepatomegalia. Primer hijo sin antecedentes familiares de interés. Lactancia materna los 4 primeros meses. Gluten al 4º mes, fruta al 5-6 mes. Buena ganancia pondero-estatural. Ocasionalmente abdominalgia que suele ceder con la defecación. Deposiciones 1-2 diarias blandas. Come muy mal la fruta (le dan cereales de fruta). A la exploración: BEG, P10-25 en peso y P 25-50 en talla. Hepatomegalia de consistencia media de 3-4 traveses de dedo sin esplenomegalia. Exámenes complementarios: glucemia 70 mg/dl, AST: 85; ALT: 111; GGT: 41. CHE: 13.780. Proteínas T. 7,3 g/l, Protrombina 101%. A1AT sérica: 1,14 g/l; Serología virus hepatotropos negativas. Ceruloplasmina 43,5, IgA ATgt: 0,7 U/ml. Eco doppler: importante hepatomegalia con aumento difuso de ecogeneidad en relación con hígado graso o infiltración hepática por alguna enfermedad de depósito. Biopsia hepática: estructura bien conservada del tejido hepático; espacios porta normales sin infiltrados inflamatorios ni lesión biliar ni vascular. Esteatosis macrovesicular que afecta a más del 90% de los hepatocitos sin alteración de células de Kuppfer. Algún pequeño lipogranuloma en relación con hepatocitos esteatóticos rotos. No otros depósitos patológicos. Estudio genético molecular del gen de la aldolasa B: mutación A149P en homocigosis en la paciente. Los padres son heterocigotos para dicha mutación.

Se establece dieta exenta de fructosa, sacarosa y sorbitol. Dos años después mantiene niveles de transaminasas en rango 3N. Ha disminuido la hepatomegalia aunque ecográficamente persiste esteatosis hepática.

Comentario. destacar en nuestro caso, la ausencia de sintomatología clínica durante los primeros 3 años de vida, excepto el rechazo de fruta.

10. HEMATOMA SUBDURAL COMO PRESENTACIÓN DEL MALTRATO EN EL LACTANTE. *Dr. Villa Francisco, Dra. López-Doriga Ruiz, Dra. Iparraguirre Rodríguez, Dra. Alonso, Dr. Merino Arribas, Dr. González de la Rosa. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. La prevalencia del maltrato declarada en España es de 4,6-7,16 por cada 10.000 niños (si bien infraestimada). El hematoma subdural en la época del lactante (0-2 años) tiene una incidencia de 12,5 por cada 100.000 niños. En el 80% de los casos es asociado a daño cerebral de origen no accidental (incluyendo el maltrato).

Caso clínico. Lactante de 5 meses que consulta por vómitos alimenticios proyectivos desde semanas previas. Tras iniciar tratamiento con Domperidona presenta episodio de hipertonia con lateralización de la cabeza, desviación de la mirada de 1-2 minutos de duración e hipotonía generalizada posterior, por lo que acude a Urgencias. Normalidad a la exploración física y parámetros auxológicos, con febrícula al ingreso. Hemograma, orina, cultivos y radiografía tórax normal. EEG normal. Ecografía craneal: incremento de espesor del espacio subaracnoideo, con colección hipocócica. RMN craneal: hematoma subdural occipito-parietal izquierdo. A los 9 meses presenta normalidad clínica en su evolución.

Conclusión. El pediatra ha de estar atento ante la aparición de signos sutiles que hagan pensar en maltrato infantil.

11. TRATAMIENTO DE NIÑOS PREMATUROS. UN ENFOQUE NATURAL. *Bermejo Vega J¹, Gómez Hernández J¹, Martínez Hergueta F¹, Molina Prieto A¹, Navarro Bailón A¹, Lorente F².* ¹Jóvenes investigadores. ²Coordinador. Dpto. Pediatría. Universidad de Salamanca.

Resumen. El proyecto ha pretendido la elaboración de una máquina sustitutiva del vientre materno para aquellos niños, que naciendo prematuros, son susceptibles de tratamiento en una incubadora.

Esta incubadora supone un avance cualitativo importante respecto a lo que en la actualidad se conoce en el mundo de la medicina aplicado a la neonatología.

Con ello se pretende vencer los obstáculos e inconvenientes que en la actualidad presentan el uso de incubadoras en prematuros, utilizando nuevas tecnologías para emular un vientre materno totalmente adaptado a las necesidades físicas, psicológicas y emocionales del bebé.

La máquina cuenta con sofisticados sistemas informáticos y de desarrollo industrial, para conseguir una réplica casi exacta del útero de la madre en la que el bebé no tendrá que

respirar por medios artificiales y se alimentará desde su propio cordón umbilical mediante una placenta artificial, sentirá la textura, la densidad y la temperatura que siente en el interior de su madre y todo ello estará controlado en todo momento, por sistemas especiales informáticos y técnicos de última generación, para garantizar de forma automática y constante parámetros como oxígeno en sangre, presión arterial, temperatura corporal o crecimiento. El bebé además dispondrá de sistemas específicos para escuchar el corazón y la voz de su madre, sentir las caricias de los padres y balancearse del mismo modo que lo haría si fuera su madre quien lo llevara dentro.

Una cámara de infrarrojos será la encargada en todo momento de vigilar el estado óptimo del bebé cuya monitorización se hará por el personal responsable cualificado.

El proyecto presenta así numerosas aplicaciones de interés tanto científico/médico, como social presentando un nuevo panorama en la evolución y desarrollo de los bebés prematuros (cada vez en aumento en las sociedades desarrolladas), evitando así muchas de las pésimas consecuencias actuales derivadas de la estancia prolongada de estos en incubadoras en hospitales.

Moderadores: Carlos Ochoa, G. Daniel Coto

12. HEMORRAGIA CEREBRAL EN UN LACTANTE. *García Hernández I, Labra Álvarez R, Concha Torre A, Rey Galán C, Medina Villanueva A, Menéndez Cuervo S.* Servicio de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La hemorragia cerebral no traumática es una patología grave y poco frecuente en la infancia. La mayoría de estos sangrados se origina por la rotura de lesiones vasculares intracraneales (malformaciones arteriovenosas, aneurismas), neoplasias o coagulopatías. Presentamos el caso clínico de un lactante con hemorragia cerebral de etiología infrecuente

Caso clínico. Lactante varón de 1 mes de edad con cuadro brusco de hipertonia, irritabilidad y fontanela a tensión. El paciente no tiene antecedentes de interés salvo la existencia de un soplo cardiaco sistólico con electrocardiograma (ECG) normal. Es diagnosticado mediante

tomografía computerizada de hemorragia intraventricular y se traslada a nuestro centro. Durante su ingreso presenta aumento progresivo del perímetro craneal con fontanela a tensión y varios episodios de crisis cerebrales precisando tratamiento con fenobarbital. Asimismo presentó diabetes insípida central tratada con desmopresina. Se realizan punciones lumbares evacuadoras hasta colocación de reservorio tipo Ommaya y posteriormente derivación ventrículo-peritoneal, con control del proceso y mejoría de la sintomatología neurológica. A nivel hemodinámico presenta diferencia de tensión arterial entre miembros superiores e inferiores que aumenta progresivamente (valores máximos de tensión arterial 200/110 mmHg), con disminución de los pulsos femorales. Se evidencia en el ECG hipertrofia leve de ventrículo derecho con alteración difusa de la repolarización. En la ecocardiografía se confirma coartación de aorta (CoAo) con gradiente sistólico de 58 mmHg e hipertrofia ventricular derecha. Se traslada al centro de referencia para intervención quirúrgica de la CoAo (resección y anastomosis termino-terminal) tras lo cual reingresa en nuestro hospital. Posterior tendencia a la hipertensión arterial, tratada con captopril y propanolol con elevaciones puntuales hasta un máximo de 140/80 mmHg.

