

## Comunicaciones Orales

Viernes 18 de noviembre - Salón Convención

Moderador: Jesús Andrés de Llano

**1. SANGRADO VAGINAL PRECOZ. A PROPÓSITO DE UN CASO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.** *Cristina Barquín-Rego<sup>1</sup>, María Laura Bertholt-Zuber<sup>1</sup>, Cristina Naranjo-González<sup>1</sup>, Antonia Jesús López-López<sup>1</sup>, Marta Monsalve-Saiz<sup>2</sup>, Pablo Alonso-Rubio<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Centro de Salud La Montaña. Santander.

**Introducción.** La menarquia precoz aislada (MPA) es una patología infrecuente definida como un sangrado vaginal en ausencia de signos de desarrollo puberal. Su aparición en edad preescolar habitualmente alarma a la familia, pudiendo ser idiopática o secundaria a etiología infecciosa, endocrinológica, traumática, tumoral o genitourinaria.

**Caso clínico.** Niña de 3 años, estudiada de consulta de Endocrinología Infantil de forma conjunta con atención primaria por 2 episodios de secreción marronácea maloliente de varios días de duración en el último mes con sospecha de menarquia precoz. No asocia dolor ni otra sintomatología. Como único antecedente personal de interés, los padres habían consultado en Urgencias seis meses antes por sospecha de auto introducción de una horquilla en vagina. Fue valorada por Ginecología visualizándose himen imperforado sin presencia de cuerpo extraño. Somatometría: Peso: 14,5 kg (p43), Talla: 95,9 cm (p45), IMC: 15,77 kg/m<sup>2</sup> (p49). Exploración física: prepuberal (Tanner I). No pubarquia ni axilarquia. Pruebas complementarias:

- Hemograma y bioquímica normal. Perfil hormonal normal, con gonadotropinas basales en rango prepuberal (LH: <0,1 mU/mL y FSH: 2,5 mU/mL). Análisis de orina: normal.
- Urocultivo: normal. Frotis vulvar: flora comensal normal.



Figura 1-1.

- Edad ósea: acorde a edad cronológica según G&P. Eco-grafía abdomino-pélvica: útero y ovario prepuberales acorde a su edad. Radiografía abdomen: cuerpo extraño metálico de aproximadamente 5 cm en vagina (Fig. 1-1).

Se retira cuerpo extraño por Cirugía Pediátrica de forma programada bajo anestesia general. No incidencias posoperatorias. Posteriormente asintomática sin nuevos episodios de sangrado.

**Comentarios:**

- La MPA secundaria a cuerpo extraño vaginal suele manifestarse de forma aguda, siendo nuestro caso de presentación atípica.
- Una adecuada anamnesis, exploración y pruebas complementarias permitió realizar el diagnóstico y posibilitar el tratamiento quirúrgico.
- El olor fétido asociado a MPA es orientativo de cuerpo extraño vaginal.

**2. COMPLICACIÓN TARDÍA TRAS CORRECCIÓN DE HIPOSPADIAS PROXIMAL.** *Jairo Andrés Echeverría Carrillo, Yaiza Galvañ Félix, Jacobo Montero García, Verónica Alonso Arroyo, Carlos Hernández Díaz, José Manuel Gutiérrez Dueñas. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivo.** Las complicaciones derivadas tras correcciones de hipospadias son comunes. Entre las complicaciones, la formación de un divertículo uretral presenta una incidencia entre 0-21%. Entre los principales factores de riesgo incluyen la presencia de un defecto proximal, estenosis uretral distal y reparaciones por etapas con uso de colgajos de piel prepucial. Los síntomas más comunes incluyen goteo postmiccional, micción difícil, infecciones del tracto urinario y abultamiento de la uretra anterior.

**Material y métodos.** Paciente de 17 años con antecedente de hipospadias escrotal intervenido quirúrgicamente a los 2 años, realizándose en un primer tiempo quirúrgico transposición de colgajo vascularizado de prepucio dorsal y uretroplastia en un 2 tiempo. A los 4 años es reintervenido para cierre de fístula proximal post-uretroplastia. Es reintervenido a los 10 años realizándose una glanduloplastia y plastia prepucial asociada. Permanece asintomático hasta los 17 años cuando consulta porque refiere que, tras todas las micciones, permanece orina en la uretra mojando la ropa interior. Se decide realizar una cistouretrografía miccional donde se evidencia imagen compatible con divertículo uretral en la neouretra. Se realiza resección del divertículo y reconstrucción de la uretra.

**Resultados.** Tras 3 años de seguimiento, el paciente refiere chorro único, no ha vuelto a mojar la ropa interior y no refiere pérdidas de orina a lo largo del día.

**Conclusión.** La presencia de un divertículo uretral debe sospecharse con la clínica, el diagnóstico se puede confirmar con la realización de una cistouretrografía. Es importante excluir otras anomalías asociadas como la estenosis uretral distal. El tratamiento es quirúrgico e incluye la resección del tejido uretral redundante y la posterior reconstrucción uretral.

**3. LESIÓN PANCREÁTICA COMO HALLAZGO INCIDENTAL TRAS TRAUMATISMO ABDOMINAL.** *Laura Aríztegui Hoya, María Rodríguez Ruiz, Erick Ardelá Díaz, Beatriz Álvarez Juan, Carmen Sánchez Prieto, Marina Fernández Álvarez, Alejandra Fdez.-Morán González, Elia Ricoy Chain. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción y objetivo.** El dolor abdominal es un motivo de consulta frecuente en Urgencias Pediátricas. Es fundamental una anamnesis y exploración física completas

para establecer un adecuado diagnóstico diferencial. En el caso de sospechar abdomen agudo, las pruebas de imagen suelen ser de ayuda para confirmar el diagnóstico.

**Caso clínico.** Niña de 13 años que acude por dolor abdominal tras traumatismo abdominal leve hace 24 horas. Presenta buen estado general, abdomen doloroso en epigastrio y flanco izquierdo, con defensa y signos de peritonismo. En ecografía abdominal a pie de cama se objetiva líquido libre en región periesplénica, espacio de Morrison e hipogastrio. Se realiza TAC abdominal con contraste urgente donde se evidencia gran hematoma en cuerpo-cola pancreático y hemoperitoneo. Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, donde precisa transfusión de concentrado de hemáties con buena evolución posterior. En colangiografía informan de colección heterogénea con restos hemáticos con cantidad líquido libre peritoneal en distintas localizaciones, por lo que, se realiza biopsia guiada por ecoendoscopia con diagnóstico de neoplasia sólida pseudopapilar en cuerpo-cola pancreáticos, en su mayor parte necrosada. Ante dichos hallazgos se decide intervención quirúrgica programada realizándose pancreatectomía distal por laparoscopia, sin incidencias posteriores. (Figs. 3-1 a 3-3)

**Conclusiones.** Tras traumatismo abdominal cerrado se lesionan con frecuencia hígado y bazo. Sin embargo, una lesión en páncreas por traumatismo de bajo impacto, debe hacernos sospechar lesión subyacente. La neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas es un tumor epitelial de bajo potencial de malignidad poco frecuente en edad pediátrica, que afecta principalmente al sexo femenino. Su diagnóstico precoz es complicado, siendo en ocasiones un hallazgo casual. Clínicamente se presenta de forma inadvertida, por lo que la actuación conjunta de equipos multidisciplinares es fundamental. La biopsia guiada por endoscopia permite

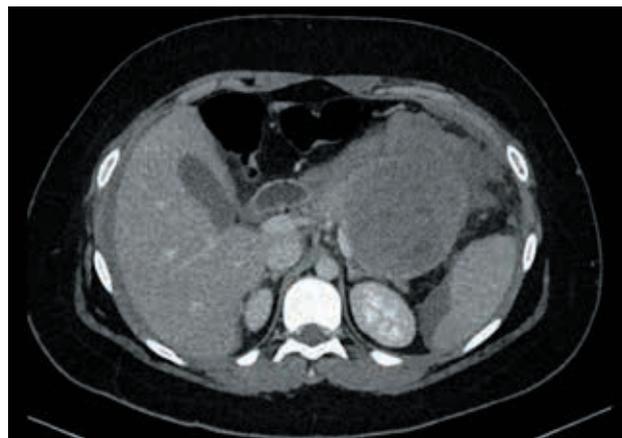


Figura 3-1.

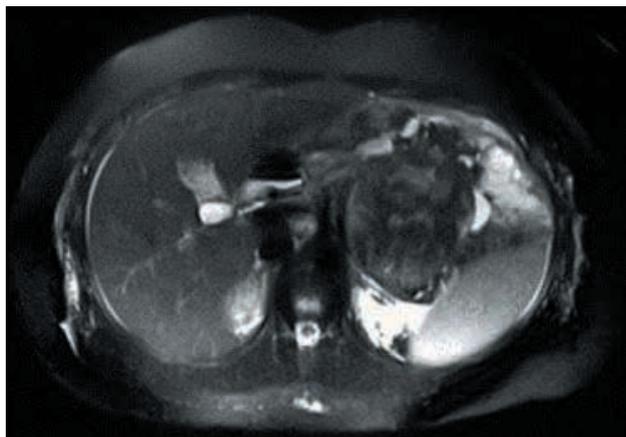


Figura 3-2.

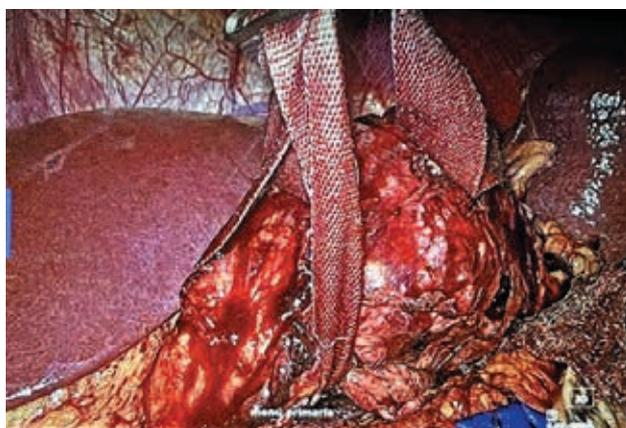


Figura 3-3.

establecer el diagnóstico y nos orienta en el manejo quirúrgico precoz requerido en este tipo de patologías.

**4. DERRAME PLEURAL MASIVO EN NIÑA PREVIAMENTE SANA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Amaia Ruiz Araus, Marina Melgosa Peña, Mario Iglesias Rodríguez, Paula Isabel Santamaría Sanz, Maite Cuervas-Mons Tejedor, Manuela Rodríguez Miguélez, Yaiza Galvañ Félix, Laura Puente Ubierna. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La causa más frecuente de derrame pleural unilateral masivo en población infantil es infecciosa, aunque es importante sospechar otras causas en el diagnóstico diferencial como neoplasias o procesos autoinmunes. Ante la sospecha clínica de derrame pleural se debe realizar inicialmente una radiografía de tórax. En los casos de derrame

pleural masivo debe realizarse toracocentesis diagnóstica y terapéutica.

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado.

**Caso clínico.** Niña de 6 años de origen marroquí que consulta por fiebre de 5 días de evolución, asociando dolor en hipocondrio derecho y tos. En la exploración física presenta hipoventilación en hemitórax derecho y matidez en la percusión ipsilateral. Se realiza radiografía de tórax que muestra derrame pleural derecho masivo y leve desplazamiento contralateral de estructuras mediastínicas (Fig. 4-1). En ecografía torácica se objetiva cámara máxima de 4,5 cm sin tabicación. Ingresa en UCIP para colocar drenaje pleural derecho e iniciar ventilación no invasiva (VNI). El análisis del líquido cumple los criterios de Light para exudado, iniciándose estudio etiológico (analítica de sangre, Mantoux, jugo gástrico, Quantyferon, PCR de neumococo, citología). El tercer día de ingreso presenta induración en Mantoux (3x3 cm) (Fig. 4-2), por lo que ante sospecha de infección tuberculosa se inicia tratamiento con cuádruple terapia y corticoides. Precisa administración de urokinasa y realización de videotoracoscopia por tabicación de derrame, con desbridamiento y toma de muestras para biopsia pleural. Posteriormente en ecografía de control presenta paresia postquirúrgica del hemidiafragma derecho, sin repercusión

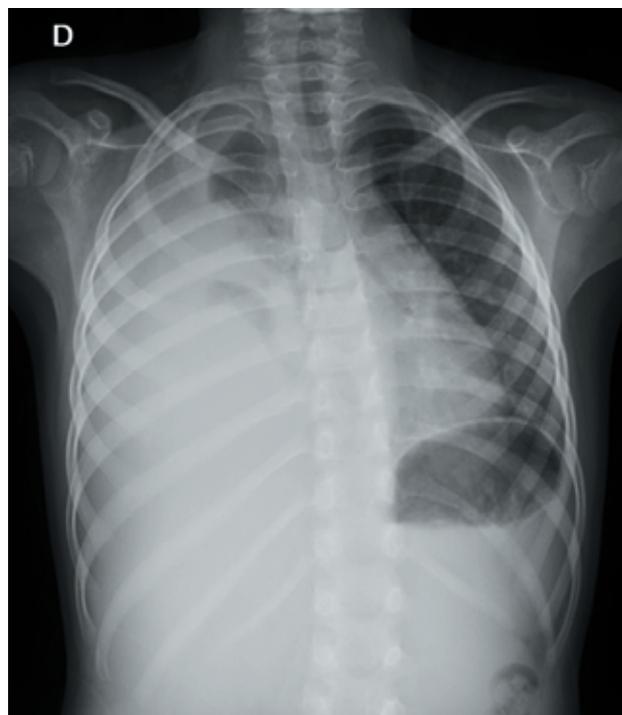


Figura 4-1. Rx de tórax.



Figura 4-2. Mantoux.

respiratoria ni hemodinámica. En la actualidad continúa tratamiento antituberculoso con adecuada evolución.

**Conclusión.** La tuberculosis es un problema a nivel mundial, también en países desarrollados donde se está observando un aumento de su incidencia. Ante todo niño con derrame pleural debe sospecharse e incluirse como parte del diagnóstico diferencial, especialmente si proceden de países endémicos. Es importante realizar el estudio de contactos en un paciente pediátrico con tuberculosis confirmada.

**5. TRAUMATISMO NASAL: NO UN HEMATOMA SEPTAL MÁS.** *Gloria Bartolomé Calvo, Gema Pérez Yagüe, Inés Lavandera Gil, Marta Soler Monterde, María Collada Carrasco, Eva María Domínguez Bernal, María Brel Morenilla, Sheila Betancor Cabrera. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** Las contusiones faciales constituyen un motivo de consulta frecuente siendo las fracturas nasales las más frecuentes por su fácil exposición a traumatismos y su mínima resistencia a fracturarse. Su etiología principal en la edad pediátrica son los traumatismos accidentales.

**Caso clínico.** Niña de 6 años acude por tumefacción nasal de 3 días de evolución por traumatismo nasal. Pre-



Figura 5-1.



Figura 5-2.

sentó epistaxis autolimitada, edema nasal y voz nasal en los últimos días. A la exploración física destacaba tumefacción del tercio nasal inferior a base de ambas alas nasales e insuficiencia respiratoria nasal. Por ambas narinas asomaba material friable sugestivo de mucosa/cornete con oclusión circunferencial. Se realiza radiografía de huesos propios de la nariz: sin hallazgos significativos. Valorada por ORL realizan rinoscopia anterior con diagnóstico de hematoma septal. Se realiza intervención quirúrgica, para drenaje en la que objetivan abscesos septales pautando antibioterapia y taponamiento nasal con buena evolución siendo dada de alta.

**Conclusiones.** Los traumatismos nasales se presentan como dolor, inflamación, hematoma, deformidad epistaxis o insuficiencia respiratoria. Se debe realizar una anamnesis



Figura 5-3.

detallada, la exploración física nos va a aportar mayor información. La rinoscopia anterior permitirá valorar lesiones y deformidades. La radiografía de huesos propios habitualmente no está indicada. Considerar TC facial si hay sospecha de fractura etmoido-orbitaria. El tratamiento consiste en controlar la hemorragia mediante taponamiento y tratar el edema. Si hay hematoma septal, desviación o fractura, derivar al especialista para drenaje o reducción. Hay que estar alerta y tener en cuenta las posibles complicaciones como hematoma del tabique que puede derivar en necrosis y sobreinfección y precisa drenaje urgente, antibioterapia y taponamiento endonasal; y deformidad postraumática.

**6. TUMORACIÓN CRANEAL EN LACTANTE.** *Miguel Liquete Marín<sup>1</sup>, Elba Redondo Vegas<sup>1</sup>, Nuria Cabeza Arce<sup>1</sup>, María Jesús Gallego Fuentes<sup>2</sup>, Estefanía Utiel Monsálvez<sup>3</sup>, Ramón Cancho Candela<sup>1</sup>, Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>1</sup>.*  
<sup>1</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>2</sup>Centro de Salud Delicias I. Valladolid. <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Los tumores de la bóveda craneal pueden ser clasificados en benignos y malignos. Es fundamental mediante examen clínico y estudio radiológico descartar lesiones osteolíticas o expansivas intracraneales, frente a

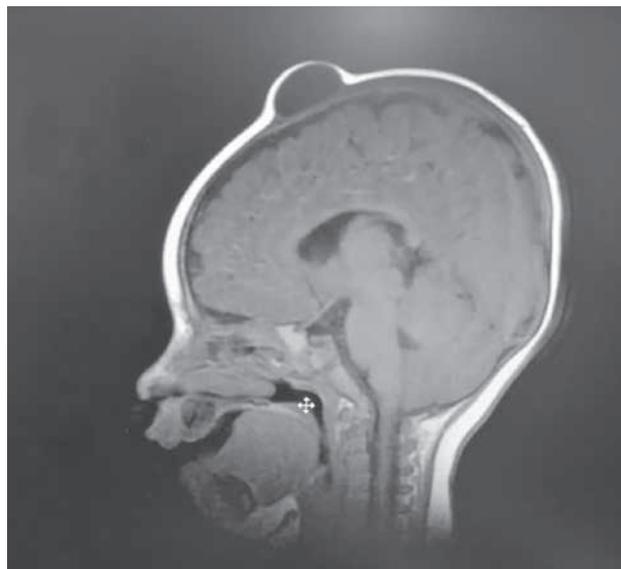


Figura 6-1. Quiste dermoide.

tumores de crecimiento lento como los quistes dermoides o epidermoides, encefaloceles, meningiomas u osteomas.

**Caso clínico.** Lactante de dos meses de vida que consulta por tumoración en la línea media craneal de dos semanas de evolución, estable desde su aparición sin otra clínica asociada. No presenta antecedente de parto distócico, lesiones craneales perinatales ni otros antecedentes personales de interés. A la exploración se palpa tumoración blanda-gomosa, dependiente de fontanela anterior de 2,5 cm de diámetro que no impresiona de doloroso. No presenta macrocefalia y la exploración neurológica es normal. En ecografía transfontanelar se visualiza una tumoración en la línea media anexa a la fontanela anterior (4,6x13x14 mm) de pared lisa, contenido aparentemente quístico en localización extracraneal sin afectación de estructuras intracraneales. En la RMN se visualiza lesión extracraneal ovalada y bien definida en línea media de la convexidad que ha aumentado respecto a ecografías previas (25x28x13 mm). Ante esta situación es valorada e intervenida por neurocirugía que realiza exéresis de la lesión con el diagnóstico histopatológico de quiste dermoide. Los padres autorizan la difusión del caso. (Figs. 6-1 y 6-2)

**Comentarios.** El quiste dermoide es la causa más frecuente de lesión en fontanela anterior de contenido quístico, cuya incidencia es de 0,1-0,5% del total de lesiones craneales. El 25% de los quistes dermoides se presentan en los primeros meses de vida, derivan del epitelio germinal, son indolores, de crecimiento lento y pueden moldear los huesos sobre los que asientan. Clínicamente, son indistinguibles de los quistes epidermoides que derivan del ectodermo embrionario, pue-

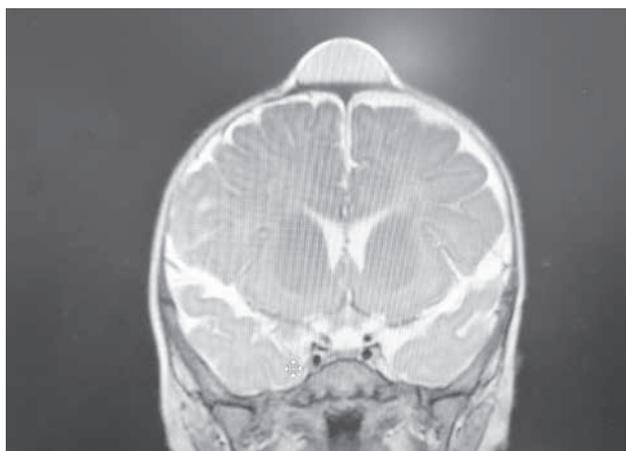


Figura 6-2. Quiste dermoide.

den erosionar el hueso y expandirse intracranalmente. La confirmación diagnóstica para diferenciar el tipo de quiste es mediante anatomía patológica.

**7. ASTROCITOMA PILOMIXOIDE ASOCIADO A PUBERTAD PRECOZ E HIPERCRECIMIENTO. ¿PODRÍA SER EL TRATAMIENTO ENDOCRINOLÓGICO UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA PARA EL TUMOR?** *Sara Delgado Nicolás, Celia Vicente Martínez, Alicia Pérez Pérez, Ana Rubio Granda, Juan Pérez Gordón, Isolina Riaño Galán, José Antonio Villegas Rubio, Ana de Lucio Delgado. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El astrocitoma pilomixoide es un tumor del sistema nervioso central típico de la edad pediátrica con características clínicas y anatomopatológicas propias. La localización más habitual es en la región hipotálamo quiasmática. El factor pronóstico más importante es la exéresis quirúrgica completa. Sin embargo, cuando esta no es posible, no existe consenso en el tratamiento.

**Caso clínico.** Niña de dos años derivada a nuestro centro por lesión sólido-quística en región hipotálamo quiasmática. Clínica de cefalea intermitente de un mes de evolución con inestabilidad de la marcha y vómitos en los últimos días. Se realiza biopsia de la lesión, drenaje del quiste y colocación de válvula de derivación ventriculo peritoneal. El diagnóstico es de astrocitoma pilomixoide. Debido a localización inoperable se inicia tratamiento quimioterápico con vinblastina semanal, 70 dosis. En el control radiológico no se observan cambios tras finalizar quimioterapia. En la evolución, destaca la aparición de telarquia bilateral e hipercrecimiento

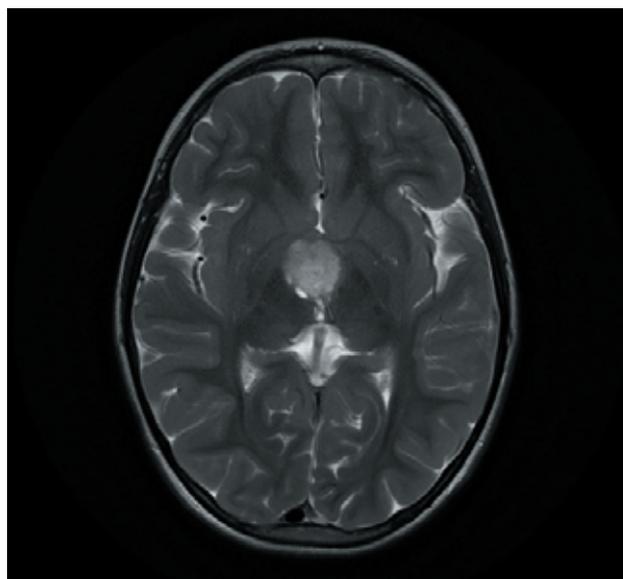


Figura 7-1.

(Velocidad de crecimiento mayor a p99, +15,33 DE). Presenta elevación de estradiol, gonadotropinas, IGF-1 e IGFBP3. Tras realizar pruebas de supresión se diagnostica de pubertad precoz central. Se inicia tratamiento con triptorelina (análogo de GHRH). A pesar de un frenado de la pubertad adecuado, persiste hipercrecimiento y test de estímulo de GH patológico por lo que inicia, además, tratamiento con análogo de somatostatina. Se consigue desaparición de síntomas puberales y detención del crecimiento. En los controles radiológicos se observa ligera disminución del tamaño tumoral.

**Comentarios.** Existen controversias acerca del origen histopatológico y comportamiento clínico del astrocitoma pilomixoide, considerado un tumor glial independiente. En nuestro caso el tratamiento quimioterápico estándar no fue efectivo, sin embargo, los análogos de GHRH y somatostatina parecen haber tenido un efecto en la mejoría clínica y radiológica de la enfermedad.

**8. NEUMOTÓRAX INFANTIL Y SU MANEJO EN URGENCIAS.** *Alejandra Fdez.-Morán González, María Martínez Pérez, Carlos Ocaña Alcober, Elena Hierro Delgado, Carmen Sánchez Prieto, Marina Fernández Álvarez, Elia Ricoy Chain, Laura Ariztegui Hoya. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El neumotórax espontáneo primario es infrecuente en pediatría fuera del periodo neonatal, siendo



Figura 8-1.

más frecuente en varones adolescentes, con fenotipo leptosómico y ocasionalmente relacionado con rotura de bullas subpleurales. Se debe sospechar ante dolor torácico de inicio brusco, realizando previamente un adecuado diagnóstico diferencial con otras patologías extrapulmonares. La exploración física dirigida y solicitud precoz de pruebas de imagen permiten el diagnóstico de neumotórax e inicio de tratamiento.

**Caso clínico.** Niña de 12 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor torácico brusco de cuatro horas de evolución mientras realizaba ejercicio, sin traumatismo previo ni otra sintomatología. Presenta dificultad respiratoria con taquipnea, taquicardia y tiraje subcostal. El resto de las constantes vitales y electrocardiograma normales, con buena saturación de oxígeno. En la auscultación pulmonar presenta marcada hipoventilación del hemitórax izquierdo, visualizándose en radiografía torácica neumotórax izquierdo masivo sin desplazamiento contralateral mediastínico. Se coloca bajo sedación en Cuidados Intensivos drenaje pleural, cerrándose a las 8 horas, a nivel del cuarto espacio intercostal en línea media axilar, con adecuada reexpansión pulmonar. Permanece ingresada durante cuatro días con persistencia inicial radiográfica de neumotórax apical mínimo, con resolución al alta. Se recomienda reposo relativo y seguimiento por Neumología.



Figura 8-2.

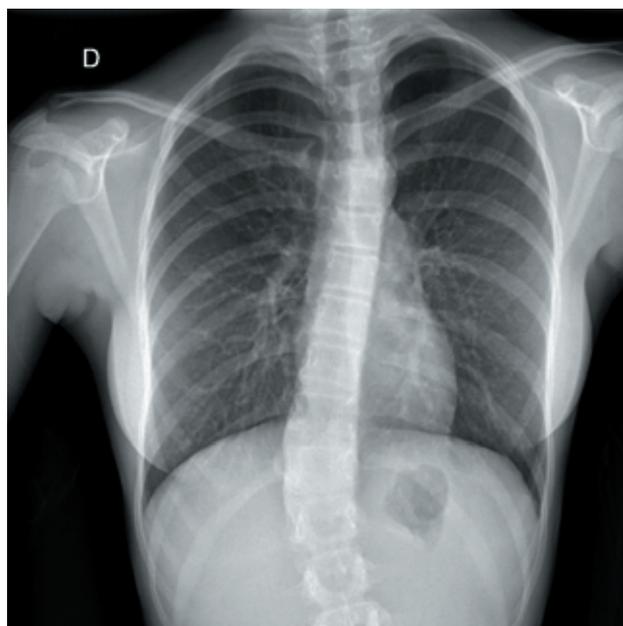


Figura 8-3.

**Comentarios.** Es importante considerar el neumotórax espontáneo primario ante dolor torácico brusco para un diagnóstico precoz y evitar complicaciones. Aunque el tratamiento varía en función del tamaño y la estabilidad hemodinámica del paciente, se intenta manejo conservador en neumotórax pequeños; reservando el drenaje para neumotórax grandes, progresivos y/o sintomáticos y la cirugía si fuga aérea persistente o recidiva.

**9. OBSTRUCCIÓN INTESTINAL POR HENIA INTERNA. A PROPÓSITO DE UN CASO DE REMANENTE ONFALOMESENTÉRICO.** *Laura Johanna Sánchez Pulido, Eduardo Hortelano Romero, Cristina Granell Suárez, María José Rosell Echevarría, Clara Calvo Penín, Ángela Gómez Farpón, Víctor Álvarez Muñoz. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La persistencia del conducto onfalomesentérico es una patología relativamente frecuente en la edad pediátrica, presentándose el 90% de los casos como un divertículo verdadero. Como manifestación clínica más frecuente en la edad pediátrica está descrita la hemorragia indolora, siendo más común la obstrucción intestinal en la edad adulta.

**Caso clínico.** Paciente de 8 años con cuadro de dolor abdominal de 48 horas de evolución en fosa ilíaca derecha de intensidad creciente y múltiples episodios eméticos siendo los últimos marrones oscuros, sin cambios en las deposiciones, al examen físico con signo de Blumberg positivo. Se realiza radiografía y ecografía abdominal con asas de



Figura 9-1.

intestino delgado dilatado y abundante contenido líquido en su interior sin signos de apendicitis. Además de fecaloma en ampolla rectal. Ante deterioro clínico y analítico del paciente se realiza laparoscopia exploradora objetivándose adyacente al apéndice cecal otro apéndice gangrenoso, que tiene su origen en un asa de íleon, a 30 cm de la válvula ileocecal que presenta una brida hacia fosa ilíaca derecha, produciendo una hernia interna. Se realiza resección de remanente de conducto onfalomesentérico. Posteriormente el paciente presenta adecuada evolución.

**Conclusiones.** El divertículo de meckel es la anomalía congénita más común del tracto gastrointestinal, en la población pediátrica la gran mayoría es asintomático y su hallazgo es casual. Las manifestaciones clínicas principalmente se derivan de una complicación sea anemia, obstrucción o perforación. La obstrucción intestinal se puede presentar por la propia invaginación del divertículo o por la persistencia de una banda onfalomesentérica que puede ejercer presión sobre un asa adyacente.

**10. MALFORMACIONES DE INTESTINO GRUESO: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 22 AÑOS.** *Ana Rubio Granda, Eva Fernández Morán, María Álvarez Merino, Sara Delgado Nicolás, Sheila Martín Pino, Laura Johanna Sánchez Pulido, Marta Suárez Rodríguez, Gonzalo Solís Sánchez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Estudio de las características clínicas de pacientes con malformaciones de intestino grueso, análisis del tratamiento llevado a cabo y sus complicaciones.

**Material y método.** Estudio descriptivo y retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de malformación de intestino grueso, excluyendo enfermedad de Hirschprung, entre 2000-2021.

**Resultados.** Se incluyeron 30 pacientes (incidencia de 0,19 casos/1.000 RN y año). El 86,7% eran varones con mediana de edad gestacional de 39 semanas (RIC 4) y peso medio de 2.934 g (IC: 2.644-3.224). Al diagnóstico, presentaban una mediana de edad de 0 días (RIC 1), habiendo sospecha prenatal de malformación intestinal en 5 pacientes. Las malformaciones más frecuentes fueron las anorrectales (90%). El 90% fueron intervenidos con una mediana de edad de 2 días de vida (RIC 2). El ingreso duró una mediana de 14,50 días (RIC 12). Dentro de los cuidados postoperatorios, el 96,3% precisó antibioterapia (mediana de 6 días, RI 3), siendo la pauta más utilizada la asociación ampicilina, gentamicina y clindamicina. El 26,7% precisaron ventilación mecánica invasiva (VMI) (mediana de 1 día, RIC 3), depen-

diendo de su uso la necesidad de sedoanalgesia ( $p=0,007$ ). Se utilizó nutrición parenteral en 18 pacientes (media de 8,06 días, IC 5,12-10,99). En cuanto a las complicaciones, el 16,7% las presentaron a corto plazo (60% infecciosas) y el 71,4% a largo plazo (reintervenciones y/o estreñimiento). En 14 pacientes se describió historia de estreñimiento, observándose asociación con el momento de la cirugía, siendo más prevalente en cirugías más tardías ( $p=0,014$ ).

**Conclusiones.** Las malformaciones anorrectales son las malformaciones de intestino grueso más frecuentes, siendo predominantes en varones. El tratamiento es quirúrgico, en los primeros días de vida. Estas patologías que suponen una alta carga asistencial: ingresos prolongados, cuidados postquirúrgicos específicos y tratamiento de las complicaciones. Es importante una cirugía precoz para evitar secuelas a largo plazo.

**11. PRESENTACIÓN Y MANEJO DE LA HERNIA DE AMYAND.** *Eduardo Hortelano Romero, Cristina Pérez Costoya, Laura Sánchez Pulido, María José Rosell Echevarría, Clara Calvo Penín, Ángela Gómez Farpón, Víctor Muñoz Álvarez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Las hernias inguinales en la edad pediátrica se deben a la persistencia de un conducto peritoneo-vaginal (CPV) permeable. A través de dicho conducto lo más frecuente es la herniación de estructuras como la grasa peritoneal o asas intestinales, pero en ocasiones menos frecuentes también pueden contener el apéndice, lo que se denomina como hernia de Amyand. Este subtipo tiene una incidencia del 0,13% al 0,28%. La forma de presentación incluye múltiples espectros desde la aparición de un bultoma inguinal sin otra clínica acompañante hasta una clínica franca de apendicitis.

**Caso clínico.** Niño de 3 años programado para herniotomía derecha en el que de forma intraoperatoria se observa el apéndice dentro del CPV, parcialmente adherido al mismo, pero sin signos inflamatorios (Fig. 11-1). El paciente no presenta otros antecedentes y se encontraba asintomático. Ante dichos hallazgos, compatibles con una hernia de Amyand, se decide realizar una apendicectomía transinguinal y cierre del CPV. El paciente evolucionó favorablemente.

**Conclusiones.** La hernia de Amyand suele tener un diagnóstico intraoperatorio, pues normalmente se encuentra como hallazgo casual durante la herniotomía inguinal. Su tratamiento de elección suele ser la extirpación del apéndice por vía inguinal y posterior reparación de la hernia inguinal.

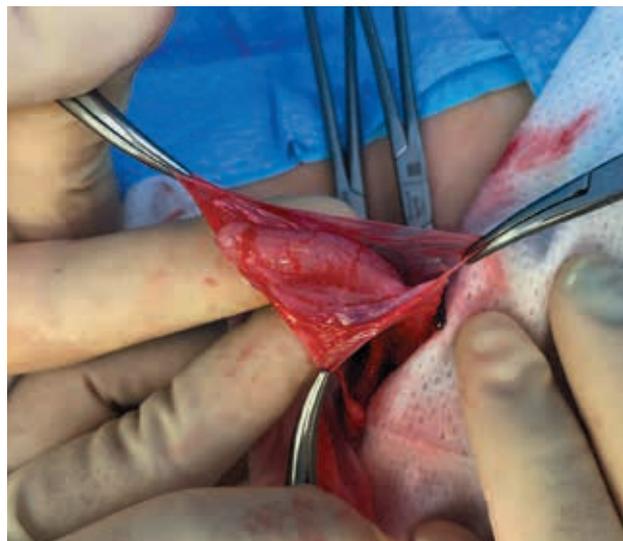


Figura 11-1.

**12. HERNIA DE MORGAGNI EN VARÓN CON DEFOR- MIDAD TORÁCICA.** *Carmen Sánchez Prieto, Erick Ardela Díaz, María Rodríguez Ruiz, Ana Navedo de las Heras, Laura Ariztegui Hoya, Alejandra Fdez.-Morán González, Marina Fernández Álvarez, Elia Ricoy Chain. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La hernia de Morgagni es una entidad rara, que constituye menos del 6% de las hernias diafragmáticas en la edad pediátrica. Es frecuente que sea asintomática y se diagnostique como hallazgo incidental, como sucedió en este caso de un paciente estudiado por deformidad torácica.

**Caso clínico.** Varón de 3 años al que se realiza radiografía de tórax por una deformidad torácica observándose asas intestinales en hemitórax derecho sugestivas de hernia diafragmática anterolateral derecha, de Morgagni-Larrey. No refieren clínica respiratoria y los controles prenatales habían sido normales. Se completa estudio con ecografía que confirma los hallazgos de la placa de tórax. Se decide reparación quirúrgica realizándose por laparoscopia. Se cierra la hernia asistiéndonos mediante una pequeña incisión de 2 cm a nivel del epigastrio, sobre la porción central del margen anterior del defecto. Se refresca el borde del saco herniario y se pasa una sutura percutáneamente a través de la pared abdominal para permitir el cierre del saco a nivel de su base. No se reseca el saco herniario. La radiografía de control, un año después, no presenta alteraciones. Las heridas de laparoscopia presentan muy buen aspecto, con mínimas cicatrices. (Figs. 12-1 y 12-2)



Figura 12-1.

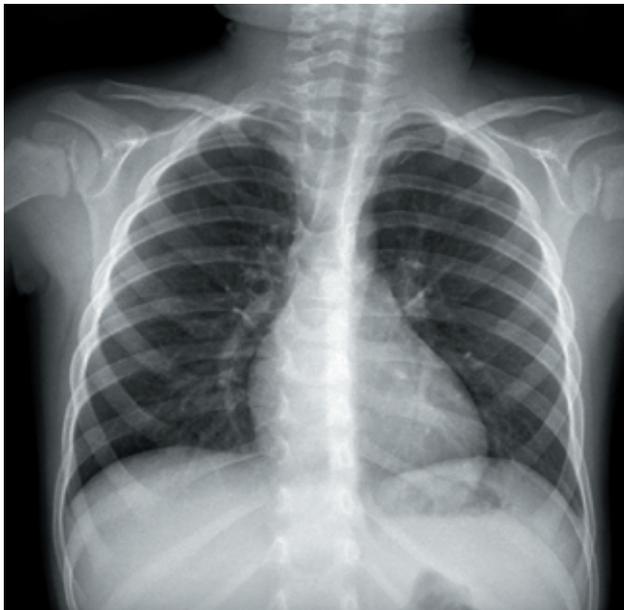


Figura 12-2.

**Conclusiones.** El abordaje laparoscópico de las hernias de Morgagni constituye una alternativa segura, efectiva y menos invasiva que la cirugía abierta, que requiere menor tiempo quirúrgico y menos analgesia postoperatoria, y proporciona recuperación más rápida y mejores resultados estéticos. Por tanto, debe considerarse el procedimiento de elección en niños.

**13. ATRESIAS DE INTESTINO DELGADO EN LOS ÚLTIMOS 22 AÑOS.** *Eva Fernández Morán, María Álvarez Merino, Ana Rubio Granda, Sara Fernández Castiñeira, Cristina Pérez Costoya, Laura Fernández Mantecón, Marta Suárez Rodríguez, Gonzalo Solís Sánchez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** Determinar las características de los pacientes con diagnóstico en época neonatal de malformaciones de intestino delgado, así como los tratamientos llevados a cabo y sus complicaciones.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo, retrospectivo de los casos de atresia de intestino delgado ingresados en época neonatal en un hospital de tercer nivel entre enero 2000 a diciembre 2021. Revisión de historias clínicas. Analítica descriptiva y cálculo de incidencia.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 20 pacientes. La incidencia fue de 1 caso por cada 7.878 recién nacidos vivos. El 50% eran varones, con ligero predominio del sexo femenino en las atresias duodenales (58% mujeres). Las atresias más frecuentes fueron las yeyunales (45%). La mediana de edad al diagnóstico fue de 2 días con sospecha prenatal en el 65% de los casos. La mediana de edad gestacional fue de 35 semanas. No hay diferencias estadísticamente significativas en la edad gestacional en función de la detección prenatal ( $p=0,536$ ). El 30% de los pacientes tenían malformaciones asociadas. La mediana de tiempo hasta la intervención fue de tres días. El 100% recibieron antibioterapia profiláctica con una mediana de duración de 8 días, siendo la asociación más usada la ampicilina, gentamicina y clindamicina. El 100% precisó nutrición parenteral. La complicación más frecuente fue la sepsis nosocomial (80%). Tres pacientes presentaron colestasis secundaria a nutrición parenteral y se registró un caso de intestino corto. Dos pacientes fueron éxitus. No constan complicaciones digestivas a largo plazo. La mediana de duración del ingreso fue de 44 días.

**Conclusiones.** Las atresias de intestino delgado son una patología frecuente, pudiendo detectarse en ecografías prenatales lo que permite un diagnóstico y tratamiento precoz. Es preciso un manejo multidisciplinar de estos pacientes. Las complicaciones secundarias a la patología quirúrgica y la nutrición parenteral no son frecuentes.

**14. A PROPÓSITO DE UN CASO, POLIMICROGIRIA.** *Natalia Martín Iranzo, José Fernando Soltero Carracedo, Eva María Jiménez Fernández, Alba Macías Panedas, María Teresa Cantero Tejedor, Isabel Rojo Fernández, José Francisco Villagómez Hidalgo, Alfonso Peña Vallenceja. Hospital Río Carrión. Palencia.*

**Introducción.** La polimicrogiria consiste en una organización cortical anormal que macroscópicamente aparece como una superficie cortical irregular, con múltiples y pequeñas circunvoluciones, separadas por surcos poco profundos y abundantes. La clínica es variable según la localización, aunque principalmente encontramos retraso psicomotor y epilepsia. Si es de tipo generalizada las manifestaciones son graves y se acompañan de microcefalia. Con la resonancia magnética (RM) usando técnicas de visión tridimensional y Flair o inversión-recuperación, se ha podido describir la amplia variedad de las malformaciones del desarrollo cortical. El tratamiento se realiza con antiepilépticos aunque, en muchas ocasiones, el tipo de epilepsia asociada es resistente a la terapia con dichos fármacos.