Comentarios. La coartación aórtica es una causa rara de hemorragia cerebral en la infancia.

El manejo hemodinámico hasta la intervención quirúrgica es complejo ya que a la hipertensión del proceso de base se añade la hipertensión compensadora debida al sangrado intracraneal con objeto de mantener un flujo sanguíneo cerebral adecuado.

Un descenso brusco o marcado de esta hipertensión conlleva un riesgo elevado de isquemia cerebral secundaria.

13. HIPERTONIA GENERALIZADA Y OPISTÓTONOS EN NIÑO CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ¿CRISIS CEREBRAL? *González Jiménez D, Sarmiento Martínez M, Escribano García C, Bernardo Fernández B, Bousoño García C, Málaga Diéguez I. Servicio de pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Los niños con parálisis cerebral infantil son pacientes que realizan convulsiones con frecuencia, sin

embargo, aunque su patología de base es neurológica, tienen múltiples complicaciones que afectan prácticamente a toda su anatomía.

Caso clínico. Niña de 6 años nacida en Colombia con antecedentes de Parálisis cerebral infantil no filiada asociado a retraso psicomotor. Remitida a nuestro hospital por status convulsivo con hipertonia generalizada, desconexión con el medio coincidiendo con cuadro febril y episodios de arqueamiento del tronco con llanto tras alguna comida.

En la exploración física destaca una desnutrición severa, palidez, actitud distónica con ROTS +++ y la realización episodios de hipertonia generalizada, movimientos faciales y sonidos guturales con elevación de las extremidades superiores que se controlan con contención mecánica.

Se realizan pruebas complementarias incluyendo: EEG coincidiendo con varios episodios de hipertonia sin demostrarse signos epileptiformes en el trazado, un hemograma que muestra anemia severa con hemoglobina de 7,3 requiriendo transfusión de hematíes y antígeno de *Helicobacter pylori* en heces positivo.

Ante la sospecha de reflujo gastroesofágico (síndrome Sandifer) y gastritis por *Helicobacter pylori* se inicia tratamiento erradicador con omeprazol, ampicilina y claritromicina y se asocia domperidona. Apreciándose mejoría llamativa por lo que se da de alta.

A los 15 días reacude por anemización importante, se realiza endoscopia donde se observa un cardias insuficiente y esofagitis por reflujo con gastritis astral, por lo que se solicita consulta a cirugía infantil para realización de gastrostomía y técnica antirreflujo. Tras la intervención no ha vuelto a presentar episodios de reflujo ni anemizaciones y su estado nutricional ha mejorado considerablemente.

Conclusiones. Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE), como el síndrome de Sandifer, se presenta clínicamente como crisis cerebral y en muchas ocasiones son muy difíciles de diferenciar.

Los niños con parálisis cerebral son pacientes con afectación multiorgánica, por lo que requieren un estudio multidisciplinar (neurología, digestivo, nutrición, nefrología, rehabilitación, cirugía...).

La irritabilidad en niños con parálisis cerebral infantil es difícil de valorar por la falta de expresividad y comunicación del paciente, así como por la presentación atípica de los cuadros.

14. ICTIOSIS LAMELAR CONGÉNITA ASOCIADA A MUTACIÓN HOMOCIGÓTICA C984+1 G > A DEL GEN TGM1. *Dr. Villa Francisco, Dr. Merino Arribas, Dr. Conejo Moreno, Dra. Fernández de Valderrama, Dra. Mamani Palomino, Dr. Suárez Alonso. Servicio de Pediatría, Oftalmología y Dermatología. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. La incidencia de la ictiosis congénita autosómica recesiva es de 1:300.000 recién nacidos vivos. Su expresión clínica y evolución es diferente en función de la mutación del gen de la transglutaminasa 1.

Caso clínico. Recién nacido procedente de gestación sin incidencias y parto por cesárea a las 36 semanas. Presenta aspecto de bebé colodión característico al nacimiento.

Es catalogado de ictiosis lamelar autonómica recesiva en la que se describe mutación homocigota c.984 + 1 G > A. Durante su evolución presenta reflujo gastroesofágico severo y nistagmus congénito rotatorio con retinopatía asociada.

Conclusión. Nuestro caso de ictiosis lamelar autosómica recesiva presenta una mutación del gen de la transglutaminasa 1 no descrita previamente en la literatura.

15. INFECCIÓN POR FRANCISELLA TULARENSIS. *Morales Sánchez R, Mata Zubillaga D, Rodríguez Fernández C, Rosón Varas M, Regueras Santos L, Lapeña López de Armenta S. Servicio de Pediatría. Hospital de León.*

Introducción. La tularemia es una zoonosis producida por *Francisella tularensis*, no endémica en nuestro medio. Su reservorio lo constituyen diversos animales salvajes, entre ellos los roedores, pudiendo también encontrarse en el agua. La transmisión puede ser por inhalación, ingestión o inoculación (mediante contacto por abrasión de la piel o picadura de artrópodo vector).

Caso clínico. Varón de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que habita en el medio rural, presenta tumefacción cervical izquierda de 15 días de evolución. Antecedente de picadura de insecto hace un mes, con aparición de pápula escoriada en el lugar del inóculo. Dos días después comienza con fiebre (máx. 38,5°) que no remite tras siete días de tratamiento con ibuprofeno, por lo que se pauta antibioterapia oral con amoxicilina clavulánico. A la semana de

tratamiento el paciente se encuentra afebril pero persiste tumefacción en región laterocervical izquierda, eritematosa, dolorosa y fluctuante a la palpación, de consistencia semiblanda, no adherida a planos profundos, siendo normal el resto de la exploración. Se realizan exámenes complementarios: hemograma y bioquímica sanguíneas normales; serología VHS, VEB, CMV y toxoplasma negativas; radiografía de torax sin alteraciones.

Ante la sospecha de adenopatía abcesificada se efectúa drenaje cervical enviándose muestra para cultivo. El paciente recibe seis días de antibioterapia intravenosa con amoxicilina-clavulánico, completando la pauta por vía oral. La evolución clínica fue favorable. Posteriormente, se detecta crecimiento de *Francisella tularensis* en el cultivo.

Conclusión. La tularemia no es frecuente en nuestro medio, pero es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las adenitis en tiempos de aumento de prevalencia de la enfermedad, como es el momento actual.

16. INTOLERANCIA AISLADA A CEREAL DE ARROZ EN UN LACTANTE. *Jordá Lope A, Ruiz del Campo M, Aragonés Achutegui E, Güemes Veguillas E, García Calatayud S. Nutrición Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.*

Introducción. La leche de vaca, el huevo y el pescado son los alimentos que con más frecuencia desencadenan reacciones adversas en los primeros meses de vida. Aunque el diagnóstico de certeza es la provocación doble ciego controlada, en la mayor parte de los casos una correcta historia clínica permite identificar el alimento causante y en otras, el diagnóstico se completa con Ig E específicas y pruebas cutáneas. Presentamos una reacción adversa tras la ingesta de fórmula de lactantes con cereales sin gluten.