**Caso clínico.** Lactante de 6 meses, que a los dos días de vida presenta una crisis convulsiva generalizada, de unos segundos de duración, tónica, con mirada lateralizada y movimientos clónicos de las 4 extremidades en esta primera ocasión. Cede sin medicación. A los 2-3 minutos nuevo evento comicial, con cianosis, pero con clonías únicamente del hemicuerpo izquierdo, que cede sola. Se realiza EEG que muestra una actividad bioeléctrica cerebral discontinua para su edad sobrecargado de una actividad aguda generalizada, de predominio en región posteriores derechas (cuadrante posterior derecho), en donde, en ocasiones, aparecen polipuntas, sin correlación clínicas y poco reactivo. Tras ingreso en UCI pediátrica del HCU Valladolid, se diagnostica de malformación cerebral derecha: displasia cortical con polimicrogiria y alteración de la sustancia blanca en hemisferio cerebral derecho (fronto-occipital). Varias hospitalizaciones en junio, agosto y septiembre de 2022, por crisis epilépticas. Se encuentra en tratamiento con Keppra, Depakine, Trileptal, Carnicor. Buena evolución en las consultas de neuropediatría posteriores.

**Conclusiones/comentarios.** La polimicrogiria es la más frecuente de las malformaciones del desarrollo cortical. Puede presentarse con una gran variedad de síntomas a cualquier edad, desde el período neonatal hasta la adolescencia tardía. Su etiología es aún poco clara y multifactorial. Precisa de abordaje multidisciplinar.

**15. ABORDAJE PERCUTÁNEO DE LAS NEFROLITIASIS.** *Eduardo Hortelano Romero, Cristina Granell Suárez, Cristina Pérez Costoya, María José Rosell Echevarría, Laura Sánchez Pulido, Clara Calvo Penín, Víctor Muñoz Álvarez, Ángela Gómez Farpón.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La nefrolitiasis es una enfermedad muy prevalente en el adulto, sin embargo no deja de ser una

patología que no hay que dejar de lado en la edad pediátrica ya que su incidencia es del 0,13-1. El tratamiento de la urolitiasis está condicionado por la edad del paciente pediátrico, desde el manejo conservador a la cirugía en sus distintas modalidades considerando las posibilidades de material miniaturizado. La cirugía se indica solo cuando sea estrictamente necesario, ahorrando procedimientos pero estableciendo el mejor equilibrio posible con la preservación de la función renal y de las complicaciones derivadas de la persistencia de cálculos.

**Caso clínico.** Paciente varón de 12 años acude a Urgencias por dolor lumbar izquierdo no irradiado de 5 días de evolución asociado a vómitos y clínica miccional sin fiebre. En Urgencias se realiza urinocultivo (positivo para enterococo) y ecografía visualizándose 3 litiasis en los grupos caliciales del riñón izquierdo sin dilatación de la vía urinaria. Como antecedente fue operado a los 4 años por litiasis en riñón izquierdo, desconociéndose el procedimiento realizado. Tras completar estudios, se realiza cirugía por abordaje percutáneo utilizando pielografía retrograda para localizar las litiasis, posteriormente se realiza punción ecoguiada entrando por grupo calicial inferior, introduciéndose ureteroscopio Ch 18 localizando dos litiasis a nivel de caliz inferior y otra en grupo calicial superior, ambas se fragmentan con laser holmium YAK, se finaliza el procedimiento mediante extracción de restos litiasicos y colocación de cateter JJ.

**Comentarios.** El abordaje percutáneo tiende a emplear cada vez calibres más finos en busca de seguridad sin perder eficacia, siendo imprescindible en casos pediátricos. El manejo interdisciplinar de los servicios de Urología y Cirugía Infantil puede considerarse como una práctica adecuada con la que adquirir conocimientos y autonomía para el tratamiento de esta patología en beneficio del paciente.

**16. PARÁLISIS BRAQUIAL OBSTÉTRICA (PBO): EVOLUCIÓN DE LOS CASOS ENTRE 2015-2020 EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS (HUCA).** *Laura Santos Gómez, Rosa Patricia Arias Llorente, Eva Fernández Morán, Sara Jiménez Palazuelos, Juan Manuel Vázquez Villa, Sara Rubín Roger, Laura Mantecón Fernández, María Caunedo Jiménez.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La parálisis braquial obstétrica (PBO) es una patología relativamente frecuente en Pediatría, con una incidencia de 0,6-4/1.000 recién nacidos vivos. Consiste en el daño por tracción del plexo braquial durante el parto, provocando lesiones reversibles (neuroapraxia, axonotmesis)

o irreversibles (neurotmesis). Entre los factores de riesgo se encuentran el alto peso para la edad gestacional, partos instrumentales o presentación podálica. Son factores pronósticos la naturaleza y extensión del daño o la asociación de otras lesiones.

**Material y métodos.** Se han revisado los casos de PBO en el HUCA entre 2015 y 2020 en los servicios de Pediatría y Rehabilitación, analizando la evolución y los tratamientos requeridos por los pacientes.

**Resultados.** Se han documentado 15 casos que fueron seguidos en rehabilitación durante los años del estudio, 8 de nuestro hospital y el resto remitidos desde hospitales comarcales. La incidencia entre los nacidos en el HUCA ha sido de 1,16/1.000 RN vivos. El 60% provenían de partos instrumentales y solo el 13,3% de partos eutócicos. El 33% fueron distocias de hombros y en 27% coexistió fractura de clavícula homolateral. El 73,3% tuvieron parálisis superior y el 36,3% completa, no presentando ningún paciente parálisis inferior exclusivamente. En el 66,6% afectó el lado derecho. En cuanto a la evolución, el 60% fueron remitidos a cirugía plástica y el 40% requirió intervención quirúrgica, siendo todos PBO completa. El 60% tuvo buena evolución con recuperación casi completa de la función y hasta el 87% si contamos los nacidos en nuestro hospital.

**Conclusiones.** Aunque la PBO tiene buen pronóstico en general con adecuado seguimiento rehabilitador, aquellos neonatos con parálisis completa suelen requerir cirugía, siendo la recuperación parcial con secuelas de por vida. Es una patología que precisa de un abordaje multidisciplinar con buena coordinación entre pediatría-rehabilitación y cirugía plástica, teniendo que intervenir otros profesionales en algunas ocasiones.

**17. INCONTINENCIA URINARIA DE CAUSA CULTURAL.** *Jairo Andrés Echeverría Carrillo<sup>1</sup>, Sonia Pérez Bertólez<sup>2</sup>, Yaiza Galvañ Félix<sup>1</sup>, Jacobo Montero García<sup>1</sup>, Verónica Alonso Arroyo<sup>1</sup>, Carlos Hernández Díaz<sup>1</sup>, José Manuel Gutiérrez Dueñas<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

**Objetivo.** La mutilación genital femenina es una práctica cultural definida como cualquier procedimiento que involucre la extirpación parcial o total de los genitales femeninos externos. Dicha práctica se presenta mayoritariamente en África. Se clasifica en 4 tipos. La infibulación o mutilación genital femenina tipo III implica el corte los labios menores, el revestimiento interno de los labios mayores con o sin escisión del clítoris.

**Material y métodos.** Paciente de 10 años originaria de Gambia derivada a urología pediátrica por presentar dificultad para la micción con sensación de vaciamiento incompleto e incontinencia urinaria, sin infecciones del tracto urinario. La paciente fue intervenida por motivos culturales de infibulación apreciándose sinequia de labios menores con cicatriz de ablación clitoriana que impide la visualización de meato uretral. Se intenta sondaje uretral y cistoscopia bajo anestesia general sin éxito debido al gran componente cicatricial que impide la canalización de la uretra. Posteriormente, se realiza una plastia completa genital, liberando el tejido cicatricial alrededor de la vulva permitiendo exponer la uretra para una posterior uretroplastia. También se realiza una plastia de labios menores y clitoroplastia exponiendo así el introito vaginal y permitiendo la exposición de los cuerpos cavernosos del clítoris. Finalmente, se realiza una cistoscopia donde se evidencia una uretra normal y una vejiga de lucha con múltiples trabeculaciones.

**Resultados.** Tras 5 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática, con mejoría importante de la calidad de vida, realizando micciones espontáneas sin nuevos episodios de incontinencia urinaria. El resultado estético es bueno.

**Conclusión.** La práctica de mutilación genital femenina puede acarrear complicaciones urológicas importantes. La realización de plastia genital y liberación del tejido cicatricial permite mejorar la salud y el bienestar de estas pacientes.

**18. ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LAS CRISIS ASMÁTICAS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA PRE Y POST PANDEMIA SARS-COV-2. IMPACTO DE LAS MEDIDAS DE PROTECCIÓN INDIVIDUAL EN LA POBLACIÓN.** *Marta Freire Peña, Cristina López Fernández, Claudia Bernardo García, Natalia Roldán Pascual, Lorenzo Guerra Díez.* Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La pandemia por SARS-CoV-2 y la implementación de medidas preventivas en la sociedad disminuyó de forma clara las visitas por crisis asmáticas al Servicio de Urgencias de Pediatría.

**Objetivos.** El objetivo de este estudio es analizar de forma comparativa las principales características de las crisis de asma atendidas en el Servicio de Urgencias de un hospital de tercer nivel durante la pre y pospandemia.

**Metodología.** Seleccionado estudio retrospectivo descriptivo. Incluidos episodios de Urgencias con motivo de consulta "Disnea" en dos periodos de tiempo: desde Enero hasta Junio de 2017 y 2022. Analizado nivel de clasificación (escala 5 niveles), de gravedad y evolución posterior.

**Resultados.** Analizados 118 episodios, de los cuales 56 fueron atendidos en 2017 y 62 en 2022. El 62,7% fueron niños y un 37,3% niñas. Edad media 61,47 meses (2017: 55,66 y 2022: 66,72 meses). Respecto al nivel de triaje en 2017 predominaron los niveles 3 y 4 frente a 2022, en el que hubo mayor predominio de niveles 2 y 3.

Nivel de triaje	Año 2017	Año 2022	Total
2	9 (16,07%)	19 (30,64%)	28
3	23 (41,10%)	23 (37,10%)	46
4	20 (35,71%)	19 (30,64%)	39
5	4 (7,12%)	1 (1,62%)	5
Total	56	62	118

En relación a la gravedad, en 2017: un 56,00% fueron moderadas-graves en 2017, y un 78,95% en 2022. Precisan tratamiento con corticoide sistémico en mayor porcentaje en 2022 y disminuye la tasa de administración de antibióticos al alta. Se produce un leve incremento del porcentaje de ingresos en 2022 (12,9% frente al 9,3% en 2017). Analizada la revisión en atención primaria los 7 días siguientes, observamos que 91,5% de los casos en 2022 son re-evaluados (63,0% en 2017).

**Conclusión.** Las crisis asmáticas analizadas en nuestro medio durante el periodo de estudio fueron clasificadas con mayor nivel de urgencia, presentaron una tasa mayor de gravedad moderada-grave, precisando ingresos en pocos casos. La adherencia de seguimiento posterior en atención primaria fue muy superior a los años prepandemia.

Viernes 18 de noviembre - Salón Agumar

Moderadora: Rosa Pardo

**19. HEMODIAFILTRACIÓN EN PACIENTE CON LISIS TUMORAL SECUNDARIA A DEBUT DE LEUCEMIA LINFOIDE.** *Beatriz Barbadillo Mariscal, Cristina Luis Barrera, Pablo Oyagüez Ugidos, Isabel del Blanco Gómez, María García González, David Gabaldón Pastor, Raquel Portugal Rodríguez, Maite Cuervas-Mons Tejedor. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La hemodiafiltración es una técnica de depuración extrarrenal continua que sustituye las funciones del riñón cuando estas están disminuidas o son insuficientes. Las situaciones más frecuentes son el fallo renal agudo, sobrecarga hídrica o aumento en sangre de ciertos solutos tóxicos para el organismo.

**Caso clínico.** Niño de 9 años que ingresa en UCIP por alto riesgo de lisis tumoral al ser diagnosticado de leucemia linfocítica madura T con 275.000 leucocitos al debut. Se inicia tratamiento preventivo con hiperhidratación (3.000 mL/m<sup>2</sup>) y rasburicasa, iniciando el tratamiento de la enfermedad de base con metilprednisolona (60 mg/m<sup>2</sup>/día). En las siguientes horas destaca una importante lisis tumoral con hipocalcemia 6,5 mg/dL y elevación de fósforo hasta 11,7 mg/dL y ácido úrico a 11,3 mg/dL pese al tratamiento con rasburicasa (0,2 mg/kg/día). Ante las severas alteraciones hidroelectrolíticas se decide inicio de hemodiafiltración con corrección progresiva de los iones hasta su normalización sin necesitar apenas ultrafiltración. El tratamiento es bien tolerado, pudiéndose retirar a las 48 horas sin incidencias.

**Conclusiones.** Pese a que el síndrome de lisis tumoral es más frecuente en tumores sólidos, puede ocurrir en leucemias, por lo que los pacientes de alto riesgo deben tener una monitorización muy estrecha. A pesar de las medidas preventivas que se inician al diagnóstico de estos pacientes, algunas veces son insuficientes siendo necesario recurrir a las técnicas de depuración extrarrenal.

**20. SÍNDROME DE GOLDENHAR: MANIFESTACIÓN ATIPICA DE UNA PATOLOGÍA INFRECIENTE.** *Oihane Salcedo Fresneda, Eva Fernández Morán, Sara Rodríguez Ovalle, Myriam Muñoz Lumbreras, Sergio Miranda Montequín, Esther Mesa Lombardero, Aroa Alonso Alonso, Belén Fernández Colomer. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El diagnóstico del Sd. de Goldenhar se basa en los hallazgos fenotípicos al nacimiento. Presentamos este caso al considerarlo de interés por su peculiar presentación clínica y su escasa frecuencia.

**Caso clínico.** Recién nacido prematuro tardío con diagnóstico prenatal de cefalocele atrético que ingresa en la Unidad de Neonatología para valorar tratamiento. Además de confirmar dicho hallazgo prenatal, a su llegada a la unidad se observan mamelones preauriculares bilaterales con posible fístula, aparente estenosis de los conductos auditivos externos, hipertelorismo, micrognatia, y un dermoide limbar en el ojo derecho. Se realiza resonancia magnética cerebral, que confirma que presenta un cefalocele atrético (no comunicante con el parénquima cerebral), con restos meníngeos y tejido neural degenerado en su interior, siendo intervenido con éxito a la semana de vida. Por otro lado, se amplían estudios radiológicos del macizo craneofacial objetivando asimetría y

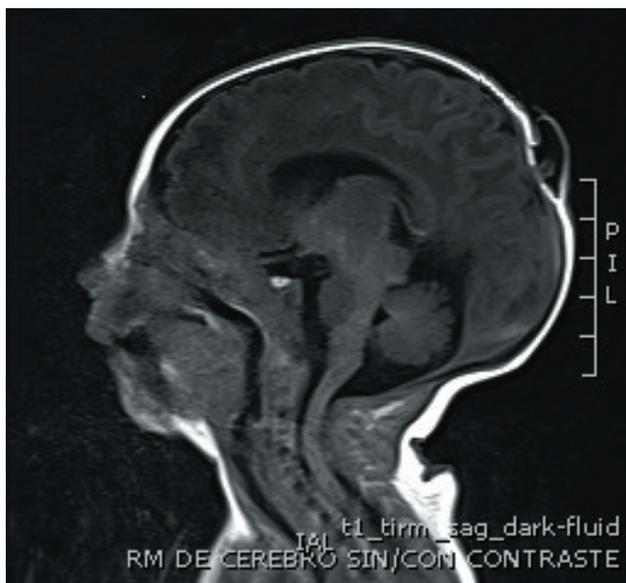


Figura 20-1.



Figura 20-2.



Figura 20-3.

estenosis de ambos conductos auditivos externos, conducto auditivo interno derecho doble y severa hipoplasia de las ramas ascendentes de la mandíbula que condicionan una importante micrognatia. El fenotipo del paciente junto con los hallazgos radiológicos, son compatibles con un síndrome de Goldenhar atípico.

**Comentarios.** Resulta interesante el caso por la peculiar forma de presentación clínica, ya que en la literatura con-

sultada, no hay ningún caso publicado con la particularidad de nuestro paciente, un cefalocele atrético. El Síndrome de Goldenhar constituye una entidad congénita poco frecuente, caracterizada por la asociación de anomalías oculares, auriculares, mandibulares y vertebrales, y cuya etiología permanece aún desconocida, presentando un diagnóstico clínico, según los criterios de Feigold y Baum. Su pronóstico y tratamiento es variable, en función de las manifestaciones acompañantes y la presencia o no de discapacidad intelectual.

**21. EL SÍNDROME NEFRÓTICO NO SIEMPRE ES IDIOPÁTICO.** *Sonia García Fernández<sup>1</sup>, Ariana Méndez Sierra<sup>2</sup>, Verónica Fernández Cabo<sup>2</sup>, Asunción Arias Rodríguez<sup>2</sup>, Virginia Oreña Ansorena<sup>2</sup>, Paula Díaz García<sup>1</sup>, Javier Gómez Román<sup>2</sup>, Domingo González-Lamuño Leguina<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente. Aunque la aparición de enfermedad renal en celíacos es baja (3%); la presencia de enfermedad celíaca tiene aspectos patogénicos comunes a la enfermedad renal. Estos pacientes presentan menos recaídas del SN y mejoría clínica de ambas entidades si siguen de forma estricta la dieta exenta de gluten.

**Caso clínico.** Paciente de 16 años en seguimiento por nefrología infantil por SN y nefropatía IgA controlada con IECAS y dieta exenta en gluten. Como antecedentes personales destaca hipotiroidismo a tratamiento con Eutirox desde

los dos años y enfermedad celíaca con dieta de exclusión de gluten desde los tres años. Se trata de un paciente que a los 6 años de edad debuta con un SN corticosensible, con múltiples recaídas y corticodependiente. En el momento del diagnóstico los anticuerpos antigliadina son positivos. A los 8 años se comporta como corticorresistente parcial, y se decide realizar biopsia renal en la que mediante inmunofluorescencia se objetivan depósitos de IgA (++) e IgM (+) mesangiales compatibles con nefropatía IgA. Con una dieta estricta exenta en gluten presenta menos recaídas de su SN, objetivándose además que aun en ausencia de síntomas digestivos, las recaídas se relacionan con transgresiones dietéticas. Durante la adolescencia el paciente reconoce dos transgresiones dietéticas puntuales sin síntomas digestivos pero que asocian dos nuevos brotes de SN.

**Conclusiones.** Como ya se ha objetivado en otros casos recogidos en la literatura, este paciente presenta recaídas de su SN en relación a transgresiones dietéticas con buen control de la enfermedad renal cuando la dieta exenta de gluten se sigue de forma estricta. El vínculo patogénico entre la enfermedad celíaca y la nefropatía IgA puede deberse a una mayor permeabilidad de la barrera mucosa a posibles agentes patógenos que pueden estimular la producción y el depósito adicional de IgA en el mesangio glomerular.

## 22. PROBLEMA FRECUENTE, ETIOLOGÍA INFRECUENTE: ENFERMEDAD DE CASTLEMAN COMO CAUSA DE ADENOPATÍA CERVICAL EN LA INFANCIA.

*Mario Iglesias Rodríguez, Saioa Zarandona Leguina, Raquel Portugal Rodríguez, David Gabaldón Pastor, Yaiza Galvañ Félix, Jairo Andrés Echeverría Carrillo, María Teresa Lista Araujo, Alicia Gonzalo San Esteban. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La enfermedad de Castleman (EC) describe un conjunto heterogéneo de trastornos linfoproliferativos que comparten características histopatológicas. Es de etiopatogenia poco conocida, y rara en pediatría. Según la extensión se distinguen dos formas, la unicéntrica (ECU, correspondiendo 90% a variante hialino-vascular) y la multicéntrica (ECM), siendo la primera más frecuente. Generalmente asintomática, presentándose como tumefacción de una región ganglionar en mediastino (70%), cuello (14%) o abdomen. No suele haber alteraciones analíticas, pero pueden aparecer anemia ferropénica, hipoalbuminemia, hipergammaglobulinemia y elevación de reactantes de fase aguda. El diagnóstico es anatomopatológico. La ECU tiene buen pronóstico, siendo la exéresis curativa.

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado paterno.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 8 años, sin antecedentes de interés, que presenta adenopatía laterocervical derecha, de unos 2 cm, indurada, no adherida, de 45 días de evolución. No presenta signos inflamatorios, ni síntomas constitucionales. Se realiza tratamiento empírico con amoxicilina-clavulánico 10 días sin mejoría. En ecografía cervical se observa una adenopatía de características indeterminadas, sin descartar malignidad. Analítica sanguínea, incluyendo frotis de sangre periférica, serologías y autoinmunidad, sin alteraciones. Radiografía de tórax sin hallazgos patológicos. Ante estos resultados, se decide exéresis y, en el estudio anatomopatológico, se observan numerosos folículos linfoides agrandados con centros germinales depletados, con centro esclerótico hialinizado. Asimismo, la capa de células del manto se encuentra expandida con linfocitos pequeños dispuestos de forma concéntrica alrededor de los centros germinales tipo "piel de cebolla". Dichos hallazgos son compatibles con la EC tipo hialino-vascular. Se realiza body TC sin observarse otras adenopatías, estableciéndose el diagnóstico de ECU.