Caso clínico. Lactante varón de 4 meses de edad que tras iniciar lactancia artificial y cereales sin gluten los días previos, presenta tras tomar un biberón con cereales, vómitos persistentes y afectación del estado general. No refiere antecedentes familiares ni personales de interés. La exploración al ingreso muestra regular estado general, palidez cutánea, hipotonía, con auscultación cardiopulmonar, abdomen y examen neurológico normales. El hemograma

detecta leucocitosis (44.000 leucocitos/microlitro) con neutrofilia (81%) y ausencia de eosinofilia. La PCR y PCT son negativas y no se detecta acidosis, lactacidemia ni alteraciones en la coagulación, ionograma, ni glucemia. La ecografía abdominal, coprocultivo y serologías respiratorias incluyendo Bordetella fueron negativas. Se detectó un positivo débil para sangre en heces. Con la sospecha de reacción adversa a alimentos se decidió alimentación con lactancia materna complementada con fórmula extensamente hidrolizada. Conociendo que ingirió inicialmente fórmula para lactantes con cereales sin gluten que contenía arroz, maíz, tapioca y trazas de frutos secos, se completó el seguimiento con un estudio alergológico. Las Ig E (CAP) total y específicas a cereales (maíz, arroz, trigo, cebada, centeno, cebada, avena), frutos secos (cacahuete, avellana, almendra, nuez), y proteínas de leche de vaca (alfalactalbumina, betalactoglobulina y caseína), así como el prick test a leche de vaca, arroz y maíz fueron negativos. Se hicieron necesarias para el diagnóstico, sucesivas pruebas de provocación que demostraron reacción clínica idéntica al ingreso, sólo para monocereal de arroz. Los padres no consintieron esofagogastroscofia. Toleró posteriormente de forma adecuada frutas y verduras. Tras un período de exclusión de cereal de arroz durante 6 meses manifiesta tolerancia tanto a dicho cereal a la edad de 11 meses, como posteriormente a pescado y resto de alimentación complementaria.

Comentarios. La baja prevalencia de reacciones adversas a cereales y la coincidencia con la introducción de fórmula artificial confieren originalidad a la presentación clínica y dificultad al diagnóstico a este caso de alergia no Ig E mediada a cereal de arroz.

17. MENINGOENCEFALOCELE NASO-ETMOIDAL COMO CAUSA DE MENINGITIS DE REPETICIÓN.
Arroyo Hernández M, Labra Álvarez R, Concha Torre JA, Mayordomo Colunga J, Medina Villanueva A, Menéndez Cuervo S. UCI Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El meningoencefalocele nasoetmoidal es una malformación congénita que puede asociarse a meningitis de repetición.

Observaciones clínicas. Niño de 6 años con cuadro de 12 horas de evolución de fiebre y vómitos, empeoramiento progresivo del estado general, cefalea intensa, rigidez nuchal y somnolencia. En sus antecedentes personales destacan dos meningitis purulentas previas tres y dos años antes, con aislamiento de *Streptococcus pneumoniae* en el líquido cefalorraquídeo (LCR) del primer episodio (en el segundo, cultivos negativos). Calendario vacunal correcto (no recibidas vacunas de meningococo A+C). Dados los antecedentes del paciente, se hizo estudio inmunitario (inmunoglobulinas, complemento (C3, C4) y subpoblaciones linfocitarias) sin apreciar alteraciones.

Al ingreso en Cuidados Intensivos presenta afectación del estado general sin lesiones petequiales, coma (Glasgow 8), taquicardia, tensión arterial mantenida. A nivel hematológico, elevación de los reactantes de fase aguda y alteración de la coagulación compatible con coagulación intravascular diseminada. El LCR es turbio, con abundantes diplococos gram positivos y 3.520 leucocitos/mm³ (84 % polimorfonucleares), hipoglucorraquia (65 mg/dl) e hiperproteínoorraquia (84 mg/dl). Es tratado con cefotaxima y vancomicina intravenosas (cultivo positivo de LCR para *Streptococcus pneumoniae* con resistencia intermedia a penicilina). Inestable en los días siguientes al ingreso con crisis cerebrales y bajo nivel de conciencia por lo que se mantuvo con ventilación mecánica 5 días. El TC craneal muestra edema cerebral difuso con colapso de cisternas de base y signos de ventriculitis. Recuperación neurológica progresiva con anosmia derecha. Dados los antecedentes se realiza resonancia magnética cerebral, en la que se observa una imagen sugestiva de meningoencefalocele naso-etmoidal derecho, con ocupación de la fosa nasal ipsilateral. Posteriormente es intervenido con resección del meningoencefalocele y cierre del defecto basal, sin presentar complicaciones ni nuevas infecciones del SNC, con anosmia derecha residual.

Comentarios. El meningoencefalocele es una rara malformación congénita. Parte de las meninges y del tejido cerebral se extiende fuera del cráneo a través de un defecto en él y en la dura madre. Debido a sus posibles complicaciones requiere un rápido diagnóstico y tratamiento. Es frecuente la presentación como meningitis recurrente. En aquellos niños que presenten infecciones bacterianas graves de repetición a nivel del sistema nervioso central, debemos descartar la existencia de algún defecto del cierre del tubo neural.

18. NEUMOMEDIASTINO Y ENFISEMA CERVICAL, A PROPÓSITO DE UN CASO. *López-Dóriga Ruiz P, Oyagüez Ugidos P, Merino Arribas JM, Bustamante Hervás C, Ramos Sánchez N, Villa Francisco C. Servicio de Pediatría, UCIP. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. La existencia de neumomediastino y enfisema cervical sin patología previa o traumatismo directo es muy infrecuente. Suele manifestarse como dolor retroesternal y cervical, disnea, disfagia y disfonía. El diagnóstico es fundamentalmente radiológico.

Caso clínico. Paciente varón de 11 años, que ingresa en UCIP por presentar neumomediastino, enfisema cervical e hipotensión arterial. 4 horas previas jugando en castillo hinchable sufre caída hacia atrás, con impacto craneal y cuello en hiperextensión. Presenta dolor en región cervical anterior, odinofagia y afonía, con irradiación del dolor a región esternal.

En la exploración física destaca crepitación al palpar en región latero-cervical izquierda y espacio supraclavicular. A la auscultación presenta crepitantes finos en zona precordial, sincrónicos con el latido cardíaco (Signo de Hamman), en ausencia de otros signos de distrés. En radiografía de tórax se observan signos compatibles con neumomediastino anterior y enfisema supraclavicular, sin datos sugestivos de neumotórax ni fracturas. En la radiografía cervical lateral se visualiza aire ectópico, que disecciona espacio prevertebral.

Durante su estancia presentó odinofagia leve que cedió progresivamente. No precisó soporte respiratorio, manteniendo buena dinámica ventilatoria. La evolución radiográfica fue favorable con disminución del neumomediastino y enfisema subcutáneo. A las 36 horas fue dado de alta a planta.

Discusión. En nuestro paciente el dato que sugirió el diagnóstico fue el enfisema cervical, que motivó el estudio radiográfico. Algunos autores proponen la realización de Tomografía Computarizada y/o fibroscopia con el objetivo de localizar el origen del neumomediastino, ver la extensión y descartar patología acompañante. La evolución favorable de nuestro paciente, evitó realizar dichas exploraciones y permitió mantener una actitud expectante.

Aunque la evolución generalmente es buena y un tratamiento conservador permite la recuperación en la mayoría de los pacientes, es fundamental la vigilancia intensiva en las primeras horas hasta comprobar el grado de afectación y la estabilidad del cuadro.

19. OSTEOMIELITIS AGUDA PÉLVICA: APROXIMACIÓN AL DIAGNÓSTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Lobete Prieto C¹, Vivanco Allende A¹, Sarmiento Martínez M¹, Martín García MA¹, Mayordomo Colunga J¹, Folgueras Henriksen V². ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La osteomielitis aguda generalmente secundaria a una bacteriemia por *Staphylococcus aureus* (90%) afecta con mayor frecuencia a la metafisis ósea, siendo las localizaciones más frecuentes fémur, tibia, húmero y pelvis. Clínicamente aparece inicialmente como síndrome febril asociado a impotencia funcional y dolor que dependiendo de la localización y la edad del paciente puede ser mal referido dificultando el diagnóstico.