**Conclusiones.** La EC es una causa rara de linfadenopatía en pediatría. Aunque la ECM es excepcional en niños, siempre tendremos que realizar estudio de extensión mediante prueba de imagen para descartarla, pues el pronóstico es peor y existe riesgo de desarrollar neoplasias malignas.

## 23. SÍNDROME DE APNEAS/HIPOPNEAS DURANTE EL SUEÑO: CARACTERIZACIÓN EN NIÑOS CON Y SIN OBESIDAD. Elena Martínez Cuevas<sup>1</sup>, Estrella Ordax Carbajo<sup>2</sup>, Ana Isabel Navazo Eguía<sup>3</sup>, Carmen Muñoz Peláez<sup>3</sup>, Lourdes Martín Viñé<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Centro de Salud Gamonal Antigua. Burgos. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Álava. <sup>3</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>4</sup>C.S. García Lorca. Burgos.

**Introducción.** El síndrome de apnea-hiponea del sueño (SAHS) afecta 2-4% de niños entre 2-6 años, siendo la hipertrofia adenoamigdalara, la causa más frecuente. La obesidad infantil condiciona un aumento en la prevalencia del ronquido y del SAHS en los niños.

**Objetivo.** Evaluar las diferencias clínicas, antropométricas y otorrinolaringológicas del SAHS en niños obesos y no obesos.

**Métodos.** Estudio prospectivo, niños entre 3-14 años remitidos a la Unidad de Sueño por sospecha de SAHS. Se realizó una polisomnografía (PSG), cuestionarios de sueño, exploración física y analítica sanguínea en dos fases (inicial y a los 12 meses). Los pacientes fueron clasificados en dos

grupos (obesos y no obesos), y estos a su vez en SAHS y no SAHS en función del resultado de la PSG.

**Resultados.** Se han estudiado 66 niños (59,1% varones, edad media de  $6,45 \pm 2,89$ ), 47% fueron diagnosticados de SAHS, 47% no presentaron patología respiratoria, 4,5% presentó limitaciones al flujo y 1,5% presentó SAHS con hiperventilación. De los 66 niños, el Test Chervin fue positivo en 74,2%. Se observaron diferencias significativas entre niños obesos (23) y no obesos (43), en edad  $8,85 \pm 2,98$  vs  $5,14 \pm 1,83$  ( $p < 0,001$ ), respiración bucal diurna 34,8% vs 72,1% ( $p = 0,003$ ), IAH  $3,92 \pm 5,30$  vs  $9,68 \pm 12,80$  ( $p = 0,013$ ) y grado de hipertrofia amigdalina ( $p = 0,046$ ), siendo esta significativamente menor en los obesos. En el grupo de niños con SAHS, el grado de severidad del SAHS fue menor en los obesos frente a no obesos (IAH  $8,04 \pm 6,55$  vs  $16,31 \pm 13,94$ ;  $p = 0,029$ ). En el grupo de niños con obesidad, el Percentil IMC fue mayor en los diagnosticados de SAHS vs no SAHS ( $97,44 \pm 0,88$  vs  $96,43 \pm 0,94$ ;  $p = 0,017$ ).

**Conclusiones.** Existen diferencias significativas en edad e hipertrofia amigdalina entre niños con SAHS y obesidad y niños con SAHS y sin obesidad, lo que nos permite caracterizar los dos fenotipos de SAHS.

**24. MÁS ALLÁ DE LA PREMATURIDAD.** *Simran Yogesh Khemlani Ramchand, Elva Rodríguez Merino, Vanesa Matías del Pozo, María García Montero, Ignacio Aldana Villamañán, Santiago Fernández González, María del Pilar Uribe Reina, Marta Vega Bayón.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La trombosis de senos venosos en neonatos es una entidad infrecuente aunque grave, cuyo diagnóstico y tratamiento precoz previene importantes secuelas neurológicas.

**Caso clínico.** *Motivo de ingreso:* Neonato de 93 días de vida (EGC 42 + 4 semanas) que ingresa de forma programada para realización de Resonancia Magnética cerebral (RNM) de control de las 40 semanas por protocolo de prematuridad. *Antecedentes personales:* Pretérmino de 29 + 3 semanas nacido por cesárea urgente por preeclampsia grave. Peso al nacimiento: 850 g. P3-5. Apgar: 5/5. pH: 7,01. Precisa intubación al nacimiento. Una dosis de surfactante. Ventilación mecánica durante 24 horas y no invasiva 21 días. No otras incidencias. Ecografías cerebrales normales. Alta a las 37+1 semanas con exploración acorde a la edad. *Exploración al ingreso:* Tono incrementado de las extremidades, movimientos espontáneos escasos con repertorio pobre, disminuidos en extremidad inferior derecha con respecto a

la izquierda, reflejos osteotendinosos exaltados con irradiación a la extremidad contralateral, con presencia de clonus en extremidades inferiores. *Pruebas complementarias:* RMN: seno sigmoide izquierdo filiforme, sin visualización del seno transversal, sugerente de trombosis. Estudio factores protrombóticos: mutación 20210 de la protrombina y factor V de Leiden: negativos. Pendiente estudios proteína C y S. *Evolución:* Se inicia tratamiento con enoxaparina (1,5 mg/kg/12 horas) controlado con valores de antiXa. Mejoría clínica con exploración neurológica normal al 6º día de vida. Control de imagen a los 12 días con resolución parcial y a los 21 con recanalización completa. Alta a EGC 45 + 4 con tratamiento profiláctico con enoxaparina.

**Conclusiones.** La exploración física y neurológica exhaustiva en las revisiones del recién nacido pretermino es una herramienta fundamental. Permite, no solo valorar y seguir las comorbilidades asociadas a la misma, sino que ante la aparición de nuevas complicaciones o patologías, es la clave que orienta el diagnóstico y el manejo posterior. Es importante destacar que la aparición de nuevas entidades no siempre son asociadas a la prematuridad.

**25. CUTIS MARMORATA TELANGIÉCTASICA CONGÉNITA.** *Eva Fernández Morán, Sara Fernández Castiñeira, Ainhoa Fernández López, Sonia García Fernández, Beatriz Antomil Guerrero, Paula Díaz García, Sonia Lareu Vidal, Gonzalo Solís Sánchez.* Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) es una infrecuente malformación vascular cutánea que se caracteriza por la presencia de un patrón localizado o generalizado de máculas reticuladas violáceas estando presente desde el nacimiento o poco después del mismo. Las manifestaciones extracutáneas más frecuentes son de tipo trófico en tejidos próximos (hipertrofia del miembro afecto), siendo inusual la afectación ocular o neurológica.

**Caso clínico.** Neonato varón procedente de una gestación a término controlada sin incidencias. En la primera exploración física de rutina se objetiva una lesión reticular de características vasculíticas a nivel de extremidad superior izquierda con extensión hacia axila (Fig. 25-1), resto de exploración satisfactoria. Valorado ambulatoriamente por Dermatología con impresión diagnóstica de cutis marmorata telangiectásica congénita. Control posteriormente en Neonatología con estabilidad de la lesión cutánea. Actualmente realiza seguimiento en Dermatología y revisiones habituales en su Pediatra de Atención Primaria.



Figura 25-1.

**Conclusiones.** La CMTC es una anomalía benigna, con buen pronóstico y con tendencia a la mejoría en la mitad de los casos. A pesar de ser una entidad poco frecuente, es importante conocerla puesto que el diagnóstico es clínico y no suele precisarse de pruebas complementarias.

**26. SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Ainhoa Mañaricua Arnáiz, Laura Pérez Arnáiz, María Miranda Vega, Cristina de Frutos Martínez, Alicia Gonzalo San Esteban, Amaia Ruiz Araus, Ángela Oquillas Ceballos, Marina Melgosa Peña. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El síndrome de Rubinstein-Taybi (RSTS) es una enfermedad genética multisistémica que afecta a 1 de cada 100.000/125.000 recién nacidos. Se caracteriza por presentar rasgos faciales característicos, ensanchamiento de pulgares, hipotonía, retraso en el crecimiento postnatal y discapacidad intelectual. La confirmación citogenética o molecular aparece en el 60-70% de los casos, siendo de herencia autosómica dominante. Los genes implicados son el gen CREBBP y, en menor frecuencia, el gen EP300, asociados al RSTS tipo 1 y tipo 2 respectivamente. Existe correlación fenotipo-genotipo y en base a ello, se han propuesto diferentes guías de seguimiento.

**Caso clínico.** Recién nacido de 41 semanas, varón, que al nacimiento precisa reanimación por distrés respiratorio, cianosis e hipotonía generalizada. En la exploración física destaca un marcado engrosamiento con desviación radial de las falanges distales de los primeros dedos de manos y pies,

mueca facial distintiva, epicantus, fisura palpebral pequeña con inclinación descendente, nariz prominente, orejas de implantación normal con hendidura preauricular bilateral, paladar ojival, micrognatia y criptorquidia unilateral. La conducta es adecuada, con movimientos generales subóptimos de pobre complejidad, variabilidad y fluidez, con dificultades en la alimentación. Ante hallazgos clínicos compatibles con RSTS, se realiza despistaje de malformaciones asociadas evidenciando en neuroimagen cuerpo calloso fino y quistes de plexo coroideo, sin otras alteraciones en el resto de sistemas. El estudio genético muestra una alteración en el gen CREBBP con nueva variante patogénica (c.3060+1G>C) que confirma la sospecha diagnóstica de RSTS tipo 1.

**Conclusión.** Hallazgos tan característicos como el engrosamiento de los dedos en el RSTS, especialmente en el tipo 1, hacen posible un diagnóstico clínico en periodo neonatal, permitiendo un estudio genético dirigido que facilite un abordaje multidisciplinar de forma precoz.

**27. A PROPÓSITO DE UN CASO: RECUENTO DE NEUTRÓFILOS ASOCIADO AL FENOTIPO DUFFY NULO (DANC).** *Laura Santos Gómez, Eva Fernández Morán, Oihane Salcedo Fresneda, Myriam Muñoz Lumbreras, Sara Rodríguez Ovalle, Enrique Colado Varela, Marta Suárez Rodríguez, Gonzalo Solís Sánchez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El fenotipo Duffy nulo es una variante de la normalidad de los antígenos de membrana de las células sanguíneas que ocasiona la forma más frecuente de neu-

tropenia congénita a nivel mundial. Los individuos que la poseen, mayoritariamente en regiones de África subsahariana, presentan de forma persistente recuentos de neutrófilos por debajo del rango normal, sin que esto implique aumento en el riesgo de infecciones.

**Caso clínico.** Niño de 10 meses controlado en consultas externas de Neonatología por neutropenia congénita. Como antecedentes personales ingresó en UCI neonatal al nacimiento por distrés respiratorio, con buena evolución, presentando también trombopenia neonatal transitoria, leucopenia e hipoglucemia neonatales. Antecedentes familiares: madre de 41 años sin antecedentes relevantes, procedente de Guinea Ecuatorial. Gestación controlada, parto inducido por preeclampsia y cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Desde el nacimiento se han realizado analíticas seriadas de control, sin objetivar mejoría en los recuentos de neutrófilos. Por otra parte, no ha presentado ningún síntoma clínicamente relevante relacionado con el DANC. Se obtuvo consentimiento verbal de la madre del paciente.

**Comentarios.** Se debe clasificar el DANC como un polimorfismo genético que genera una variante de la normalidad, adecuando los rangos de los recuentos de neutrófilos a la misma. No se ha visto aumento en el riesgo de infecciones o enfermedades autoinmunes, ni alteraciones en la función de los neutrófilos. Considerar a estos pacientes con los rangos normales de la mayoría de la población tiene consecuencias como pruebas innecesarias, exclusión de ensayos clínicos o no administración de tratamientos oncológicos.

**28. ABSCESO RENAL EN PEDIATRÍA: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE CASOS DIAGNOSTICADOS EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN ÚLTIMOS 10 AÑOS.** Julia Marín Rodero, Mariela Noeal Gordano Urretabizkaya, Verónica Fernández Cabo, Cristina Barquín Rego, Ioana Dragomirescu Dragomirescu, Beatriz Jiménez Montero, María Jesús Caldeiro Díaz, Cristina Álvarez Álvarez. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Objetivos.** Los abscesos renales son una infección grave con clínica inespecífica. Los microorganismos aislados más frecuentes son: *Escherichia coli* y *Staphylococcus aureus*. Son necesarias pruebas de imagen para el diagnóstico. El manejo terapéutico es controvertido. El objetivo de este estudio es describir los datos demográficos, clínicos, analíticos, ecográficos y el manejo terapéutico.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes menores de 16 años

con diagnóstico de absceso renal mediante prueba de imagen en un hospital de tercer nivel, del 2011 al 2021. Se recogieron datos de la historia.

**Resultados.** Se identificaron 5 casos de absceso renal, uno de ellos fue excluido por diagnóstico en la necropsia en contexto de sepsis y fallo multiorgánico en paciente oncológico inmunodeprimido. De los 4 pacientes analizados la mediana de edad fue 7 años (RIQ: 1,5-13). El 75% varones. Ninguno tenía patología renal. Al inicio, todos presentaban mal estado general y fiebre. La mediana de duración de la fiebre fue de 7 días (RIQ: 2,5-13). El 75% presentó dolor lumbar/abdominal. Uno asoció vómitos. Ningún paciente refería clínica miccional. El 50% presentó elemental de orina alterado. EL estudio analítico presentó leucocitosis y neutrofilia en el 50%. La PCR estaba elevada en todos, mediana de 9,9 mg/dL (RIQ: 3,4-19,9). PCT mayor de 2 ng/dL en el 75%. Todos se diagnosticaron por ecografía, en uno se realizó además TC. En el 75% se objetivó un absceso menor de 3 cm. En la mitad se aisló *E. coli* en el urocultivo. En otro paciente se aisló *E. faecalis* en el hemocultivo. En otro no se aislaron microorganismos. Recibieron antibioterapia durante 28 días (RIQ: 14,2-35). En uno se realizó tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones.** Los abscesos renales son extremadamente infrecuentes en pediatría. El diagnóstico diferencial se plantea en pacientes con mal estado general, fiebre y dolor lumbar/abdominal con elevación de parámetros inflamatorios analíticos. La prueba de imagen es necesaria para el diagnóstico definitivo. El manejo incluye antibioterapia prolongada y en abscesos de mayor tamaño cirugía.

**29. SÍNDROME DE RETT: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Virginia Oreña Ansorena<sup>1</sup>, Sonia García Fernández<sup>2</sup>, Pablo Corujo Murga<sup>2</sup>, Eva Fernández Morán<sup>2</sup>, Ainhoa Fernández López<sup>2</sup>, Ignacio Málaga Diéguez<sup>2</sup>, Raquel Blanco Lago<sup>2</sup>, Antonio Hedrera Fernández<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>2</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El síndrome de Rett es un trastorno neurológico que afecta principalmente al sexo femenino y se caracteriza por una regresión del desarrollo psicomotor tras un periodo aparentemente normal los primeros 6-18 meses de vida, afectando especialmente al área del lenguaje y manipulativa. Se produce por mutaciones patogénicas de MECP2 que son en su mayoría de novo.

**Caso clínico.** Niña de 3 años sin antecedentes de interés que inicia seguimiento en neuropediatría por retraso psicomotor. Refieren desarrollo normal hasta los 18 meses,

momento en el cual se produce una regresión especialmente a nivel manipulativo y del lenguaje con esterotipias continuas manuales, ausencia de lenguaje, escasa interacción social, deambulación con apoyo e intereses restringidos. En la exploración neurológica destaca microcefalia adquirida (al nacimiento p90 con estancamiento progresivo hasta p3 actualmente), esterotipias manuales constantes, tendencia a la abducción de caderas, cierto aumento de la base de sustentación y dismetría junto a temblor leve. Se inicia estudio etiológico negativo (RM cerebral, cariotipo, CGH-array, estudio metabólico incluyendo aminoácidos en plasma, ácidos orgánicos en orina, ácidos grasos de cadena larga en plasma, carinitinas y acilcarnitinas y transferrina deficiente en carbohidratos) salvo trazado de EEG de encefalopatía y actividad epileptiforme. Ante sospecha de síndrome de Rett se realiza estudio exómico de gen *MECP2* objetivándose variante patogénica lo que confirma el diagnóstico.

**Conclusiones.** Debemos sospechar el síndrome de Rett ante una niña con una regresión del desarrollo psicomotor especialmente a nivel del lenguaje y manipulativo tras periodo de desarrollo previo normal y esterotipias manuales con microcefalia asociada.

**30. ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE EN PEDIATRÍA.** *María del Pilar Uribe Reina, Marta Vega Bayón, Simran Yogesh Khemlani Ramchand, Santiago Fernández González, Araceli López Santos, Laura Morales Albertos, Antonio Jesús Morales Moreno, María Elena Pérez Gutiérrez.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La anemia es un hallazgo frecuente en pediatría. Es importante reconocer sus causas para un correcto abordaje y tratamiento. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) constituye un pequeño porcentaje y corresponde a destrucción prematura de hematíes por autoanticuerpos.

**Caso clínico.** Presentamos a un niño de 6 años que consultó en dos ocasiones por fiebre y abdominalgia con examen físico normal, recomendándose al alta tratamiento sintomático. Consulta nuevamente por persistencia de fiebre y aparición de coluria, palidez e ictericia clínica. Se realiza analítica sanguínea con hallazgo de hemoglobina 7,1 g/dL, reticulocitos 7,2%, bilirrubina total 1,27 md/dL, LDH elevada y esquistocitos en frotis de sangre periférica. Ante sospecha de anemia hemolítica, se ingresa y se realiza test directo de antiglobulina con resultado positivo para IgG con panaglutinina en el eluido y sin anticuerpos en suero. Se diagnostica AHAI por anticuerpos calientes y se inicia tratamiento con prednisolona. Se realizan estudios de causas

secundarias con único hallazgo de anticuerpos antireceptor de TSH positivos. El paciente presenta buena evolución clínica, no requiere terapia transfusional y se da de alta 7 días después con hemoglobina 9,7 g/dL y normalización de los parámetros de hemólisis. Se sigue en consulta externa, con posterior test directo de antiglobulina negativo.

**Comentario.** La AHAI se caracteriza por presencia de autoanticuerpos que generan destrucción de hematíes. Se clasifica en dos grupos: por autoanticuerpos calientes y por autoanticuerpos fríos. Los autoanticuerpos calientes pueden ser idiopáticos o por inmunodeficiencias, síndrome de Evans, malignidad, infecciones, post trasplante y medicamentos y los anticuerpos fríos usualmente por infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* o Virus Epstein-Barr. El diagnóstico debe incluir búsqueda de causas secundarias. El tratamiento depende de la causa y la severidad de los síntomas. A pesar de su rareza, la AHAI puede poner en riesgo la vida, por eso es importante sospecharla en estadios iniciales para iniciar un tratamiento específico oportuno.

**31. PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR EN LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN.** *Inés Ferrer Ortiz, Silvia Pérez Porra, Pilar Andrés Porras, Fernando Centeno Malfaz, Beatriz Salamanca Zarzuela.* Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** El síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente entre los recién nacidos vivos. Asocia gran variedad de condiciones médicas, con un 40-50% de pacientes con patología cardiovascular. Esta prevalencia se mantiene en los últimos años pese a mejorar la supervivencia de estos pacientes, gracias al avance de los métodos de diagnóstico del manejo quirúrgico. Entre las más frecuentes descritas en la literatura encontramos:

- Canal aurículo-ventricular completo (CAV) (37%).
- Comunicación interventricular (CIV) (31%).
- Comunicación interauricular (CIA) (15%).

Además de las cardiopatías estructurales, esta cromosomopatía, se caracteriza por la alta probabilidad de desarrollo de hipertensión pulmonar (HTP).

**Objetivos.** Valorar la patología cardiovascular de los pacientes con SD de nuestro área e identificar otras comorbilidades asociadas.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de las características clínicas de los pacientes con SD nacidos en nuestro área en los últimos 14 años.

**Resultados.** De los 14 pacientes con SD, el 64,9% eran varones. Presentaron patología cardiovascular 13 pacientes

(92,3%), siendo cardiopatía congénita moderada-severa 9 de ellos, con una mayor frecuencia de DAP (ductus arterioso persistente) (42,9%), seguido del CAV completo (28,6%), CIA (28,6%) o CIV (14,2%) . LA HTP apareció en el 38,4%. El 57,4% de los pacientes cardiopatas precisaron al menos un procedimiento quirúrgico; 42,8% también tratamiento médico. Dos casos necesitaron reintervenciones posteriores. Dos de los pacientes fallecieron tras la cirugía. Respecto a otras comorbilidades, encontramos en nuestra muestra un elevado porcentaje de pacientes con hipotiroidismo (64,3%), seguido de patología digestiva (28,6%) y visual (28,6%).

#### Conclusiones:

- Los cambios en la prevalencia neonatal del SD parecen asociar un número creciente de niños con malformaciones cardíacas, mayoritariamente simples, a pesar de que el canal AV en sus distintas formas sigue estando presente en un número importante de pacientes.
- El tratamiento quirúrgico sigue siendo el predominante en estos pacientes.
- La frecuencia de comorbilidades multiorgánicas, precisa un seguimiento multidisciplinar.

### 32. SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO Y ALERGIA... ¿QUÉ FUE PRIMERO: EL HUEVO O LA GALLINA?

*María del Pilar Uribe Reina, Andrea Patricia Espinoza Leiva, Elena García Barbero, Alejandra Romano Medina, Araceli López Santos, Marta Vega Bayón, Rebeca Garrote Molpeceres, María Luisa Bartolomé Cano. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El síndrome nefrótico (SN) idiopático se define por la triada de proteinuria nefrótica (>40 mg/m<sup>2</sup>/h), hipoalbuminemia (<2,5 g/dL) y edemas. Constituye la glomerulopatía más frecuente en pediatría, siendo una podocitopatía de origen multifactorial, donde el sistema inmune actúa sobre los componentes de la barrera glomerular en pacientes genéticamente predispuestos.

**Caso clínico.** Varón de 5 años. Consulta por abdominalgia, edemas, oliguria y ganancia ponderal (3 kg en 48 h). Dos meses previos inició clínica de rinoconjuntivitis primaveral. AP: broncoespasmos de repetición, dermatitis atópica. EF: Destaca: palidez facial. Edemas faciales y pretibiales moderados, ascitis leve. *Pruebas complementarias:* *Analítica sanguínea:* Hb 13,5 g/dL, 11.860 leucocitos/mm<sup>3</sup> (eosinófilos 8,8%). VSG 80 mm. Urea 25 mg/dL, creatinina 0,44 mg/dL [FGe (Schwartz 2009): 106,5 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>], proteínas totales 3,6 g/dL, albúmina 1,2g/dL, colesterol total 532 mg/dL, TG 236 mg/dL. *Sistemático/sedimento urinario:* pH 8, D 1.025,

proteínas 4+, cociente Prot/Cr 3,5. *Orina 24 h:* proteinuria 65 mg/m<sup>2</sup>/h. Serologías, estudio de autoinmunidad, Mantoux: negativos. *Evolutivo:* Diagnosticado de SN idiopático recibe tratamiento estándar oral con prednisona, protección gástrica (ranitidina) y profilaxis antiosteoporosis (Calcio+vitamina D) según protocolo, con remisión clínica. El paciente emigra a Cuba, donde permanece asintomático. En cada regreso a España inicia sintomatología alérgica (rinoconjuntivitis ± broncoespasmo, IgE elevada) y a los 7-14 días presenta recaída del SN, que remite con tratamiento. Se solicita estudio neumológico, siendo diagnosticado de alergia al polen de gramíneas y olivo y asma ocasional. Inicia inmunoterapia oral, desapareciendo la clínica alérgica y los brotes de SN al volver a España.

**Conclusiones.** Se han estudiado numerosos factores causales del SN (sustancias circulantes, polimorfismos genéticos implicados en maduración y diferenciación linfocitaria y modificaciones epigenéticas del DNA), pero ninguno explica completamente su patogenia. En nuestro paciente la presencia de alergia y atopia se relaciona directamente con el debut del SN y sus recaídas, siendo importante la respuesta inmune tipo Th2 y el tratamiento con inmunoterapia oral.

### 33. VÉRTEBRA LÍMBICA, CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR LUMBAR PEDIÁTRICO.

*Andrea Patricia Espinoza Leiva<sup>1</sup>, Ignacio Aldana Villamañán<sup>1</sup>, Alejandra Romano Medina<sup>1</sup>, Blanca Llorente Sanz<sup>2</sup>, Elena García Barbero<sup>1</sup>, Rebeca Garrote Molpeceres<sup>2</sup>, María Luisa Bartolomé Cano<sup>2</sup>, Israel Sánchez Lite<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Reumatología e Inmunología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El dolor de espalda en pediatría es frecuentemente de origen muscular, obligando a realizar una adecuada historia clínica que excluya, entre otras, causas traumáticas, infecciosas, tumorales o patología reumática. La *vértebra límbica* es una variante de la normalidad de la columna. Su ubicación más frecuente suele ser el margen anterosuperior del cuerpo vertebral, principalmente en región lumbar. Estos márgenes son la localización de los centros de osificación secundarios, apareciendo en el esqueleto en crecimiento.

**Caso clínico.** Varón de 14 años con dolor lumbar inconstante de 3 años de evolución, no le impide practicar deporte, sin despertares nocturnos, mejoría del dolor con analgesia oral y calor. Niega antecedente traumático. Afebril, sin síntomas sistémicos. EF: Desataca: obesidad [IMC: 31,17% (p>99, 2,73 DE)], cifosis corregible, leve escoliosis. No dolor a la



Figura 33-1.



Figura 33-2.

palpación vertebral. Evaluación neurológica normal. Pruebas complementarias normales; incluyendo hemograma, bioquímica con marcadores inflamatorios (VSG, PCR, ASLO, FR), estudio de autoinmunidad, serologías y quantiferon negativos. Radiografías de columna AP y lateral: se objetiva en L1 una irregularidad anteroinferior del cuerpo vertebral.

Se solicita resonancia magnética, objetivando la misma alteración que en la radiografía, informado como "ausencia de osificación del núcleo secundario". Mejoría clínica del paciente con tratamiento antiinflamatorio ocasional. (Figs. 33-1 y 33-2)

**Discusión.** La *vértebra límbica* suele ser un hallazgo incidental. Los pacientes permanecen asintomáticos, excepto si se localiza en el margen posteroinferior, apareciendo dolor recurrente. Su diagnóstico es radiológico, visualizándose un fragmento triangular con bordes escleróticos que pueden tener forma irregular y mal definida, imitando una infección (espondilodiscitis) o tumor, por lo que es fundamental realizar un adecuado diagnóstico diferencial. Los tumores óseos primarios de columna son infrecuentes en pediatría y generalmente benignos, localizándose principalmente en elementos vertebrales posteriores. Suelen acompañarse de signos de alarma (fiebre, síntomas constitucionales, dolor nocturno, mala respuesta analgésica, dolor progresivamente mayor) y síntomas neurológicos por expansión tumoral.

**34. DILATACIÓN PIELOCALICIAL EN RIÑÓN ECTÓPICO COMO HALLAZGO DE ESTUDIO POR HEMATURIA.** Carmen Sánchez Prieto, Erick Ardela Díaz, María Rodríguez Ruiz, Elia Ricoy Chain, Laura Ariztegui Hoya, Alejandra Fdez.-Morán González, Marina Fernández Álvarez, Ana Fernández García. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** Presentamos el caso de un niño de 4 años con ectopia reno-ureteral derecha con hidronefrosis ipsilateral que precisó pieloplastia debido a hematuria con episodios cólicos de dolor.

**Caso clínico.** Varón de 4 años procedente de Marruecos, sin antecedentes conocidos, que acude a Urgencias por hematuria franca asociando dolor hipogástrico, y en la exploración se palpa una masa a ese nivel. En la ecografía se identifica un riñón ectópico localizado en la fosa ilíaca derecha, de tamaño normal pero con dilatación pielocalicial y una gran pelvis extrarrenal de 7x6 cm apoyada sobre el techo vesical. Se completa el estudio con un renograma isotópico que muestra que no hay obstrucción y una gammagrafía renal donde se ve que la función renal está conservada. Presenta episodios de dolor y hematuria recurrentes por lo que se realiza un TC abdominal, apreciándose la unión pieloureteral en la zona del cruce con los vasos ilíacos derechos, siendo la impresión diagnóstica un síndrome de la unión pieloureteral. Ante persistencia de la clínica se decide intervención quirúrgica, donde se ve riñón situado a nivel pélvico, con uréter de fino calibre y estenosis a nivel de la

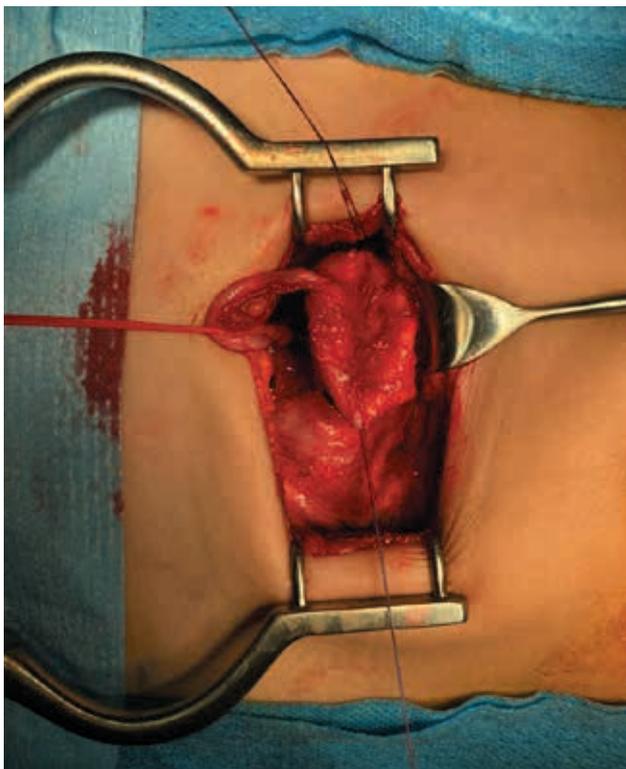


Figura 34-1.

unión pieloureteral, realizándose pieloplastia con remodelación de la pelvis.

**Conclusiones.** La ectopia renal puede asociarse a otras malformaciones a nivel urológico. La presencia de síntomas, como la hematuria o crisis de dolor, nos deben hacer sospechar una posible estenosis de la unión pieloureteral, a pesar de una eliminación de orina adecuada en el renograma.

**35. LO QUE ESCONDEN UNOS EDEMAS.** *María García Montero, Ignacio Aldana Villamañán, Jair Alonso Ferrero, Elva Rodríguez Merino, Rebeca Garrote Molpeceres, Alejandra Romano Medina, Santiago Fernández González, Vanesa Matías del Pozo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las infecciones neonatales tienen unas manifestaciones clínicas inespecíficas y es necesario un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

**Caso clínico.** Recién nacido a término de 37 semanas por cesárea, con registro cardiotocográfico alterado. Embarazo controlado, de curso normal y sin factores de riesgo infecciosos. Ingresado en hospital de origen por hipoglucemias que requirió aportes endovenosos de glucosa. Derivado a los

6 días de vida por edemas y pseudoparálisis en extremidades inferiores. En analítica destaca: trombopenia de 21.000 plaquetas corregidas tras transfusión, PCR de 212 mg/dL e hipoalbuminemia de 1,6 g/dL. Ante cuadro de edemas, hipoalbuminemia y reactantes elevados, se plantea un amplio diagnóstico diferencial, a destacar la sepsis y el síndrome nefrótico congénito. Se realiza despistaje infeccioso neonatal y se inicia antibioterapia empírica, que se sustituye por vancomicina ante crecimiento de *S. aureus* resistente a meticilina en hemocultivo. Se realiza estudio de hipoalbuminemia ampliando pruebas complementarias, a resaltar una orina de 24 horas con proteinuria de 9,2 mg/m<sup>2</sup>/h de origen mixto, inferior a 40 mg/m<sup>2</sup>/h, por lo que se descarta síndrome nefrótico. Dada la escasa movilización de extremidades inferiores se solicitan ecografías y radiografías a este nivel, informadas como normales. Tratamos a nuestro paciente 14 días con vancomicina intravenosa, con desaparición de los edemas, la pseudoparálisis y normalización analítica. Al finalizar el tratamiento antibiótico, reaparece febrícula, irritabilidad e hipomotilidad de extremidades inferiores, por lo que se decide completar estudio con resonancia magnética de caderas y se diagnostica de artritis séptica de cadera derecha. Se realiza artrotomía de cadera derecha y se reinicia vancomicina intravenosa manteniéndola 4 semanas, con resolución del cuadro.

**Conclusiones.** Ante la presencia de edemas en el paciente neonatal se debe realizar un amplio diagnóstico diferencial. La clínica de artritis séptica en recién nacidos es inespecífica, pudiéndose presentar como una pseudoparálisis de la articulación afecta o como un cuadro séptico indiferenciable. Es necesario un tratamiento médico-quirúrgico precoz y prolongado para su resolución.

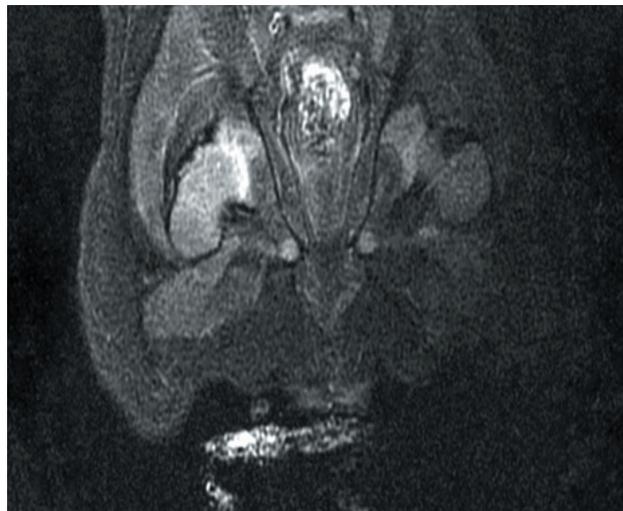


Figura 35-1.

TABLA 36-I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI COMPLETA (TÍPICA).

Fiebre de al menos durante 5 días y 4 de los 5 criterios clínicos principales. En presencia de  $\geq 4$  criterios clínicos principales, especialmente si existe eritema, edema o hinchazón de manos y pies, el diagnóstico se puede realizar con 4 días de fiebre (en casos puntuales con 3 días de fiebre). No todos los criterios tienen que estar presentes a la vez. En caso de no cumplir los criterios clínicos de EK completa, la presencia de anomalías coronarias confirma el diagnóstico.

Criterio principal	Descripción
Alteraciones de labios y/o mucosa oral	Eritema, fisura, sangrado en los labios; lengua aframbuesada con papilas prominentes; eritema de mucosa oral o faríngea sin exudados ni ulceraciones
Inyección conjuntival bulbar no supurativa	Libre el limbo corneal. Ocasionalmente puede aparecer hemorragia subconjuntival y queratitis punteada
Exantema maculopapular, eritrodermia difusa (urticarioforme o micropustuloso)	Sin vesículas/bullas, petequias ni costras. Es característico la acentuación en región perianal
Linfadenopatía cervical $\geq 1,5$ cm de diámetro, generalmente unilateral	Puede asociar edema retro/parafaríngeo

Tabla adaptada de: McCrindle BW, Rowley AN, Newburger JW, et al. *Circulation*. 2017; 135(17): e927-e999.

### Viernes 18 de noviembre - Salón Valencia

Moderador: Lorenzo Guerra

**36. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS.** *Eva María Jiménez Hernández, Alba Macías Panedas, José Fernando Soltero Carracedo, Natalia María Martín Iranzo, Sara Isabel de la Torre Santos, Juan Manuel Bartolomé Porro, José Elviro Fernández Alonso, María Teresa Cantero Tejedor.* *Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de pequeño y mediano vaso, autolimitada, de origen desconocido que afecta principalmente a niños menores de 5 años. Es la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en países desarrollados y supone un riesgo de afectación de arterias coronarias en ausencia de tratamiento. El diagnóstico se realiza mediante criterios clínicos y puede apoyarse en criterios analíticos (ver tablas 36-I y 36-II). El tratamiento de primera línea es la infusión de gammaglobulina intravenosa junto con ácido acetilsalicílico (AAS). El objetivo es conocer la incidencia y características del ingreso de pacientes con EK y posteriores complicaciones en nuestro medio.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo sobre la tasa de incidencia de pacientes que ingresaron por EK, edad al ingreso, duración del ingreso, sexo, criterios mayores y menores de EK, tipo de tratamiento que recibieron incluyendo antibioterapia, realización de ecocardiograma, pruebas complementarias y seguimiento

TABLA 36-II. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA (ATÍPICA)

Fiebre de más de 5 días de evolución con 2-3 criterios compatibles de EK completa o fiebre durante más de 7 días sin otra explicación + VSG  $\geq 40$  mm/h y/o PCR  $\geq 30$  mg/L: diagnóstico de EK incompleta si cumplen 3 o más hallazgos analíticos

1. Anemia
2. Plaquetas  $\geq 450.000$  después del 7º día de fiebre
3. Albúmina  $\leq 3$  g/dL
4. ALT elevada
5. Leucocitos  $\geq 15.000/L$
6. Orina  $\geq 10$  leucocitos/campo

Tabla adaptada de: McCrindle BW, Rowley AN, Newburger JW, et al. *Circulation*. 2017; 135(17): e927-e999.

posterior. Se han registrado 9 ingresos por EK durante el período que abarca el estudio.

**Resultados.** De los 9 pacientes ingresados, 8 correspondían al grupo de edad menor de 4 años. La estancia media fue de 7 días. Según el sexo, el 56% de los ingresos fueron varones. El 100% de pacientes cumplieron criterios mayores de diagnóstico, presentando más frecuentemente exantema, alteraciones orales e inyección conjuntival (89%). Solamente el 22% presentó criterios menores. El 67% de pacientes recibieron tratamiento antibiótico previo al diagnóstico. Se realizaron estudios microbiológicos en el 78% de casos. Todos los pacientes recibieron tratamiento con una dosis de gammaglobulina y AAS. Se realizó ecocardiograma al diagnóstico a todos los pacientes, objetivándose solamente

una alteración ecocardiográfica, ectasia coronaria transitoria, que resolvió posteriormente.

**Conclusiones.** La EK es una patología que precisa un diagnóstico rápido basado en la sospecha clínica y confirmada por algoritmos clínicos y analíticos para comenzar el tratamiento, evitar complicaciones posteriores y realización de pruebas complementarias.

**37. RECOMENDACIONES SOBRE LA PRÁCTICA DE DEPORTE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON DIABETES.** *Elena García Gómez, Lourdes Hernán Soto, Judith Márquez Nieto. Hospital General de Segovia.*

**Objetivos:**

- Revisión de artículos científicos de jóvenes entre 5-17 años con DM1.
- Explicar los beneficios de la actividad física.
- Actualizar las recomendaciones para realizar ejercicio de forma segura.

**Material y método.** Uso de descriptores de ciencias de la salud: DeCs y MeSH. Antigüedad máxima 5 años. Formato de pregunta PICO:

- Población: niños y adolescentes con DM 1.
- Intervención: incorporar el ejercicio físico para el control de la glucemia.
- Comparación: no incorporar el ejercicio físico.
- Resultados: Mejorar el control de la glucosa y aumentar la sensibilidad de la insulina.

**Resultados.** Seguiremos la siguiente estructura:

- a) Beneficios del ejercicio en niños y adolescentes con DM1. Se ha demostrado una mayor sensibilidad a la insulina con la actividad física, así como un mejor control metabólico. Niños menos activos presentan un peor control glucémico y niveles de hemoglobina glicada más altos. Los niños con diabetes no deben superar cifras del 7%. Los ejercicios más aconsejables son los aeróbicos.
- b) Riesgos y posibles complicaciones durante la práctica del ejercicio: las complicaciones más frecuentes son hipoglucemia e hiperglucemia, el miedo a estos sucesos, es la principal causa de la ausencia de ejercicio.
- c) Recomendaciones para controlar y prevenir los riesgos derivados de la práctica deportiva. Tener en cuenta cuatro aspectos antes de realizar ejercicio:
  - Valorar el nivel de glucosa en sangre.
  - El tipo de ejercicio que se va a realizar (aeróbico, anaeróbico).
  - La cantidad de insulina que se ha administrado o se va a administrar.

- La cantidad de hidratos de carbono consumidos o que se plantea consumir.

Los alimentos de alto índice glucémico deben estar accesibles durante cualquier práctica deportiva.

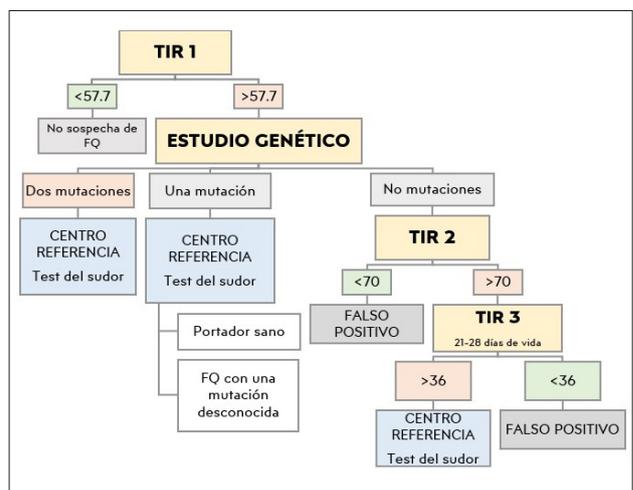
**Conclusiones.** Existe evidencia de que no se alcanzan los niveles mínimos de actividad física diaria recomendados por la OMS. Es fundamental la educación en el manejo de la diabetes.

**38. CRIBADO DE FIBROSIS QUÍSTICA EN CASTILLA Y LEÓN: UNA FOTOGRAFÍA DE LOS ÚLTIMOS CUATRO AÑOS.** *Alejandra Romano Medina<sup>1</sup>, Marianela Marcos Temprano<sup>1</sup>, José Manuel Marugán de Miguelsanz<sup>1</sup>, Verónica Cañadas Garzó<sup>2</sup>, Pilar Bahillo Curieses<sup>1</sup>, María del Carmen Goz Sanz<sup>1</sup>, Blanca Llorente Sanz<sup>1</sup>, Elena García Barbero<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Centro de Hemoterapia y Hemodonación de Castilla y León.