Caso clínico. El paciente de 6 años presentó al inicio fiebre, dolor abdominal y molestias intermitentes referidas a muslo izquierdo. La ecografía abdominal y de caderas y la radiografía de caderas fueron normales. El cuarto día de ingreso presenta un exantema maculoso y tendencia a la hipotensión, con buena respuesta a fluidoterapia. Ante la sospecha de shock tóxico estafilocócico se instauró antibioterapia intravenosa con cefazolina. Desapareció la fiebre confirmándose *Staphylococcus aureus* multisensible en el hemocultivo. Al 10º día de ingreso reaparece la fiebre y presenta dolor a la movilidad activa y pasiva de cadera izquierda, con postura antiálgica. En nueva radiografía simple de caderas se observa foco de osteomielitis en rama isquiopubiana izquierda, por lo que se realizó TAC pélvica con contraste endovenoso visualizándose abscesos comunicantes en músculos obturadores externo e interno, que precisaron drenaje quirúrgico y curetaje de la rama isquio-pubiana. La antibioterapia se cambió a cloxacilina intravenosa y rifampicina oral hasta completar 4 semanas post-intervención quirúrgica con buena evolución.

Comentarios. La osteomielitis pélvica suele presentar en la infancia un comienzo insidioso a veces con una clínica y una exploración confusas que pueden llevar a un diagnóstico tardío. Por lo cual es preciso un alto nivel de alerta para evitar un retraso en la instauración del tratamiento antibiótico intravenoso que conlleva una mayor morbilidad por el aumento de las complicaciones. La prueba diagnóstica de elección para obtener dicho diagnóstico precoz es la gammagrafía ósea con Tc⁹⁹. La TAC es de utilidad en osteomielitis.

litis pélvicas y para el diagnóstico de abscesos que es la principal complicación a buscar en toda osteomielitis que no responde a un antibiótico adecuado.

20. PROBLEMÁTICA TERAPÉUTICA EN RÉGIMEN CORTO DE ACOGIDA. *Palanca Arias D, Caldeiro Díaz MJ, Otero Fernández M, González Lamuño D. Servicio de Pediatría. H.U.M.V. de Santander.*

Introducción. Niña de 9 años natural del Sahara en período bimensual de acogida durante el verano, que ingresa por cuadro de dolor tipo cólico en zona lumbar derecha e irradiación inguinal desde hace 48 horas, que no cede con analgesia habitual. Asocia fiebre, polaquiuria y tenesmo. A su llegada a España inicia quimioprofilaxis tuberculosa con Isoniacida y presenta un episodio de ITU afebril. Refiere antecedentes de varios cólicos nefríticos y/o infecciones urinarias en su país. Otros antecedentes personales y familiares desconocidos.

Exploración física sin hallazgos significativos salvo puño percusión renal derecha positiva, con desarrollo ponderal y nutricional normal. En los exámenes complementarios destaca una PCR de 33 mg/dl con función renal normal. Elemental y sedimento de orina con hemoglobinuria y leucocituria. Urografía intravenosa y ecografía abdominal: riñón derecho con parénquima conservado y ureterohidronefrosis secundaria a obstrucción subtotal aguda por impactación de un cálculo radiotransparente de 8mm de diámetro a nivel del uréter pélvico. Existen otros tres cálculos en grupo calicial inferior del riñón derecho con diámetros de 7, 8 y 10 mm. Evolución y tratamiento: A su ingreso recibió sueroterapia, antiinflamatorios, analgesia y espasmolíticos, así como antibioterapia endovenosa. Tras expulsar el cálculo espontáneamente, mejora la sintomatología y la ureterohidronefrosis. Composición química del cálculo: ácido úrico. No se realiza litotricia ni seguimiento debido a su obligado retorno al país de origen.

Programa de acogida. 75 familias acogen a los niños/as de los campamentos de refugiados saharauis del programa "Vacaciones en Paz 2007" organizado por la ONG "Cantabria por el Sáhara" y la "Delegación Saharai para Cantabria". Proceden de los campos de refugiados de Tinduf (Argelia), donde sobreviven 200.000 saharauis (exiliados tras la ocupación del Sáhara Occidental por Marruecos), que viven en condiciones climatológicas muy duras.

Problemática en regímenes de acogida cortos:

- Escasa información completa de antecedentes médicos recibida por los padres de acogida.
- Cambios frecuentes de trabajadores sociales/familias.
- Altas tasas de hepatitis, parasitosis, déficit nutricional y afecciones crónicas de niños en acogida.
- Tratamientos que impliquen la realización de pruebas complejas o que precisen su derivación a otros centros, se hacen inviables en estos pacientes debido al escaso tiempo de permanencia en España y la falta de consentimiento de los padres para la realización de pruebas cruentas.

21. PÚRPURA FULMINANTE POSTVARICELOSA: TRATAMIENTO REPARADOR CON AUTOINJERTOS. *Labra Álvarez R, Arroyo Hernández M, Concha Torre A, Arcos Solas M, Rey Galán C, Menéndez Cuervo S. Servicio de pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción. La púrpura fulminante es una complicación grave e infrecuente de la varicela. Se debe sospechar en un niño que presenta lesiones cutáneas púrpuroequimóticas y coagulación intravascular diseminada (CID) en el contexto de varicela en resolución. En el tratamiento podemos distinguir dos fases: 1) aguda, dirigido a la normalización de los trastornos de la coagulación 2) corrección de las secuelas: reparación de las lesiones cutáneas para minimizar el daño estético y funcional.

Caso clínico. Niña de 4 años ingresa en UCIP por aparición progresiva de extensas lesiones equimóticas con edema a tensión desde glúteos hasta tercio inferior de la pierna, asociado a CID en contexto de varicela en fase vesiculocostrosa. Los estudios realizados al ingreso muestran anemia grave (hemoglobina 5,9 g/dl), trombopenia (40.000/mm³) y tiempos de coagulación alargados con elevación de D-dímeros y ausencia de fibrinógeno. Se inicia tratamiento con transfusión de hemoderivados y heparina de bajo peso molecular. Progresión de las lesiones cutáneas con importante induración de las extremidades aunque no se apreció elevación de la presión intracompartimental. Normalización de la coagulación en las primeras 48 horas. El servicio de Cirugía Plástica realiza en un primer tiempo desbridamiento de las lesiones y extracción de piel para cultivo. Posteriormente se realiza cobertura con láminas de queratinocitos y fibroblastos. Las curas

se realizaron en UCIP bajo sedoanalgesia, lográndose la epitelización de la práctica totalidad de las necrosis cutáneas.

Comentarios. La púrpura fulminante es una de las complicaciones más graves e infrecuentes de la varicela con una mortalidad entre el 5-15% e importantes secuelas estéticas y funcionales. En nuestro conocimiento se trata del primer caso tratado con láminas de autoinjertos cultivadas. Cabe destacar la colaboración entre los diferentes servicios (Pediatria, Cirugía Plástica y Banco de Tejidos) que ha permitido realizar las curas con éxito minimizando las secuelas estéticas.

22. RECTORRAGIA EN LACTANTE. *Mojica Muñoz E, Torres Peral R, Navas A, Montero Yeboles R, Muñoz C, Grande Benito A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Salamanca.*

Objetivos. Las causas de rectorragia en el lactante son múltiples; el espectro va desde fisuras anales, que es la causa más frecuente, hasta hiperplasia linfonodular, invaginación intestinal, divertículo de Meckel, enfermedad de Hirschprung y colitis inducida por proteínas vacunas u otras proteínas.