**Introducción.** El cribado neonatal de fibrosis quística (FQ) ha supuesto una mejora importante en el pronóstico de estos pacientes permitiendo un diagnóstico y tratamiento precoces. Sin embargo el protocolo es complejo y no existe una estrategia estandarizada. En Castilla y León se implantó en marzo de 1999, siendo la primera región española en hacerlo.

**Objetivos.** Analizar el cribado de FQ de la comunidad autónoma de Castilla y León según el protocolo actual. (Fig. 38-1)

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los neonatos sometidos a cribado desde enero de 2018 a agosto de 2022.



**Figura 38-1.** Algoritmo actual del cribado de FQ en Castilla y León.

**Resultados.** Durante el período de estudio 63.248 neonatos fueron sometidos a cribado. 1.056 (1,6%) presentaron TIR elevada y se realizó estudio genético. Se remitieron por protocolo positivo a unidades clínicas de referencia a 177 recién nacidos. La TIR1 media fue de  $79,83 \pm 32$  desviaciones estándar. De estos pacientes un 0,7% presentó dos mutaciones, un 38,4% una y el 60,9% no presentó ninguna. La más frecuente fue F508del. En nuestra Unidad (N=77) se diagnosticó de FQ mediante test del sudor positivo a 3 pacientes (3,8%) y a 3 de ellos (3,8%) se les consideró pacientes con diagnóstico dudoso (CF-SPID, *screen positive inconclusive diagnosis subjects*). El 33,7% fueron clasificados como portadores y el 54,5% falsos positivos. Solo un paciente debutó con ileo meconial antes del cribado. No hubo ningún falso negativo. Los datos de TIR y test del sudor por grupos se muestran en la siguiente tabla:

	Fibrosis quística	Portadores	Falsos positivos
TIR en primera muestra	$131,6 \pm 78$ DE	$73,99 \pm 25,4$ DE	$80,63 \pm 26$ DE
Cloruro en sudor (mmol/L)	$106 \pm 12,39$ DE	$39,2 \pm 10$ DE	$35,5 \pm 8$ DE

**Conclusiones.** Los presentes resultados nos permiten reflexionar sobre posibles áreas de mejoras del algoritmo de cribado intentando disminuir el significativo número de falsos positivos.

**39. EXANTEMA EN URGENCIAS. ¿SIEMPRE ES ALGO BANAL?** Sara Delgado Nicolás, Virginia Courel del Río, Sara Rodríguez Ovalle, Ana Rubio Granda, Sheila Martín Pino, Carlos Rodríguez Márquez, María Soledad Zapico González, Laura Calle-Miguel. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Las enfermedades con manifestaciones exantemáticas son frecuentes en pediatría. La mayoría son de origen viral, aunque también se objetivan en otras infecciones, enfermedades sistémicas o por fármacos, de ahí la importancia de una adecuada anamnesis. En gran porcentaje el diagnóstico es clínico y las pruebas complementarias no suelen ser necesarias.

**Caso clínico.** Paciente de 5 años que acude a Urgencias por exantema maculopapuloso eritematoso de 24 horas de evolución que afecta a cuello, cara, pliegues axilares y pubis. Había permanecido afebril, con buen estado general y sin otra clínica acompañante. Se realiza test rápido de *Streptococcus pyogenes* resultando negativo, por lo que fue alta a

domicilio. A las 12 horas reacude por aumento del eritema, aparición de microvesículas y dolor al mínimo roce. A la exploración, destaca el signo de Nikolsky positivo y ausencia de afectación de mucosas. Se realiza analítica sanguínea, sin alteraciones, y hemocultivo. Ante la sospecha de síndrome de escaldadura estafilocócica, se decide ingreso con cloxacilina y clindamicina intravenosas, fluidoterapia y analgesia. En las primeras horas presenta dolor importante con formación de vesículas y descamación fina alrededor de labios y ojos. A las 48 horas, mejoría de la eritrodermia y del dolor apareciendo descamación en sábana, con adecuada reepitelización posterior. Se aísla *Staphylococcus aureus* en exudado faríngeo. Permanece estable durante el ingreso, sin necesidad de soporte. Tras 6 días de ingreso, es alta a domicilio con tratamiento antibiótico oral. Presenta buena evolución salvo por nueva descamación en domicilio. Se realiza estudio de portadores a los familiares, resultando negativo.

**Comentarios.** El síndrome de escaldadura estafilocócica es un trastorno cutáneo superficial causado por toxinas exfoliativas de *S. aureus*. Es importante el diagnóstico diferencial con otras entidades de presentación similar, pero de mayor gravedad. El tratamiento sintomático y antibiótico inmediato son importantes ante la sospecha para evitar complicaciones.

**40. ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE ANAFILAXIA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO.** Elba Redondo Vegas, Sara Fernández Cortés, Isabel Bullón González, Miguel Liqueste Marín, Nuria Cabeza Arce, Silvia Pérez Porra, Beatriz Salamanca Zarzuela. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La anafilaxia es la reacción alérgica más grave, de instauración rápidamente progresiva y potencialmente mortal cuya prevalencia está aumentando en España. Profesionales y pacientes deben reconocerla precozmente e instaurar el tratamiento con adrenalina intramuscular. Por este motivo, resulta fundamental, el seguimiento y la educación de pacientes y familiares.

**Objetivos.** Describir clínica, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con anafilaxia en nuestro servicio Urgencias Pediátricas en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo mediante Historias Clínicas de pacientes diagnosticados de anafilaxia en la Unidad de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital desde 2019 hasta la actualidad.

**Resultados.** Se diagnosticaron 124 anafilaxias siendo 59,7% varones, con una edad media de 5,04 años. Solo 6 pacientes eran mayores de 11 años, 5 de ellos con anafilaxias previas.

El 90,1% fue tratado con adrenalina de forma precoz (administración en Urgencias 85,1% y en domicilio 5%). Se extrae triptasa en 85 paciente, siendo mayor de 12s en 14 de ellos, sin diferencias en entre tipo de alérgeno ni edad de presentación. El 19,4% tenían antecedentes de anafilaxia y en 23,1% el alérgeno era previamente conocido. La sintomatología más frecuente fue el exantema (75,6%) junto con la disnea (56,9%) y los vómitos (39,8%). La causa desencadenante más frecuente fue de origen alimentaria (85,5%) siendo los frutos secos el alérgeno más frecuente (38,6%) seguido de la leche de vaca (18,4%), frutas (8,8%), pescados (7%) o clara de huevo (4,4%). Solo un 3,2% de las reacciones fueron por fármacos. Al alta fueron citados en servicio de Alergia siendo positivas el 82,5% de las pruebas alergológicas cutáneas y 90,5% IgE específicas.

**Conclusiones.** Es esencial un buen diagnóstico y tratamiento precoz de la anafilaxia, así como el seguimiento posterior en alergología. Confirmado el diagnóstico, el paciente debe recibir educación sobre el uso de la adrenalina autoinyectable.

**41. MORDEDURA POR MOSCA NEGRA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Sonia García Fernández<sup>1</sup>, Virginia Oreña Ansorena<sup>2</sup>, Paula Díaz García<sup>1</sup>, Beatriz Antomil Guerrero<sup>1</sup>, Laura Santos Gómez<sup>1</sup>, Sara Rubín Roger<sup>1</sup>, Mara Rodríguez Ortiz<sup>1</sup>, Sara Murias Loza<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Se ha objetivado una proliferación de mosca negra en España, especialmente en Aragón, Cataluña,

Madrid y Comunidad Valenciana, debido al aumento de las temperaturas durante este verano. Se trata de un insecto de unos 6 milímetros de longitud, cuya mordedura debemos sospechar ante dolor intenso en la zona, punto rojo sangrante, prurito importante e inflamación.

**Caso clínico.** Varón de 9 años que consulta en Urgencias por lesiones eritemato-costrosas de 12 días de evolución tras haber llegado de Costa Brava donde han pasado el verano. Su padre refiere haber presentado las mismas lesiones de inicio en tobillo derecho con posterior generalización a otras localizaciones con prurito intenso asociado. No fiebre ni otra sintomatología general. Acude a su pediatra por este motivo que pauta tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico e hidroxizina sin clara mejoría. En la exploración física destaca placa eritemato-costrosa localizada en cara anterior de rodilla derecha y ambos tobillos. Placa negruzca con costra en superficie y restos de exudado localizado en zona occipital (Fig. 41-1). Dado los hallazgos en la exploración física y lugar de procedencia se sospecha mordedura por mosca negra con impetiginización secundaria de las lesiones por lo que se añade al tratamiento ácido fusídico con betametasona. Mejoría progresiva hasta su resolución completa en 2 semanas.

**Comentarios.** La picadura por mosca negra está en creciente aumento debido al cambio climático con el aumento progresivo de las temperaturas especialmente en época estival. Ante su sospecha el tratamiento es sintomático con antihistamínicos y, en ocasiones, asociando corticoides. La evolución suele ser buena con resolución completa en 2-3 semanas.



Figuras 41-1, 41-2 y 41-3.

**42. HIPERNATREMIA GRAVE POR LIMONADA CASERA: COMPLICACIÓN POTENCIALMENTE LETAL QUE REQUIERE TRATAMIENTO INTENSIVO E INDIVIDUALIZADO.** Miguel Obregón Asenjo, Laura Carlota García Miralles, Laura Pérez Arnaiz, Ainhoa Mañaricua Arnaiz, Maite Cuervas-Mons Tejedor, Fernando Gómez Saez, Amaya Blanco Barrio, Juan Valencia Ramos. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** Presentamos un caso de hipernatremia grave tras ingesta de limonada de preparación casera. La hipernatremia grave (mayor de 170 mEq/L) es una alteración poco frecuente pero potencialmente mortal y, aunque la rehidratación con sueroterapia es el tratamiento de elección, sigue sin quedar claramente definido en la literatura que tipo de suero utilizar, prevaleciendo una mayor tendencia al uso de sueros isotónicos. Son múltiples las causas, siendo la excesiva administración de sodio exógeno una de ellas.

**Caso clínico.** Paciente de nueve meses de edad, previamente sano, que acude a Urgencias por cuadro de decaimiento. Había presentado abundantes deposiciones líquidas y vómitos en las últimas 24 horas. En Urgencias, se evidencia alteración de la apariencia general y del estado neurológico, con relleno capilar lento y signos de deshidratación grave. Durante la reanimación inicial, se evidencia en control analítico un sodio de 182 mEq/L. El paciente ingresa en la UCI Pediátrica. Se administra sueroterapia intravenosa ajustada a sus necesidades basales y el déficit de agua libre. Se monitoriza el descenso de sodio, siendo de 10-13 mEq/L al día hasta su normalización. El estado neurológico del paciente mejora progresivamente. No presenta crisis epilépticas ni otras complicaciones. En la ecografía transcraneal no se evidencian alteraciones intracraneales. Al alta, presenta un nivel de conciencia normal con una exploración neurológica anodina. Como causa de la hipernatremia, el paciente había ingerido una limonada casera mal elaborada. Se analizó la composición del líquido, hallando un sodio de 324 mEq/L.

**Conclusiones.** La elaboración casera de sueros de rehidratación oral puede dar lugar a errores en su formulación con potenciales consecuencias como fue nuestro caso. El manejo intensivo del paciente con hipernatremia grave, monitorizando clínica y valores del sodio, es fundamental en la elección del tipo de sueroterapia, evitando de esta forma posibles complicaciones neurológicas.

**43. ¿QUÉ SABEN LAS FAMILIAS Y ADOLESCENTES DEL ADECUADO USO DE LAS MOCHILAS ESCOLARES?** Elena Martínez Cuevas, Elia Portal Gil, Carlos de

Castro León, María del Mar de La Hera Díez, Asunción Gil Gutiérrez. Centro de Salud Gamonal Antigua. Burgos.

**Introducción.** Las mochilas escolares, su peso y uso incorrectos pueden afectar a la espalda de los niños.

**Objetivo.** Valorar en la población adolescente y sus familias, los conocimientos al respecto.

**Métodos.** Estudio transversal, realizado mediante encuesta anónima en adolescentes (12-14 años) y adulto acompañante, además se midió el peso del adolescente y mochila.

**Resultados.** Realizamos 102 encuestas, un 63,7% no sabían si su mochila era adecuada en tamaño. De los adolescentes, un 43,1% afirmaban que sí creían saber cómo debían ser los tirantes, frente al 54,9% de los adultos. El 57,8% sabía que la mochila no debe pesar más del 10-15% del peso corporal. El 68,6% de los adultos sí conocían cómo organizar el contenido, frente a un 58,8% de los adolescentes. El 27,4% de los adolescentes llevaban mochila de ruedas, de ellos el 83,3% afirmaba que no sabían si llevaban una adecuada. Respecto al dolor de espalda asociado un 31,3% de los adultos afirmaban que su hijo presentaba, pero los adolescentes lo referían el 49%. Todos los adolescentes respondieron que el ejercicio físico mejora la musculatura de espalda; los adultos un 9,8% respondían que esta afirmación era falsa. Por otra parte, solo un 33,3% de los adolescentes afirmaba que sí se les habían informado de cómo llevar la mochila, los adultos un 17,6%. Se pesaron 30 mochilas, el 90% pesaba más del 10% del peso corporal y un 33,3% más del 15%.

**Conclusiones.** A través de una encuesta anónima observamos que persisten muchas dudas sobre la mochila escolar. Aunque la recomendación de que no debe superar el 10-15% del peso corporal sea conocida, en la práctica diaria no se observa que así sea; además observamos un alto porcentaje de dolor de espalda. Por todo ello, consideramos que sigue siendo imprescindible una adecuada promoción/prevencción, como intervenciones coordinadas con los centros escolares para fomentar el uso adecuado de la mochila.

**44. UNA TALLA BAJA Y ALGO MÁS.** Andrea Patricia Espinoza Leiva<sup>1</sup>, Elena García Barbero<sup>1</sup>, Blanca Llorente Sanz<sup>1</sup>, Rebeca Garrote Molpeceres<sup>2</sup>, María José Bartolomé Albistegui<sup>3</sup>, Amparo Burgos Fernández<sup>4</sup>, Ana Belén Martínez López<sup>5</sup>, Francisco Javier Díaz Crespo<sup>6</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Nefrología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Centro de Salud Tudela del Duero. <sup>5</sup>Servicio de Nefrología Infantil, <sup>6</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción.** La talla baja es un motivo frecuente de consulta pediátrica. Su origen en la enfermedad renal crónica (ERC) es multifactorial (como insensibilidad a la GH), pudiendo constituir un síntoma guía para su diagnóstico.

**Caso clínico.** Niño de 8 años con cifras altas de urea y creatinina plasmáticas detectadas en estudio de talla baja. AF: Tío abuelo paterno fallecido a los 46 años por insuficiencia renal de causa desconocida. EF: Peso: 23,4 kg (Pc11, DS -1,26), Talla: 122 cm (Pc2, DS -2,28), TA: 97/61 mmHg (Pc60/62). Destacan: coloración pálido-ictérica, hipotrofia pondoestatural, escleras azules. Analítica sanguínea: Destaca: Hb 10 g/dL, VCM 81,2 fl. VSG 28 mm. Urea 99 mg/dL, creatinina 1,66 mg/dL [FGe (Schwartz 2009): 29,2 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>], ácido úrico 9,2 mg/dL, albúmina 4,7 g/dL, 25-OH-Vitamina-D 21,8 ng/mL. PTH-Intacta 229 pg/mL. Gasometría venosa: normal. Sistemático/sedimento urinario: pH 6,5, D 1006. Bioquímica: Albúmina 2 mg/L, Cociente Alb/Cr 5 mg/g\_crea, B2-microglobulina 1,6 mg/L, osmolaridad 340 mOsm/kg. Estudio de autoinmunidad y patología metabólica: negativo. Ecografía abdominal: riñones pequeños con hiperecogenicidad difusa parenquimatosa sugestiva de patología intrínseca. Evolución: tras detectar insuficiencia renal hiperuricémica se sospecha nefropatía intersticial juvenil, iniciando tratamiento con alopurinol, hierro oral, eritropoyetina subcutánea por anemia de procesos crónicos y de 1-OH-vitamina-D por hiperparatiroidismo secundario. Se solicita estudio genético de nefronoptosis infantiles, con resultado negativo. Empeoramiento progresivo de la función renal (urea 190,7 mg/dL, creatinina 2,48 mg/dL [FGe (Schwartz 2009): 19,6 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>]), solicitando biopsia renal en centro de referencia, confirmando diagnóstico de nefropatía intersticial crónica.

**Discusión.** La nefronoptosis es la causa genética más frecuente de desarrollo de ERC en las primeras décadas de la vida, causando fallo renal progresivo. Se describen múltiples genes responsables, presentando gran variabilidad fenotípica. No existe un tratamiento específico, solamente de soporte. Su reconocimiento temprano, como el caso de nuestro paciente, puede ayudar a enlentecer la progresión del daño renal optimizando el manejo de su ERC.

**45. ALGO MÁS QUE UNA URTICARIA.** *Ángela Madruga Zaera, Javier Caballero Ramos, Cristóbal Ríos Crooke, Ana-bel Montero Placeres, Sara Hernández Pinchete, Francisco Javier López Ávila.* Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El síndrome de la escaldadura estafilocócica está causado por *Staphylococcus aureus* productor de

toxinas exfoliativas. Su incidencia en nuestro medio es bajala que retrasa en ocasiones su diagnóstico y hace imprescindible el diagnóstico diferencial.

**Caso clínico.** Escolar de 3 años que acude a su centro de salud en agosto por erupción cutánea de 12 horas de evolución, que comenzó en cuello extendiéndose posteriormente por espalda y tórax. Afebril en todo momento y sin otra sintomatología acompañante. Es diagnosticada de urticaria aguda y se trata con dexclorfeniramina. Acude al servicio de Urgencias 24 horas después por progresión de la erupción cutánea y aparición de dolor en la espalda. A la exploración presenta exantema eritematoso en cara, tórax, espalda y pliegues inguinales sin afectación de palmas ni plantas. Eritema con descamación perioral y supraclavicular. No afectación de mucosas ni conjuntiva. Orofaringe con exudado amigdalario. Otoscopia con supuración ótica derecha. Edema de párpados bilateral. Se sospecha escaldadura estafilocócica por lo que se extrae analítica (leucocitos 11.940, neutrófilos 7.370/mm<sup>3</sup>, PCR 0,6 mg/dL y PCT 0,07 nanog/dL) con cultivos de sangre, ótico, exudado faríngeo y nasal. Se decide ingreso para administración de analgesia iv e inicio de antibioterapia empírica con cloxacilina 150 mg/kg/d y clindamicina 40 mg/kg/d iv. Se aísla *Staphylococcus aureus* meticilin-sensible en el cultivo ótico, con el resto de cultivos (hemo, exudados faríngeo y nasal) negativos. La paciente evoluciona favorablemente, salvo por la aparición de escoriaciones por rascado en muslo y tórax. Es dada de alta a los siete días del ingreso.

**Discusión.** La mayoría de los casos de escaldadura estafilocócica se dan en menores de 5 años y en los meses más calurosos. Es importante conocer que debe sospecharse en un niño con eritrodermia aguda, afectación peribucal e hiperestesia cutánea para comenzar el tratamiento antibiótico y analgésico de manera precoz que evite las posibles complicaciones.

**46. IMPACTO DE LA ACTUALIZACIÓN DEL PROTOCOLO ASISTENCIAL DE CRISIS ASMÁTICA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** *Natalia Roldán Pascual, Cristina López Fernández, Claudia Bernardo García, Marta Freire Peña, Lorenzo Guerra Díez.* Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El asma es una de las enfermedades crónicas más prevalentes en la infancia. Las guías reflejan la utilidad del corticoide sistémico en el momento de la crisis, especialmente en las moderadas-graves y consideran el empleo de dexametasona en una o dos dosis en los últimos años.

**Objetivos.** Analizar la implantación y tasa de empleo de dexametasona frente a metilprednisolona oral tras la actualización del protocolo en Urgencias de Pediatría en 2020 en un hospital de tercer nivel.

**Metodología.** Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo de episodios de disnea que acuden a Urgencias de un hospital terciario entre Enero y Junio de los años 2017 y 2022.

**Resultados.** Se seleccionaron 118 pacientes, 56 de 2017 y 62 de 2022, sin que existan diferencias entre las dos poblaciones en cuanto a edad, siendo en el caso del año 2022 un porcentaje de crisis moderadas-graves mayor que en 2017. Respecto a la indicación de tratamiento con corticoides, en 2017, el 64,28% de los pacientes recibieron metilprednisolona. Tras la actualización del protocolo, en el año 2022, el 69,35% de los pacientes precisaron corticoterapia, de los cuales en el 20,93% se empleó la metilprednisolona, y en el 79,07% la dexametasona.

**Conclusiones.** Se evidencia un alto grado de implantación de la dexametasona como tratamiento corticoideo de elección tras la actualización del nuevo protocolo, disminuyendo de forma considerable la variabilidad de actuación en la Unidad de Urgencias.

**47. INVAGINACIÓN INTESTINAL POR CAMPYLOBACTER JEJUNI. A PROPÓSITO DE UN CASO.** José Fernando Soltero Carracedo, Natalia María Martín Iranzo, Alba Macías Panedas, Eva María Jiménez Hernández, Laura Sanz Rueda, Francisco Joaquín Villagómez Hidalgo, Jesús Rodríguez Calleja, Juan Manuel Bartolomé Porro. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** La invaginación intestinal, se presenta con más frecuencia entre los 6 meses y los 3 años de vida siendo la causa más común de obstrucción intestinal en este grupo de edad. En niños mayores de 3 años, es poco frecuente y suele asociarse fundamentalmente a hiperplasia linfoide reactiva, producida por infecciones intestinales víricas, y en menor medida bacterianas, sobre todo por *Salmonella*, *Escherichia coli*, *Shigella* o *Campylobacter*.

**Caso clínico.** Niño de 10 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por dolor abdominal en flanco y fosa ilíaca derecha, acompañado de deposiciones diarreicas, sin productos patológicos. A la exploración física destacan microadenopatías laterocervicales rodaderas, de aspecto reactivo y dolor a la palpación en flanco y fosa ilíaca derecha, con Blumberg dudosamente positivo y resto de exploración física normal. Se realiza analítica sanguínea en la que destaca leucocitosis con neutrofilia, elevación de

RFA, sistemático de orina normal, y una coagulopatía con TP de 58%. Se realiza ecografía abdominal con hallazgo de leve esplenomegalia, numerosas adenopatías milimétricas en FID y flanco derecho e imagen diana compatible con invaginación intestinal yeyuno-yeyunal. Se recoge coprocultivo con positividad para *Campylobacter jejuni* y serologías con resultado negativo. Se mantiene en observación durante 48 horas, con dieta absoluta durante las primeras 12 horas del ingreso y tolerancia oral progresiva posteriormente. Se repite la ecografía abdominal a las 24 horas del ingreso con resolución espontánea de la invaginación yeyuno-yeyunal. Tras la mejoría clínica es dado de alta a las 48 horas del ingreso con tratamiento ambulatorio con Azitromicina vía oral.

**Conclusiones/comentarios.** La invaginación intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños entre los 6 meses y 3 años de edad. Cuando aparece en mayores de 3 años, debemos sospechar como causa principal una hiperplasia linfoide reactiva, secundaria a infección gastrointestinal vírica o bacteriana. En estos casos, suele ser leve y de resolución espontánea.

**48. EVOLUCIÓN DE LAS REACCIONES DE LA PROCESSIONARIA DEL PINO EN UN CASO.** Marta Vega Bayón, María del Pilar Uribe Reina, Araceli López Santos, Santiago Fernández González, Simran Yogesh Khemlani Ramchand. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La procesionaria del pino es como comúnmente se conoce al lepidóptero *Thaumetopoea pityocampa*. La capacidad urticante de los *setae* ("pelillos") de sus larvas puede deberse a distintos mecanismos patogénicos.

**Objetivo.** Entender las distintas fases de las reacciones de la procesionaria del pino.

**Material y métodos.** Se presenta un caso de evolución en las reacciones a procesionaria en una niña desde los primeros años de vida hasta la adolescencia. Desde pequeña ha vivido en tierra de pinares. A los 3 años, en los meses de marzo y abril tras jugar en arena en la que había filas de orugas, empezó a presentar en las palmas brotes de dermatitis urticariforme de varios días de duración (Fig. 48-1). En alguna ocasión, además, asoció las mismas lesiones a nivel cervical. A los 5 años, las lesiones características fueron habones de pocas horas de duración en el cuello, cara y en alguna ocasión dispersas (Fig. 48-2). A pesar de evitar aproximarse a las orugas, la erupción le siguió apareciendo a lo largo de todo el año.

**Resultados.** Se le realizaron pruebas intraepidérmicas con extracto de cuerpo entero y *setae* de procesionaria que



Figura 48-1.



Figura 48-2.



Figura 48-3.

fueron negativas a los 3 años de edad y positivas a los 8 y 14 años.

**Conclusiones.** Este caso muestra cómo la exposición repetida es un factor de riesgo para el desarrollo de alergia a insectos. Los *setae* de procesionaria ocasionan dermatitis urticariforme por un mecanismo tóxico-irritativo. Sin embargo, cuando aparece un mecanismo alérgico, las lesiones típicas

son habones de aparición rápida, en cualquier época del año y en ocasiones pueden asociar reacciones intensas (Fig. 48-3) e incluso anafilácticas.

**49. KERIORRHEA.** Nuria Cabeza Arce, Claudia Pañeda García, Andrea Delgado Lafuente, Elba Redondo Vegas, Miguel Liqueste Marín, Ana María Vegas Álvarez, Laura Crespo Valderrabano, Andrea Delgado Lafuente. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La keriorrhea consiste en la evacuación anal de una sustancia oleosa anaranjada secundaria al consumo de pescados escolar negro (*Lepidocybium flavobrunneum*) y escolar clavo (*Ruvettus pretiosus*), que de forma incorrecta se comercializan bajo la denominación de “pez mantequilla”. En otras ocasiones se adquieren de forma fraudulenta bajo el nombre de pescados de mayor precio como la lubina o el mero. Son ricos en ésteres oleosos que no se descomponen durante el cocinado y que son resistentes a las enzimas digestivas humanas por lo que ejercen sobre el colon una acción laxante osmótica hasta su expulsión rectal en forma de falsa diarrea con o sin incontinencia.

**Caso clínico.** Varón de 7 años, sin antecedentes familiares de interés y con antecedente personal de estreñimiento crónico funcional con episodios de encopresis en tratamiento con polietilenglicol, que consulta, por presentar desde hace un año episodios indoloros intermitentes de incontinencia, con emisión de una sustancia oleosa anaranjada por el ano que describen como “caldo de mejillones en lata” acompañada o no de heces. La familia los relaciona con el con-

sumo de pescado (lubina) el día anterior. Aporta analítica sanguínea (sistemático, serología de enfermedad celíaca, perfil nutricional y hormonas tiroideas normales), de heces (parásitos negativos) y pruebas de alergia a pescado negativas. La exploración física es normal, con estado nutricional normal y exploración anal con tacto rectal normal. Ante los datos clínicos característicos es diagnosticado de keriorrhea, tranquilizando e informando a la familia de la benignidad del cuadro. Se obtiene consentimiento informado para la publicación del caso.

**Comentarios.** A pesar de tratarse de un cuadro benigno y autolimitado, la keriorrhea puede generar gran preocupación en el paciente y sus familias. El conocimiento de esta entidad y hacer una buena anamnesis permite el diagnóstico de forma inmediata evitando la realización de pruebas complementarias innecesarias.

**50. TRATAMIENTO CON ELTROMBOPAG EN PACIENTES CON PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE. EXPERIENCIA EN CASTILLA Y LEÓN.** *Sara Hernández Pinchete<sup>1</sup>, Alicia Pablos López<sup>1</sup>, Beatriz María Martín López-Pardo<sup>1</sup>, María Martín Galache<sup>1</sup>, David Gabaldón Pastor<sup>2</sup>, Laura Escobar Fernández<sup>3</sup>, María del Carmen Mendoza Sánchez<sup>1</sup>, Almudena González Prieto<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos.** Eltrombopag, agonista del receptor de trombopoyetina, ha demostrado buenos resultados en el manejo de la púrpura trombocitopénica inmune (PTI). Nuestro objetivo es presentar la experiencia con este fármaco en nuestra comunidad autónoma así como, un estudio descriptivo de nuestros pacientes.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo multicéntrico de pacientes entre 1-17 años con diagnóstico de PTI (aguda, persistente o crónica), que han recibido tratamiento con eltrombopag entre 2013 y 2022.

**Resultados.** La muestra comprende 16 pacientes tratados con eltrombopag. 2 casos (12.5%) correspondieron a PTI aguda, 4 a PTI persistente (25%) y 10 a PTI crónica (62.5%). En todos ellos la PTI era primaria. La media de plaquetas al diagnóstico fue de 15.080 x10<sup>9</sup>/L (DE 13.811). La edad media en el momento de la introducción fue de 9 años y la dosis media inicial fueron 50 mg/día. El motivo de introducción más frecuente fue por refractariedad a otros tratamientos y clínica de sangrado. La media del recuento plaquetario al mes, a los dos meses y a los tres meses fue 66,69x10<sup>9</sup>/L (DE 54.827), 87,12 x10<sup>9</sup>/L (DE 167.228) y 48,30

x10<sup>9</sup>/L (DE 54.835), respectivamente. El tiempo medio transcurrido hasta alcanzar un conteo >30 x 10<sup>9</sup>/L fue de 30,73 días (7-115 días). La duración media del tratamiento fue de 16 meses (1-101 meses). 6 pacientes (37,5%) requirieron otra medicación puntual para el control clínico (corticoides e inmunoglobulinas). La discontinuación se realizó de forma individualizada en función de la respuesta de cada paciente. Los pacientes presentaron buena tolerancia, siendo los efectos adversos más frecuentes cefalea (25%) y elevación de transaminasas (12,5%).

**Conclusiones.** La administración de eltrombopag aumenta el recuento plaquetario, reduce los síntomas de sangrado y evita el uso de otras terapias, con buena tolerancia por parte de los pacientes. Los resultados de nuestro estudio concuerdan con lo descrito en la literatura hasta el momento actual.

Sábado 19 de noviembre - Salón Convención

Moderador: Alberto Bercedo

**51. CEFALEA: UN FINAL INESPERADO.** *Ainhoa Arranz Caballero, Ángela Madruga Zaera, Sara Hernández Pinchete, María Justel Rodríguez.* Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La cefalea es el síntoma neurológico más consultado en Urgencias Pediátricas, siendo con frecuencia secundaria a procesos infecciosos de carácter benigno. Realizar una exhaustiva historia clínica, con la dificultad que eso supone en nuestros pacientes, así como una correcta exploración física y neurológica es fundamental para detectar signos y síntomas que puedan orientar a una etiología potencialmente grave de la cefalea.

**Caso clínico.** Varón de 8 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés salvo traumatismo craneoencefálico frontal leve 3 días antes del inicio de la clínica, que acude al Servicio de Urgencias por cefalea frontal izquierda de carácter pulsátil, asociando sono y fotofobia, que mejora en decúbito y no aumenta con Valsalva. Es dado de alta ante ausencia de datos de alarma y exploración neurológica normal, pautándose analgesia en domicilio. Reacude horas después por incremento de intensidad del dolor, presentando somnolencia a la exploración. Se realiza TAC craneal urgente normal salvo ocupación parcial de seno esfenoidal y es dado de alta ante mejoría del dolor con analgesia. Reconsulta en dos ocasiones más por empeoramiento progresivo de cefalea, que se orienta y maneja como status migrañoso. Analítica con elevación de reactantes de fase aguda. Cito-

química de líquido cefalorraquídeo normal y detección de virus neurotrofos negativa. Se repite TAC craneal donde se observa ocupación prácticamente total de seno esfenoidal y celdillas etmoidales, compatible con sinusitis aguda. Se instaura antibioterapia endovenosa con mejoría y resolución completa en pocos días.

**Discusión.** La sinusitis aguda es un proceso común en Pediatría, con frecuencia infradiagnosticado debido a lo inespecífico de su clínica. Tras anamnesis dirigida, nuestro paciente refirió sensación de obstrucción nasal y rinorrea posterior, que constituyen, junto con la cefalea, los síntomas más habituales. Se debe pensar en esta entidad en el diagnóstico diferencial de la cefalea de instauración aguda o subaguda refractaria a analgesia y realizar una anamnesis meticolosa que nos ayude a orientar su manejo y tratamiento.

## 52. ALOPECIA AREATA Y ENFERMEDAD CELÍACA EN PEDIATRÍA: BENEFICIO DE LA DIETA SIN GLUTEN.

*Myriam Muñoz Lumbreras<sup>1</sup>, Oihane Salcedo Fresneda<sup>1</sup>, Laura Santos Gómez<sup>1</sup>, Aroa Alonso Alonso<sup>1</sup>, Sergio Miranda Montequín<sup>1</sup>, Victoria Rodríguez de la Rúa<sup>2</sup>, Inés García González<sup>2</sup>, Laura Carreras Ugarte<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Centro de Salud El Cristo. Oviedo.*

**Introducción.** Diversos estudios relacionan la alopecia areata con enfermedades autoinmunes como hipotiroidismo autoinmune, vitíligo, diabetes mellitus tipo 1 o enfermedad de Adisson. Hasta la fecha escasos estudios la han relacionado con seguridad con la enfermedad celíaca. Es posible que la retirada del gluten en celíacos con alopecia lograra la mejoría de esta, al igual que ocurre con otros síntomas extraintestinales.

**Caso clínico.** Mujer de 8 años previamente sana, sin antecedentes familiares de interés, que consulta por múltiples placas de alopecia de aparición y crecimiento progresivos en los últimos meses. Niegan ingesta de fármacos ni situación estresante relevante. No se aprecian otras alteraciones en la exploración física, salvo discreta distensión abdominal inespecífica. Se inicia tratamiento tópico con clobetasol durante 4 semanas, tras las cuales no se aprecia ninguna mejoría. Se solicita analítica con hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas y cribado de enfermedad celíaca. El estudio genético fue positivo para HLA-DQ2, los anticuerpos Antitransglutaminasa IgA mayores de 2.500 U/mL y los Antiendomiso positivos (título 1/32). El resto de la analítica sanguínea fue normal. Ante diagnóstico de enfermedad celíaca sin necesidad de biopsia, se retira el gluten de la dieta. Tras menos de 2 meses se comprueba cómo las placas de alopecia se

han repoblado por completo, sin aparecer nuevas lesiones.

**Comentarios:** La alopecia es poco frecuente en niños, pero deberíamos valorar, además de otras posibles causas, el cribado de enfermedad celíaca, aunque no haya síntomas digestivos. Resulta también interesante, además de importante para la paciente, el efecto favorable de la retirada del gluten en la evolución de la alopecia y la prevención tanto de los desencadenantes psicológicos que les puede causar como de las manifestaciones a largo plazo de la enfermedad celíaca.

## 53. TORTÍCOLIS EN LA INFANCIA. ¿QUÉ PATOLOGÍAS PUEDE HABER DETRÁS DE ESTA ENTIDAD? *Marta Vega Bayón, María del Pilar Uribe Reina, Araceli López Santos, Santiago Fernández González, Simran Yogesh Khemlani Ramchand. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La tortícolis en la infancia puede ser signo de alerta de otras patologías que requieran diagnóstico y tratamiento precoz, siendo necesaria una anamnesis y exploración física exhaustiva para orientar el diagnóstico. Por ello, ante una tortícolis recurrente o con signos asociados de focalidad neurológica, las pruebas de imagen son herramientas diagnósticas necesarias para descartar posibles causas malignas.

**Objetivo.** Considerar los tumores en el diagnóstico diferencial inicial de las tortícolis evitará en algunos casos el retraso en el diagnóstico y tratamiento de estos.

**Material y métodos.** Lactante de 21 meses de edad que consulta por tortícolis de dos meses de evolución, con empeoramiento progresivo y lateralización cervical hacia la derecha. En las últimas semanas asocia inestabilidad de la marcha, disminución de la movilidad del brazo y pierna izquierdos y estrabismo intermitente. La madre refiere notarle más cansado y algún episodio de atragantamiento reciente con sólidos. La exploración neurológica objetiva una lateralización forzada cefálica hacia la derecha y hemiparesia izquierda. Marcha con aumento de base de sustentación. Se decide ingreso hospitalario para estudio.

**Resultados.** Se realiza resonancia magnética craneal y medular mostrando un proceso expansivo en el bulbo con extensión caudal a médula cervical hasta C6, y cranealmente hacia pedúnculo cerebeloso medio derecho y hemisferio cerebeloso homolateral (Figs. 53-1 y 53-2). Se realiza biopsia con resultado de ganglioglioma. Se inicia tratamiento vincristina y carboplatino.

**Conclusiones.** Este caso demuestra la importancia del diagnóstico diferencial inicial de la tortícolis, entidad gene-

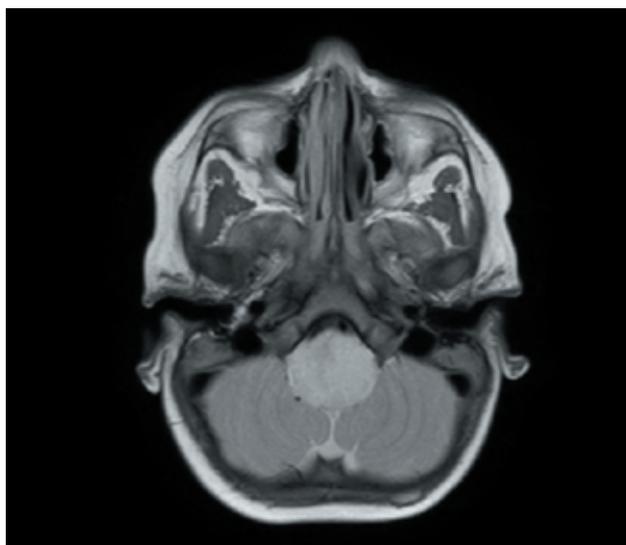


Figura 53-1.

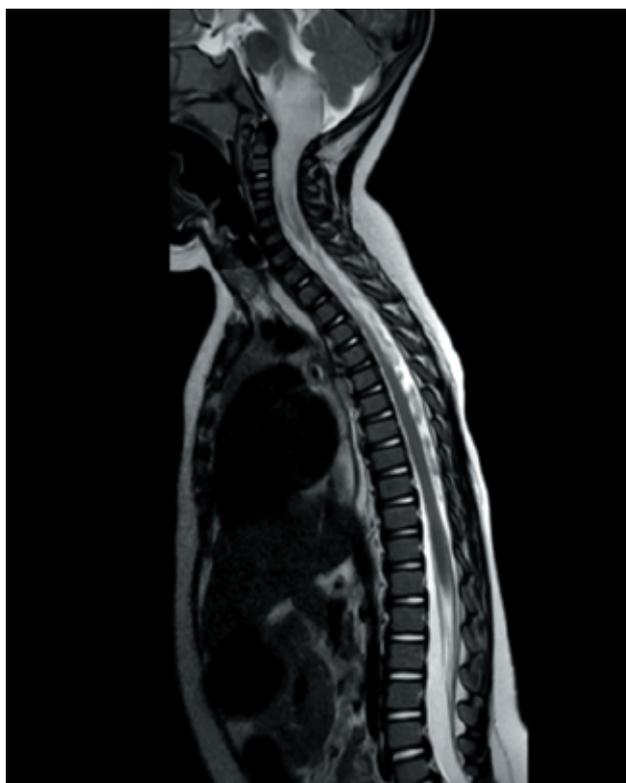


Figura 53-2.

ralmente benigna en pediatría, considerando la posibilidad de un tumor cerebral especialmente si esta es persistente o asocia otros signos neurológicos.

**54. SÍNDROME DE GRISEL, CAUSA RARA DE TORTÍCOLIS.** *Ana Fernández García, Marta Fernández Fernández, Sylvia Rodríguez Blanco, Laura Ariztegui Hoya, Elia Ricoy Chain, Alejandra Fdez.-Morán González, Jorge Martínez Saénz de Jubera, María Martínez Pérez. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El síndrome de Grisel, consiste en una subluxación rotacional atraumática de la articulación atloaxoidea secundaria a infecciones del área ORL o a cirugías de cabeza y cuello. Los pacientes suelen presentar tortícolis dolorosa, fiebre y signos inespecíficos de infección ORL.

**Caso 1.** Niña de 9 años que ingresó por tortícolis y fiebre. A la exploración presentaba dolor a la palpación del esternocleidomastoideo izquierdo y a la lateralización cervical derecha, así como una hiperlaxitud ligamentosa generalizada. Se realizó TAC cervical descartando abscesos y procesos tumorales, apreciando una subluxación atloaxoidea. Inicialmente, se trató con antibioterapia empírica y se inmovilizó con collarín rígido. Al mes de haber sido dada de alta, recae por fiebre y odinofagia. En la exploración física presenta nuevamente tortícolis dolorosa por lo que se decide ingreso. Se realiza RM cervical con persistencia de la subluxación atloaxoidea sin otras alteraciones. Es derivada a un centro con Neurocirugía infantil donde se realiza reducción de la subluxación en quirófano y se le mantiene el collarín rígido. Posteriormente, presenta buena evolución con tratamiento fisioterápico.

**Caso 2.** Niña de 3 años que acude a Urgencias por fiebre y tortícolis. Se realiza TAC cervical al ingreso en el que se objetiva un absceso parafaríngeo, que precisó tratamiento antibiótico y drenaje quirúrgico, así como una subluxación atloaxoidea atraumática que se resuelve favorablemente con collarín.

**Comentarios.** El síndrome de Grisel es una complicación rara de infecciones o cirugías cervico-craneales que habitualmente precisa confirmación radiológica, siendo el TAC la prueba de elección. El tratamiento de primera línea combina antiinflamatorios no esteroideos, fisioterapia y analgésicos. En ocasiones puede estar indicada la reducción cerrada y la fijación quirúrgica de la articulación. Debe realizarse diagnóstico diferencial con tumores de fosa posterior y anomalías congénitas vertebrales.