Materiales. Paciente de 5 meses de edad, alimentada con lactancia materna exclusiva, que desde los 2 meses presenta deposiciones postprandiales, con moco y sangre roja, en escasa cantidad. La rectorragia no se evidencia en todas las deposiciones y la niña tenía un buen estado general con ganancia ponderoestatural adecuada. En la exploración no se evidencian fisuras ni eritema perianal y en la analítica destaca una microcitosis e hipocromía junto a una eosinofilia periférica. IgE total y RAST a leche de vaca normales. Se pauta dieta de exclusión de lácteos a la madre y ante la persistencia de los síntomas se realiza colonoscopia que nos informa de hallazgos compatibles con proctocolitis alérgica. Se mantiene la lactancia materna suplementándola con hidrolizado de caseína por hipogalactia y la rectorragia cede espontáneamente al 7º mes, 4 días después de que la madre hiciera, además, dieta de exclusión de cítricos, que refería ingerir en abundante cantidad.

Conclusiones. La prevalencia de colitis alérgica varía de 0,25-7,5% según las series. Acontece en lactantes menores de 6 meses, en especial entre el 1-2 mes de vida, habiéndose publicado no obstante casos muy precoces, al 3º-4º día de vida. La mayoría de los afectos de esta patología están ali-

mentados con lactancia materna y los síntomas son el resultado de la respuesta a las proteínas ingeridas por la madre y excretadas en la leche materna. El mecanismo inmunológico subyacente no está mediado por IgE por lo que los estudios inmunológicos son de escasa utilidad, siendo la clínica y en ocasiones la endoscopia lo que confirme el diagnóstico. La exclusión de proteínas de la leche de vaca de la dieta de la madre, suele ir acompañada de mejoría de la sintomatología aunque no siempre, lo que sugiere presencia de otras proteínas alergizantes en la leche de la madre.

Moderadores: Victor Marugán, Gonzalo Solís

23. SÍNDROME DE TREACHER COLLINS GEMELAR. *Sánchez Arango D, Palanca Arias D, Bertholt M, Caldeiro Díaz M, Rubín de la Vega E, Galván Robles JR. Servicio de Neonatología. HUMV Santander.*

Introducción. El síndrome de Treacher Collins, también llamado disostosis mandibulofacial, es un defecto del desarrollo craneofacial autosómico dominante y de expresividad muy variable. Incidencia 1:50.000 recién nacidos vivos.

Presentación clínica. RNAT, PAEG, embarazo gemelar monocorial biamniótico. Cesárea. Antecedentes obstétricos: aborto espontáneo en 2006, diabetes gestacional. A.F: sin interés.

	Primera gemela	Segunda gemela
Apgar (1' / 5' / 10')	7 / 7 / 9	5 / 1 / 7
Reanimación	No precisa	Tipo III (IOT)
Macizo facial	Hipoplasia de ambos maxilares, ausencia de paladar	
	Moderada	Severa
Vía aérea	Leve compromiso	Importante compromiso
Oído	Microtia. Implantación baja de pabellón auricular. Hipoacusia de transmisión. Función coclear aparentemente conservada	
Ojo	Coloboma del párpado inferior. Pestañas escasas y cortas. Hendidura palpebral antimongoloide	

Comentarios.

- Pequeñas variaciones en la expresividad fenotípica generaron grandes diferencias clínicas y evolutivas. Mientras que la primera gemela tuvo buena evolución tras permeabilización endoscópica de coanas, la segunda con un mayor grado de hipoplasia, sufrió una hipoxia perinatal con hemorragia periventricular e hidrocefalia. Asimismo, precisó traqueostomía para asegurar la vía aérea.
- Aunque se ha establecido que el Síndrome de Treacher Collins se debe a mutaciones que condicionan haploinsuficiencia en el gen TCOF1, se desconocen los mecanismos últimos que condicionan una diferente expresividad clínica. El estudio de pacientes gemelos monocoriales puede ser un modelo de utilidad para identificar posibles mecanismos moleculares y de señalización que condicionan un diferente grado de apoptosis en la células de la cresta neural que forman el primer y segundo arco branquial.

24. SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO (SHF) ASOCIADO A INFECCIÓN AGUDA POR VIRUS DE EBSTEIN BARR. *Sabín Carreño S, Hierro Santurino B, Muriel Ramos M, Fernández Álvarez D, Rivas García A, Mojica Muñoz E. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. El SHF es una entidad poco frecuente, caracterizada por una activación inapropiada del sistema inmune que da lugar a una hipercitoquinemia, en particular a un aumento de receptor soluble de interleuquina 2 (s CD25). Existen dos formas: 1. SHF familiar, autosómico recesivo por una mutación en el gen que codifica las perforinas, lo cual causa un defecto en *Natural Killer* y células T citotóxicas. También mutaciones en el gen *Nmunc 13-4*, esencial para la fusión de gránulos citolíticos puede causar linfocitosis familiar hemofagocítico. 2. SHF secundario a procesos neoplásicos, autoinmunes o infecciones. El VEB es el más vinculado, siendo su patogenia una incapacidad para eliminar células B infectadas que conduce a una activación de linfocitos T que segregan citoquinas resultando en una activación secundaria de histiocitos y macrófagos.

Objetivo. Revisión de SHF, de los nuevos criterios diagnósticos, clínicos, analíticos y moleculares, a propósito de un caso secundario a infección aguda por VEB.

Material y métodos. Niña de 5 años, que acude a urgencias por fiebre prolongada (de hasta 40°) y síntomas catarrales. En la analítica destacan anemia, trombopenia y aumento de LDH, esplenomegalia de 8 cm y hepatomegalia de 1,5 cm. Cavidad orofaríngea normal. Hemograma: hematíes: 4.140.000/mm³; Hb 10,5g/dl; Hto 32,7%; leucocitos 9.900/mm³, plaquetas 77.000/mm³. Frotis de sangre periférica: 15% segmentados; 1% basófilos, 79% linfocitos (datos de activación y virocitos), 5% monocitos. Citometría de flujo: células NK: 4,8%, Coagulación: TP 82%; TTPA: 47,4 segundos; fibrinógeno 211 mg/dl; Dímeros D 2,91 mg/ml. AST/ALT: 281/155 u/l; FA: 257 u/l; GGT: 39 u/l; LDH:2851 u/l (isoenzimas: LDH3 29,5 % LDH4 15,9%); Ferritina: 1135 ng/ml; Colesterol: 103 mg/dl; Triglicéridos: 261 mg/dl. Inmunoglobulinas: IgA 220 mg/dl, IgG 1.174 mg/dl, IgM 159 mg/dl; C3: 144 mg/dl; C4: 61,4 mg/dl. Serologías: VEB (IgM+, IgG+), CMV (IgM+, IgG-, antigenemia negativa). Médula ósea: normocelular, hiperplasia de serie roja y linfocitosis con linfocitos activados, macrófagos 0,5% con eritrofagocitosis (2 de 13). Ecografía abdominal: moderada esplenomegalia de ecoestructura homogénea. Estudio de inmunología celular: expresión de la perforina normal; con células LGL/NK circulantes, con actividad citotóxica detectable. La paciente es diagnosticada de SHF por presentar 5 de los actuales criterios diagnósticos, comentándose su evolución y tratamiento.

Conclusiones. 1. Aunque el SHF es poco frecuente, es fundamental identificarlo precozmente, con el fin de adecuar el tratamiento de forma rápida. 2. Ante un cuadro de fiebre prolongada, citopenias, hepatoesplenomegalia y trastornos analíticos compatibles, se debe tener en consideración el diagnóstico de SHE.

25. TALLA BAJA Y DISCONDROSTEOSIS DE LERI-WEILL. *Izquierdo Caballero R, Fernández Arribas JL, Velasco Zúñiga R, Alcalde Martín C, Gómez del Teso B, Hernando Mayor JC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La discondrosteosis de Leri-Weill es una entidad que se caracteriza por talla baja disarmónica, defor-

midad de Madelung y anomalías del gen SHOX (deleciones y mutaciones puntuales); es más frecuente y grave en el sexo femenino, por el empeoramiento de la estatura con la estrogenización puberal. Se debe plantear el diagnóstico diferencial con el síndrome de Turner, otras displasias óseas y la talla baja idopática.

Caso clínico. Niño de 3 años y 6 meses que consulta por talla baja. *Antecedentes familiares:* hijo único de padres consanguíneos; talla paterna 152 cm, talla materna 142,5 cm de proporciones disarmónicas, tío materno fue tratado con hGH y primo en tratamiento en la actualidad. *Antecedentes personales:* peso RN 3.270 g y talla 50 cm, no enfermedades previas destacables. A la exploración: peso 13.500 (p10), talla 88,5 cm (<p3, SDS -2,7), braza 83 cm, SI 46 cm, SS/SI 0,95. Acortamiento mesomélico de miembros superiores.

Evolución. Ante el fenotipo materno se realiza radiografía de antebrazo y muñeca de la madre en las que se observa la característica deformidad de Madelung. En la radiografía de muñeca del niño ya se constata una distancia radiocubital ampliada e incurvamiento radial, para una edad ósea de 18 meses. Bioquímica rutinaria dentro de parámetros normales, anticuerpos antitransglutaminasa negativos, TSH 3,4 μ UI/ml y T4L 1,2 mg/dl, IGF-1 9,3 mmol/L, IGFBP-3 56 mmol/L (55-164,5) y GH tras insulina de 6,6 mUI/L (0,2-13) y de 9,2 tras propanolol-esfuerzo.

Con todos estos datos y ante la sospecha de síndrome de Leri-Weill se hace estudio genético- molecular del gen SHOX mediante PCR y secuenciación directa, que permite identificar la mutación A170P (GCC-CCC, exón 4) en heterocigosis con patrón de herencia autosómica dominante, tanto en la madre como en el niño.

Conclusiones. El síndrome de Leri-Weill presenta una incidencia similar al déficit de hormona del crecimiento o al síndrome de Turner y sus efectos van más allá del hipocrecimiento. La actitud a seguir ante esta patología es consejo genético por el riesgo de displasia de Langer, seguimiento evolutivo para descartar patologías asociadas y tratamiento con hormona del crecimiento.

26. TALLA BAJA Y TRISOMÍA 2p. *Crespo Valderrábano L, Bello Martínez B, Gutiérrez Abad C, Alcalde Martínez C, González Pérez A, Hernando Mayor JC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Resumen. El síndrome de trisomía 2p es una entidad rara con escasa bibliografía en la literatura. Incluye un amplio espectro de malformaciones congénitas y retrasos del crecimiento, existiendo una amplia variabilidad clínica en función de la región del cromosoma 2 duplicada. La mayoría de los casos resultan de traslocaciones disbalanceadas de uno de los progenitores, pero también pueden surgir a partir de mutaciones de novo.

Caso clínico. Niña de 24 meses remitida a consulta de endocrinología infantil por hipocrecimiento. Antecedentes personales: 1º/1º, embarazo 38 SEG, peso 2.310 g (< P 10), talla 46 cm (< P 10), Apgar 7/9. Hiperdosificación de vitamina D3. Deambulación a los 19-20 meses. Antecedentes familiares: talla materna 153 cm, talla paterna 176 cm, talla diana 158,2 cm.

A la exploración: peso 10 kg (< P3), talla 79 cm (< P3), perímetro cefálico 50 cm (P75-90). Facies hipopsíquica, fontanela anterior 5 x 4 cm, hipertelorismo, estrabismo convergente derecho, presencia de 3 incisivos inferiores. Abdomen: hernia umbilical. Torpeza motora, manejo de monosílabos.

Exámenes complementarios: Hematimetría y bioquímica que incluye calcio, fósforo, transaminasas, enzimas musculares, hormonas tiroideas, anticuerpos antitransglutaminasa dentro de parámetros normales. Rx edad ósea de 18 meses. Ecografía cerebral normal. Oftalmología: hipermetropía y astigmatismo. Cariotipo: 46XX, dup(2) p21p23 (confirmado a través del ECEMC).

Ante el hallazgo de esta alteración genética se completa estudio con: serie ósea, ecografía abdominal, ecocardiografía, EEG y RMN normales. Eje de GH: IGF-1 e IGF1-BP3 normales. Cariotipos de progenitores normales.

La actitud que se toma es atender a las esferas afectadas: estimulación temprana, lentes por astigmatismo e hipermetropía, adeno-amigdalectomía y seguimiento del crecimiento por si fuera susceptible de tratamiento con hormona de crecimiento por uso compasivo y/o talla baja idiopática.

Discusión. Las características del síndrome de duplicación del brazo corto del cromosoma 2 han sido documentados en varios artículos, aunque la bibliografía es muy escasa. Se han recogido varios casos en un intento de correlacionar los hallazgos clínicos con los genéticos dependiendo de la región cromosómica duplicada. La región 2p21-2p23 es la más frecuentemente implicada; sin embargo, es la región p24-p25 la que determina un fenotipo diferente. Existe una

amplia variabilidad clínica. Los hallazgos clínicos incluyen: retraso del crecimiento pre y postnatal, retraso psicomotor, defectos del tubo neural, hipertelorismo, cardiopatías congénitas, etc. La mayoría de las trisomías resultan de una traslocación desbalanceada de uno de los padres, pero también pueden darse de novo como en el caso que hemos descrito.

27. TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD Y SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE. *García García M, De la Calle Cabrera T, Nieto Almeida B, San Feliciano Martín L, Miguel Miguel G, Santos Borbujo J.* ¹Neurología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca. Centro de Salud de Villoria. Salamanca.

Introducción. El déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un trastorno del desarrollo normal del niño, manifestado por exagerada e inapropiada hiperactividad, impulsividad y dificultad para mantener la atención, interfiriendo en su desarrollo social, familiar y escolar. Su etiología es desconocida. La comorbilidad (ansiedad, trastornos de conducta y tics) es muy frecuente, encontrándose hasta en un 80% de los pacientes. El diagnóstico se fundamenta en criterios clínicos recogidos en el DSM IV. Una detección y tratamiento precoz ayudará a controlar los síntomas, mejorando el aprendizaje escolar y las interacciones sociales. El metilfenidato es el tratamiento de elección, asociado a un adecuado apoyo psicológico. La literatura describe un posible empeoramiento del síndrome de Gilles de la Tourette con los fármacos psicoestimulantes. Se describe un caso de niño con TDHA y Gilles de la Tourette asociado, que mejoró con metilfenidato.

Caso clínico. Niño de 6 años con un importante déficit de atención e inquietud motora acompañada de parpadeo, chupeteo labial y elevación del hombro derecho de más de un año de duración, sin intervalo libre de síntomas. Antecedentes personales: embarazo gemelar, dermatitis atópica, resto sin interés. Tras la exploración física no se encontró ningún hallazgo patológico, salvo múltiples lesiones de rasgado en pliegues cubitales y poplíteos. Ante la sospecha clínica de trastorno por déficit de atención, hiperactividad e impulsividad se pidió a los padres que contestaran los ítems de la escala SNAP IV para valorar el TDAH obteniéndose una puntuación de 37, con valores más altos en ítems de

impulsividad. En la valoración psicométrica se obtuvo un C.I. de 110 global. Ante la comorbilidad de TDAH y síndrome de Gilles de la Tourette se optó por derivar a neurología infantil, en cuya consulta se confirmaron ambos diagnósticos. Se decidió retrasar el tratamiento con metilfenidato hasta el inicio del curso debido a la presencia de tics y dado que dicho fármaco puede exacerbar estos movimientos involuntarios. Al mes de la 1ª consulta, la madre solicitó una nueva valoración, por el empeoramiento clínico que presentaba el paciente, no ya en el área escolar, con fracaso del aprendizaje, sino en el ámbito social, ya que experimentaba un importante rechazo por parte de otros niños, debido a su impulsividad e hipercinesia. Se inició tratamiento con metilfenidato de liberación prolongada, a 0,7 mg/kg/día, a pesar de presentar tics motores y en algunas ocasiones fonatorios. En la evaluación que se ha realizado, inicialmente semanal, y más tarde mensual, se ha podido comprobar una mejoría importante de la atención, con un mayor control motor y de la impulsividad. Los padres nuevamente contestaron los ítems del SNAP IV obteniendo una puntuación total de 29, y objetivándose una disminución de la puntuación en la impulsividad, a la vez que aumentaba la atención. Desde el punto de vista social, ha logrado una mejor aceptación, aumentando su autoestima. Los tics no solo no han aumentado, sino que se ha podido comprobar una progresiva disminución, persistiendo únicamente el chupeteo labial ante situaciones de estrés.

Conclusiones. El niño que padece un TDAH en muchas ocasiones presenta otros trastornos, entre ellos el síndrome de Gilles de la Tourette. El tratamiento de elección en el TDAH es el metilfenidato, entre cuyas reacciones adversas se encuentran el inicio o la exacerbación de los tics. Nuestra experiencia aporta que éstos no deben ser impedimento para instaurar un tratamiento en aquellos casos en los que exista una importante distorsión del desarrollo personal del niño. El estrés y la baja autoestima que presentan los niños con TDAH aumenta la posibilidad de persistencia de estos tics, que pueden disminuir como en el caso de nuestro paciente al controlar los síntomas.

28. ULEGIRIA, UNA FORMA SINGULAR DE POLIMICROGIRIA. *Rubio Álvarez A, Aragonés Achutegui E, Herranz Fernández JL.* HUMV, Neuropediatría. Santander.

Objetivos. Las displasias corticales se originan en el período embrionario, durante la fase de migración neuronal. Sin embargo la ulegiria, una forma de polimicrogiria, está condicionada por asfíxia perinatal.

Material y métodos. Mujer de 26 años, controlada en Neuropediatría desde los 5 años, sin antecedentes familiares de interés. Embarazo: amenaza de parto pretérmino a la 30 semana de gestación. Parto y período neonatal sin incidencias. Desarrollo psicomotor normal. Desde los 9 meses 3 convulsiones febriles. A los 5 años crisis afebril focal compleja secundariamente generalizada, con puntas temporopoccipitales izquierdas en el EEG y signos de atrofia subcortical parietal derecha en la TAC craneal. Posteriormente crisis elementales o complejas con resistencia relativa al tratamiento antiepiléptico.

La RMN convencional a los 15 años muestra anomalías de señal bilateral de sustancia blanca periventricular posterior, con mínimos signos de atrofia en el lado derecho, sugestivos de isquemia perinatal.

La paciente ha alternado períodos asintomáticos prolongados con otros en los que padece crisis elementales o complejas, persistiendo en el EEG las alteraciones descritas anteriormente.

Debido a esa resistencia terapéutica se realiza estudio de imagen con RMN de alta definición (3 Teslas) con la que se establece el diagnóstico de ulegiria.

Resultados y conclusiones. La ulegiria es un trastorno de los giros de la corteza cerebral, con múltiples y pequeñas circunvoluciones morfológicamente idéntica a la polimicrogiria. Sin embargo, la polimicrogiria es un defecto de la migración neuronal, mientras que la ulegiria se produce cuando hay una base hipoxico-isquémica, la cual produce pérdida neuronal que afecta más a la base de los surcos que a la corona de las circunvoluciones, localizándose en las regiones cerebrales con mayores requerimientos energéticos (córtex motor).

La TAC sólo detecta casos de ulegiria muy extensos, y con la RMN también puede pasar inadvertida, como es nuestro caso. Además de la etiología singular de la ulegiria, se subraya la indicación de RMN de alta resolución en pacientes con epilepsia refractaria y normalidad de la neurorradiología convencional, no sólo para concretar el diagnóstico sino también para establecer la indicación de tratamiento quirúrgico.

29. UNA RARA ASOCIACIÓN: ERITEMA NODOSO Y QUERION DE CELSO. Mata Zubillaga D, Rosón Varas M, Suárez Amor O, Iglesias Blázquez C, Morales Sánchez R, Lapeña López de Armentia S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.

Paciente niña de 3 años que presenta desde hace 24 horas lesiones nodulares eritematosas en ambas regiones pretibiales, permaneciendo afebril. Se encuentra en tratamiento con ketoconazol oral por una lesión en cuero cabelludo compatible con tiña, inicialmente tratada con antifúngico tópico.

A su ingreso se realiza control analítico, observándose leucocitosis (10.900 leucocitos, con 58% de neutrófilos) y elevación de transaminasas (GOT 76 UI/L, GPT 89 UI/L, ALP 362 UI/L). Se mantiene el mismo tratamiento. Al tercer día se añade cloxacilina oral ante el empeoramiento de la lesión y una mayor alteración analítica (13300 leucocitos, con 58,4% de neutrófilos), pasando a vía intravenosa por mala tolerancia. Se completa un tratamiento de 9 días.

El octavo día se pauta griseofulvina oral, manteniéndose en el momento del alta y hasta cumplir 6 semanas de tratamiento. Se añade además flutrimazol tópico durante 15 días.

Durante el ingreso las lesiones inflamatorias en regiones pretibiales desaparecen progresivamente, dejando áreas hiperpigmentadas no sobrelevadas. La tiña presenta importante inflamación local y supuración, quedando posteriormente un área residual alopécica. Los niveles de transaminasas se descienden hasta normalizarse el octavo día.

A las 6 semanas, ya cumplido el tratamiento con griseofulvina, no presenta actividad. Permanece una zona alopécica postinflamatoria y el eritema nodoso está resuelto. En el cultivo del exudado cutáneo se detectó *Trichophyton mentagrophytes*.



Figura 1. A) Querion de Celso; B) Eritema nodoso.

30. UROCULTIVOS RECOGIDOS EN UN ÁREA SANITARIA: REVISIÓN ANUAL. Morán M¹, Fernández E¹, Pardo R¹, Pérez C¹, Villar M², Otero L². ¹Servicios de Pediatría y ²Microbiología. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivo. Conocer la flora bacteriana causante de las infecciones urinarias en nuestro área sanitaria durante un año y su sensibilidad a los antimicrobianos más utilizados.

Material y métodos. Se revisaron los urocultivos de pacientes pediátricos enviados al Servicio de Microbiología de nuestro hospital tanto desde Atención Primaria como desde nuestro propio servicio entre enero y diciembre de 2006. Se consideró urocultivo positivo aquel en el que se obtenían más de 10⁶ UFC si la muestra era recogida por micción espontánea, más de 10⁵ si se realizaba sondaje uretral o cualquier crecimiento en muestras recogidas por punción vesical suprapúbica.

Resultados. Se obtuvieron un total de 292 urocultivos positivos (60% pacientes de sexo femenino), de los cuales 122 (42%) fueron remitidos desde Atención Primaria, 102 desde el servicio de Urgencias, 65 desde planta/consultas externas y 5 correspondían a neonatos. En 279 casos (95,5%) se trataba de un único germen. El germen aislado más frecuente fue *E. coli* (68,9%), seguido de *Proteus* (13,8%) y enterococo (7,9%), correspondiendo el 9% restante a diversos microorganismos.

En cuanto al estudio de los antibiogramas, los principales datos sobre sensibilidad se muestran en la tabla siguiente:

	<i>E. coli</i> (%)	<i>Proteus</i> (%)	Enterococo (%)
Ampicilina	39,8	60,5	95,8
Amoxiclavulánico	95,3	100	95
Cefuroxima	97,2	90,7	
Cefixima	98,1	100	
Cefotaxima	98,1	100	
Gentamicina	97,6	86	
Cotrimoxazol	79,6	69,8	
Nitrofurantoina	99,1	9,3	100
Fosfomicina	98,6	93	

Conclusiones. La muestra obtenida ofrece resultados similares a los estudios en nuestro medio. Es necesari-

rio un uso racional de los antibióticos en función de los antibiogramas locales para la máxima optimización de su eficacia.

31. VARICELA COMPLICADA: EXPERIENCIA DE UNA DÉCADA. Suárez C, Morán M, Fernández M, Fernández E, Melgar J, Pardo R. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Revisar las características clínicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital por varicela o sus complicaciones en la última década.

Material y métodos. Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes ingresados entre enero de 1997 y diciembre de 2006 por varicela o sus complicaciones. Se excluyeron las formas de presentación neonatales.

Resultados. Ochenta pacientes (52% varones) fueron incluidos en el estudio. La edad media de ingreso fue 43,9 ± 36 meses, con una estancia media de 4,65 ± 3 días. Se registró un pico máximo de ingresos en los meses de mayo a julio, y los años de mayor proporción de ingresos han sido 2001, 2005 y 2006. En nueve pacientes no se registró ninguna complicación derivada de la varicela y su ingreso fue motivado por observación clínica o en base a sus antecedentes personales (insuficiencia renal, leucemia linfoblástica, tratamiento previos con corticoides, etc). La complicación más frecuente (27 casos -33%-) fue la sobreinfección cutánea, seguido de complicaciones neurológicas (17 pacientes, con 7 casos de ataxia cerebelosa y 7 convulsiones) y neumonía bacteriana (15 casos). Siete pacientes (9%) requirieron traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos (tres casos de sepsis bacteriana, dos casos con sospecha de fascitis necrotizante, un paciente con varicela hemorrágica y un caso de encefalitis); en tres de los pacientes críticos el hemocultivo fue positivo para *S. pyogenes*. Treinta de los niños ingresados (37,5%) recibió tratamiento con aciclovir y un 56% precisó antibióticos por vía parenteral.

Conclusiones. A pesar de ser una entidad habitualmente benigna, la varicela puede producir complicaciones potencialmente graves, en especial sobreinfecciones

de piel y tejidos blandos, así como cuadros neurológicos. Son necesarios más estudios para conocer el efecto de la vacunación masiva sobre las hospitalizaciones por esta enfermedad.

32. XANTOGRANULOMATOSIS JUVENIL. *Cuadrado S¹, Escudero G¹, Cotrina S¹, Mojica E¹, Santos-Briz A², Alonso T³.* ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Dermatopatología. ³Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca.

Introducción. La xantogranulomatosis juvenil es una entidad rara que hay que tener en cuenta para el diagnóstico diferencial con los tumores cutáneos benignos. Son lesiones clínicamente similares a la urticaria pigmentosa papulonodular, dermatofibromas y xantomas de hiperlipoproteinemia, entre otros; pero se diferencia de todos ellos por el estudio histológico. Suelen ser lactantes sanos. El pronóstico es bueno y las lesiones regresan espontáneamente durante los primeros años, no obstante pueden encontrarse xantogranulomas a otros niveles, el más importante el ocular que puede conducir a complicaciones como el glaucoma. En el 20% de los casos existen manchas café con leche.

Presentamos el caso de una lactante con un cuadro típico de esta entidad.

Caso clínico. Paciente de 4 meses, mujer. Un mes antes, su madre objetiva lesiones a nivel de cuero cabelludo y región escapular que van aumentando de tamaño. Son lesiones de un centímetro de diámetro, coloración amarillo-anaranjada, posteriormente rojiza, y consistencia firme. A nivel de región escapular izquierda se palpa una tumoración de dos centímetros, profunda, firme, empastada, no adherida, cubierta por piel de color azulado. El resto de la exploración es normal. Un tío paterno presenta manchas café con leche; sin embargo, no se aprecia ninguna en la paciente.

Se remite a Dermatología para realizar biopsia y estudio histológico, en el que se encuentran abundantes histiocitos y células de Touton. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD68, CD4 y débil para FXIIIa. Con estos resultados se diagnostica de Xantogranulomatosis Juvenil iniciando estudios para el despistaje en otras localizaciones. Son normales las ecografías abdominal y cere-

bral transfontanelar, la valoración cardiológica y la exploración oftalmológica.

Durante el seguimiento de la paciente, salvo la aparición de una nueva lesión, el resto tienden a la involución.

Conclusiones. La xantogranulomatosis juvenil es un cuadro de diagnóstico clínico que hay que diferenciar con otros tumores cutáneos mediante inmunohistoquímica, y descartar, ante todo, afectación oftalmológica. El tratamiento quirúrgico no es preciso, porque la mayoría desaparecen espontáneamente dejando atrofia y, a veces, pigmentación residual, pero sí es necesario el seguimiento por parte de Oftalmología. Este caso refleja el diagnóstico multidisciplinar que deben tener muchas de las patologías en Pediatría.

33. YERSINIA ENTEROCOLÍTICA ASEMEJANDO LINFOMA INTESTINAL. *De Juan Álvarez A, García Hernández I, Loberías Tuñón A, Alonso González P, Farpón Gómez A, Galbe Sada M.* Departamento de Pediatría. Unidad de Oncopediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias.

Introducción. La yersinia enterocolítica es una causa frecuente de enteritis aguda, con menos frecuencia causa otros cuadros intestinales. Presentamos un paciente con abdomen agudo y adenitis mesentérica que simuló linfoma abdominal.

Caso clínico. Niño de 4 años, que acude por un cuadro de dolor abdominal localizado en fosa iliaca derecha de 48 horas de evolución, con fiebre hasta 39°C, sin vómitos ni alteraciones del hábito intestinal. Se interviene de urgencia por sospecha de apendicitis aguda, hallándose, no patología apendicular, mínimo líquido seroso libre, y bloques adenopáticos mesentéricos que son biopsiados. El estudio anatomopatológico presenta apéndice normal, 2 pequeñas adenopatías con linfadenitis reactiva. En el postoperatorio persiste dolor abdominal y distensión moderada con remisión de la fiebre, analíticamente aumenta la leucocitosis a 30.000 mm³ y la LDH 823 U/L, ecografía y TC abdominal: múltiples adenopatías mesentéricas y retroperitoneales que forman 2 conglomerados de más 3 cm de tamaño. Ante la sospecha de que la adenopatías no fue-

ran representativas del proceso y no pudiendo descartar un linfoma, se indica reintervención, evidenciando escaso líquido libre, bloque de adenopatías en ileon terminal de 4 x 3 cm, extirpándose 3 de 1,5 cm. El estudio anatómopatológico presenta linfadenitis granulomatosa abscesificante. Los cultivos que incluyeron micobacterias fueron negativos. Exudado faríngeo y heces para bacterias, virus y parásitos negativos. Serología para yersinia enterocolítica IgG e Ig A positivas, resto negativos. Mantoux negativo. La normalización clínica y analítica del pacien-

te aconteció de manera progresiva sin necesidad de tratamiento específico.

Comentarios. La combinación de coprocultivo y serología tiene una sensibilidad de 85% para el diagnóstico de yersinia. En los cuadros de abdomen agudo con inflamación adenopática, tras descartar patología de urgencia quirúrgica y procesos de gravedad neoplásica, se han de valorar cuadros reactivos a infecciones por yersinia enterocolítica, *Bartonella henselae*, micobacterias o parasitosis.