**55. ENTEROCOLITIS POR ALERGIA A PROTEÍNA DE LA LECHE DE VACA (APLV) NO IGE MEDIADA.** *Araceli López Santos, Elva Rodríguez Merino, Ignacio Aldana Villamañán, Marta Vega Bayón, Santiago Fernández González, Simran Yogesh Khemlani Ramchand, María del Pilar Uribe Reina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La APLV tiene una prevalencia del 3% en la infancia, de la cual un 60% es no IgE mediada. Esta última presenta sintomatología gastrointestinal inespecífica durante los primeros meses de vida, produciendo diversas entidades clínicas. El diagnóstico precisa de un alto índice de sospecha.

**Caso clínico.** Neonato a término de 5 días de vida acude al Servicio de Urgencias por cuadro de deposiciones con sangre de tres días de evolución y rechazo de tomas en las últimas horas, asociando pérdida ponderal respecto al nacimiento de un 11%. Inicialmente presenta una exploración física normal y buen estado general. Se procede a su ingreso con inicio de dieta absoluta con sueroterapia y antibioterapia intravenosa con cefotaxima, ampicilina y metronidazol. Evolutivamente presenta algún vómito bilioso, abdomen distendido y timpánico y deposiciones líquidas con sangre. Se realizan pruebas de imagen que descartan patología obstructiva. Hemocultivo, coprocultivo y estudio de APLV mediada por IgE con resultados negativos. Al cuarto día, ante mejoría clínica y de pruebas de imagen, se inicia alimentación enteral con fórmula de inicio hidrolizada. Ante adecuada tolerancia oral, con normalización de deposiciones y buen estado general sin patología infecciosa se decide alta el décimo día con sospecha diagnóstica de enterocolitis por APLV no IgE mediada y dieta exenta de PLV.

**Conclusión.** La APLV no IgE mediada sienta su base diagnóstica en una historia clínica y exploración física detalladas. La confirmación diagnóstica precisa de la mejoría clínica tras la retirada del alérgeno y la reaparición de la misma tras su reintroducción. Sin embargo, debido a que la mayoría de los pacientes consiguen evolutivamente la tolerancia, es frecuente el manejo mediante dieta de exclusión durante el primer año de vida.

**56. A PROPÓSITO DE UN VASO.** *Carlos Rodríguez Márquez<sup>1</sup>, Ana Rubio Granda<sup>1</sup>, Sara Delgado Nicolás<sup>1</sup>, Sheila Martín Pino<sup>1</sup>, Virginia Courel del Río<sup>1</sup>, Luis Vega López<sup>1</sup>, Daniel Alonso Losada<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario de León.

**Introducción.** “Kylie Jenner Lips Challenge” fue el nombre que recibió uno de los fenómenos virales de moda en redes sociales y que consumen muchos niños y adolescentes, consistente en introducir los labios en un vaso y succionar, provocando un aumento del tamaño de los labios (en el mejor de los casos) como consecuencia de aumento de la vascularización local.

**Caso clínico 1.** Hermanos varones de 10, 9 y 8 años que acuden a Urgencias de Pediatría por angioedema labial y



Figura 56-1.



Figura 56-2.

petequias periorales de escasas horas de evolución. Entrevista clínica compleja por barrera idiomática. Padre no sabe referir qué se encontraban haciendo sus hijos en el momento que comenzaron los síntomas. Los tres hermanos tienen en común la ingesta reciente de manzana, plátano y melón, sin reacción alérgica previa. No se consigue documentar si contacto con agentes ambientales específicos. Sin otra sintomatología asociada. Exploración física: primer hermano labio superior visiblemente edematoso; segundo hermano con lesiones petequiales periorales y a nivel de mentón, muy bien delimitado; tercer hermano mínima reacción en mejilla izquierda. Todos ellos con resto de exploración física sin hallazgos. (Figs. 56-1, 56-2 y 56-3)

**Caso clínico 2.** Niño de 9 años. Acude por exantema en mentón de reciente aparición. Afebril. Sin otra clínica acompañante. Exploración física: lesiones lineales eritematoso-

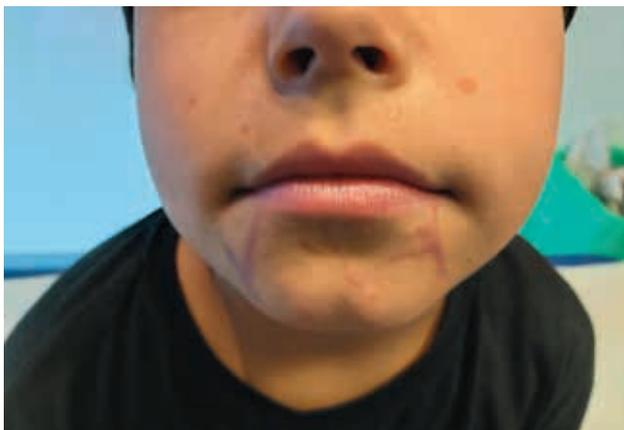


Figura 56-3.

violáceas, no sobrelevadas, a nivel de mentón. Resto de exploración normal.

**Comentarios.** El acceso a redes sociales e internet en la población pediátrica es cada vez más precoz. La práctica de ciertos desafíos puede llegar a provocar en los pacientes graves lesiones, secuelas o incluso tener un desenlace fatal. Ser consciente de la existencia de estos fenómenos es uno de los retos presentes y futuros por las implicaciones que puede tener en la práctica de la pediatría.

**57. ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA, ¿CEREBRO O ABDOMEN?** *Ainhoa Arranz Caballero, Patricia Sánchez Rodríguez, Mary Alejandra Ferrín Ferrín, Belén Pontón Martino, M. Carmen Cebrián Muiños, M. Teresa de la Calle Cabrera. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** Se presenta un caso clínico cuyo síntoma guía fue la disminución del nivel de conciencia, diagnosticándose finalmente de invaginación intestinal como presentación aguda de un linfoma de Burkitt.

**Caso clínico.** Varón de 4 años que acudió a Urgencias por vómitos incoercibles y tendencia al sueño. No presentaba diarrea ni fiebre. Antecedentes personales y familiares sin interés. A la exploración destacaba un TEP de disfunción SNC. En la exploración neurológica destaca disminución del nivel de conciencia (Glasgow 14). El resto de la exploración no mostraba alteraciones. En las siguientes horas se objetivó fluctuaciones del nivel de conciencia. Exploraciones complementarias: análisis de sangre, tóxicos en orina, TAC cerebral. Ante la normalidad de todas ellas, a pesar de la exploración abdominal aparentemente normal, se realizó ecografía abdominal, sugestiva de invaginación intestinal



Figura 57-1.



Figura 57-2.



Figura 57-3.

ileo-cecal. Se realizó una laparotomía urgente, se redujo la invaginación ileol-ileal e ileo-cólica, con hallazgo intraoperatorio de lesión intraluminal en íleon distal. La anatomía patológica de la lesión fue compatible con linfoma de Burkitt.

El niño despertó del postoperatorio con resolución completa de su cuadro neurológico.

**Discusión.** Entre los síntomas atípicos de la invaginación intestinal se incluyen manifestaciones neurológicas, destacando la alteración del nivel de conciencia. Sin embargo, es una presentación rara, que complica el diagnóstico. No encontramos datos sobre la frecuencia de invaginación intestinal con clínica neurológica. La invaginación intestinal suele ser idiopática en la mayoría de los casos. Generalmente se presenta como un cuadro de dolor abdominal tipo cólico con vómitos. Solo en un 5-10% de los casos se identifica una causa en la cabeza de la invaginación, entre ellas linfomas, más frecuentemente en niños mayores. El linfoma Burkitt primariamente digestivo se presenta generalmente en estómago, seguido de intestino y colon. Es por ello que el caso que aquí presentamos sea aún más atípico.

**Conclusión.** Importante incluir el diagnóstico diferencial de invaginación en pacientes con fluctuación del nivel de conciencia sin otros hallazgos neurológicos.

**58. DIENTES NATALES: REVISIÓN Y REPORTE DE UN CASO.** *Cecilia Alonso Díez, Ana Roux Rodríguez, Cristina Urbano Ruiz, Verónica Campos Trenado, Beatriz Vacas del Arco, Carmen San Segundo Nieto, Belén Pontón Martino, Miryam Mateos Polo. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** Presentación de un caso de diente natal y revisión bibliográfica referente a los mismos.

**Material y métodos.** Se solicitó el consentimiento verbal paterno para publicación de este caso, manteniendo el anonimato del recién nacido. Revisión bibliográfica empleando la base de datos PubMed.

**Caso clínico.** Varón nacido a término (40 semanas), fruto de una gestación controlada sin patología gestacional materna, excepto un trastorno bipolar materno previo. Al nacimiento se evidencia un incisivo central inferior izquierdo, con un pedículo mucoso bien vascularizado que permite la movilidad del diente en cavidad bucal pero sin riesgo de aspiración inminente. Fue valorado por cirugía pediátrica, decidiendo extracción dentaria a los 10 días de vida por riesgo de torsión.

**Discusión.** Los dientes natales son relativamente infrecuentes (1/1.100-3.700 recién nacidos vivos) y pueden pertenecer a la dentición normal (más frecuentemente) o ser supernumerarios. Los dientes más frecuentemente afectados son los incisivos centrales inferiores. Su etiología no está bien determinada y se ha relacionado con factores histológicos,



Figura 58-1.

hereditarios, sindrómicos o malformativos y carenciales u hormonales, etc. Pueden condicionar diferentes complicaciones: lesiones en los pezones de la madre durante la lactancia, erosiones linguales traumáticas en el neonato (enfermedad de Riga-Fede) o presentar riesgo de aspiración por hiperactividad. Se debe realizar una valoración individualizada. En ocasiones es necesario realizar una ortopantografía que determine si se trata de un diente normal o supernumerario. La opción terapéutica a seguir depende de la presencia o no de complicaciones asociadas y las características morfológicas del diente: observación, limado del diente o extracción de la pieza.

**Conclusiones.** Los dientes natales son una alteración que puede estar presente al nacimiento y que pueden condicionar complicaciones, por lo que debemos realizar una correcta valoración diagnóstica que permita tomar la mejor decisión terapéutica para el paciente.

**59. ESTUDIO RADIOLÓGICO EN ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO. ¿SIGUE SIENDO ÚTIL?** *Sara Hernández Pinchete, Lydia Alcubilla García, Ángela Madruga Zaera, Almudena Prieto González, Maite Garzón Guitería, Francisco Javier López Ávila. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Caso clínico.** Niño de 15 meses que consulta en Urgencias Pediátricas por episodio, visualizado por su madre, de dificultad respiratoria brusca con aparición de cianosis facial tras atragantamiento con un garbanzo crudo, con posterior pérdida de conciencia. La madre inició maniobras de desobstrucción de vía aérea durante 1-2 minutos con éxito, recupe-



Figura 59-1.



Figura 59-2.



Figura 59-3.

rando la conciencia, pero sin expulsión del cuerpo extraño (CE). A su llegada presenta un TEP estable, con constantes en rango normal. En la exploración física destacan sibilancias espiratorias audibles sin fonendoscopio e hipoventilación en campo pulmonar derecho. Se realiza radiografía de tórax PA sin evidenciar alteraciones por lo que se completa estudio con proyecciones en decúbito lateral. Ante la alta sospecha de aspiración de CE, se decide examen programado mediante broncoscopia flexible bajo sedación, que permite la extracción del CE. Durante la maniobra de extracción el paciente presenta numerosas desaturaciones por lo que finalmente precisa ingreso en UCIP.

**Comentarios.** La aspiración de CE supone una causa importante de morbimortalidad en la edad pediátrica. En nuestro medio, los CE aspirados más frecuentemente son los orgánicos (frutos secos), siendo la mayoría radiolúcidos. La realización de radiografías en espiración forzada puede ayudar al diagnóstico de CE mediante la evaluación de signos indirectos. En niños pequeños no colaboradores, la realización de radiografías en decúbito lateral es controvertida. **La anamnesis con el antecedente de crisis asfíctica o tos aguda con o sin cianosis, sigue siendo la mejor herramienta disponible para valorar la sospecha de aspiración de CE,** dado que la exploración física no siempre aporta datos y una radiografía normal no excluye la aspiración.

**60. HIDROSADENITIS SUPURATIVA EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Ana Rubio Granda, Sara María Murias Loza, Sara Delgado Nicolás, Sheila Martín Pino, Cristina Emilia Galache Osuna, Luis Martínez Cambor, Julián Rodríguez Suárez, Estefanía Pardo Campo. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.



Figura 60-1.

**Introducción.** La aparición de lesiones cutáneas en la edad pediátrica es frecuente y generalmente secundaria a patologías comunes. Sin embargo, piel y mucosas pueden indicar afecciones sistémicas más infrecuentes en ciertas ocasiones.

**Caso clínico.** Varón de 12 años, con obesidad (peso  $p > 99$ , + 5DE) y psoriasis, que consulta por lesión infraumbilical en profundidad de un pliegue cutáneo, redonda, abierta, de 4 cm de diámetro mayor, con dos puntos de drenaje (Fig. 60-1); por la que refiere expulsión espontánea de contenido purulento de forma intermitente desde hacía meses, con cierre y cicatrización posterior. Se observan otras lesiones pustulares y nóduloquísticas en tórax y extremidades, comedones en diferentes localizaciones, y cicatrices en axilas e ingles de lesiones antiguas. Se constatan signos de resistencia insulínica (acantosis nigricans y estrías). Con sospecha de hidrosadenitis supurativa (HS) se consultó a Dermatología y Endocrinología, se completó estudio con analítica (destacando VSG 56 mm/h, Proteína C-Reactiva 1,8 mg/dL, índice HOMA [*homeostatic model assessment*] de 16,6 y ausencia de autoanticuerpos) y ecografía transcutánea que resultó compatible con HS. Comenzó tratamiento con anti-TNF subcutáneo (adalimumab) e isotretinoína oral, y se indicaron medidas dietéticas y ejercicio físico.

**Conclusiones.** La HS es una enfermedad autoinflamatoria crónica, que cursa con brotes. Se relaciona con el consumo

de tabaco, la obesidad y algunas enfermedades inmunomediadas como la psoriasis. Recientemente se ha aprobado en pacientes adultos el uso de biológicos antiTNF (adalimumab) para su tratamiento. Si bien se puede presentar en la edad pediátrica, es infrecuente o está infradiagnosticada, y la literatura al respecto es muy escasa. En Pediatría, el índice de sospecha ante ciertas lesiones cutáneas infrecuentes ayuda al diagnóstico precoz y abordaje terapéutico temprano de un gran número de patologías inmunomediadas.

**61. SÍNDROME DE GRADENIGO EN PEDIATRÍA: RARA COMPLICACIÓN DE OTITIS MEDIA CON EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA CARACTERÍSTICA.** Mario Iglesias Rodríguez, Ainhoa Mañaricua Arnaiz, Francisco Javier Gil Calderón, Amaia Ruiz Araus, Marina Melgosa Peña, María Sol Muñoz Albillos, Virginia Navarro Abia, Saioa Zarandona Leguina. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La otitis media aguda (OMA) es una de las enfermedades más frecuentes en Pediatría, habitualmente de buen pronóstico. Una de las complicaciones menos habituales es la apicitis petrosa del temporal o síndrome de Gradenigo, caracterizado por otitis media, dolor en territorio trigeminal, parálisis del nervio abducens y apicitis petrosa en resonancia magnética (RM, necesario para el diagnóstico), aunque solo el 42% de pacientes presentan todas las manifestaciones.

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 9 años que presenta cefalea biparietal punzante continua de 48 h de evolución, así como diplopía en media-larga distancia. Afebril, sin náuseas ni vómitos. Como antecedente de interés únicamente refiere OMAs izquierdas de repetición. Refiere mejoría de la cefalea con analgesia y no presenta dolor a la movilización ocular, disminución de la agudeza visual subjetiva ni dolor retroorbitario o alteraciones sensitivas o de la conciencia. Como hallazgo en la exploración, tímpano izquierdo con datos de ocupación transtimpánica y paresia del VI par craneal izquierdo, siendo el resto normal. Exploración oftalmológica sin hallazgos. Ante la sospecha clínica se realiza TC, que muestra alteraciones sugestivas de apicitis petrosa izquierda y mastoiditis ipsilateral. Ingresa para tratamiento y realización de RM, que confirma el diagnóstico de síndrome de Gradenigo. Recibe tratamiento con cefotaxima 200 mg/kg/día, metilprednisolona y timpanocentesis, con resolución clínica en 96h, siendo dada de alta con antibioterapia oral domiciliaria.

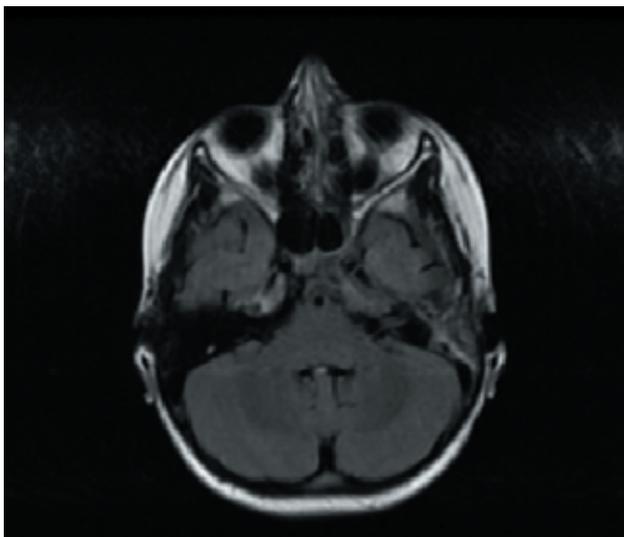


Figura 61-1.

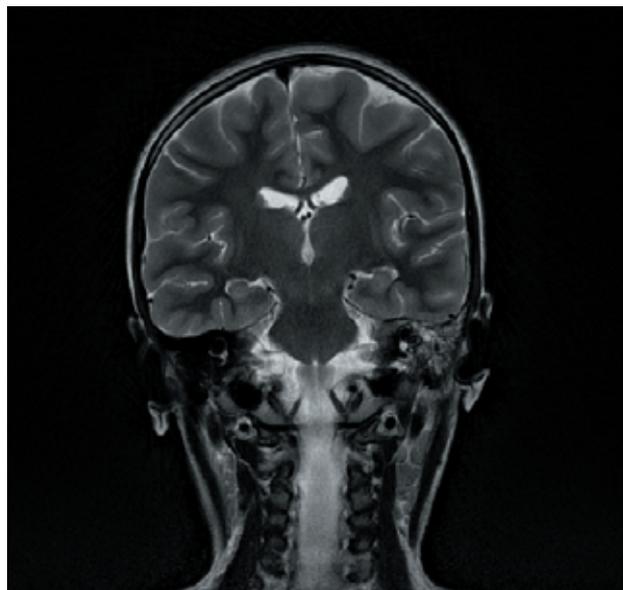


Figura 61-2.

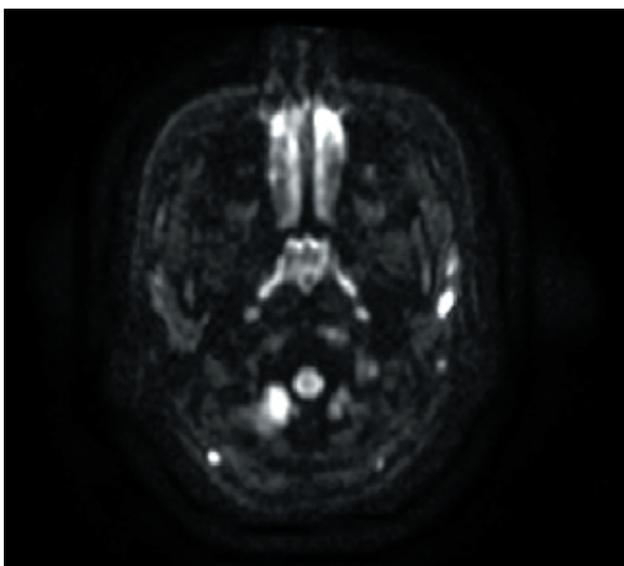


Figura 61-3.

**Conclusiones.** El síndrome de Gradenigo es una complicación grave de la otitis media. Actualmente es infrecuente debido al tratamiento antibiótico precoz en pacientes con mala evolución. Este síndrome debe formar siempre parte del diagnóstico diferencial de una paresia del VI par o de una neuralgia trigeminal aguda, dado que se trata de un proceso infeccioso intracraneal y requiere antibioterapia precoz. La mayoría de los casos requieren tratamiento quirúrgico, pero, en fases iniciales la antibioterapia y drenaje pueden ser suficientes.

**62. FIEBRE Y COJERA NO SIEMPRE ES ARTRITIS SÉPTICA.** *Elia Ricoy Chaín, Ana Fernández García, Ana Gloria Andrés Andrés, Marta Fernández Fernández, Manoel Muñiz Fontán, Carlos Ocaña Alcober, Jorge Martínez Saenz de Jubera, Marina Fernández Álvarez. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción y objetivo.** La piomiositis es una infección bacteriana musculoesquelética asociada a la formación de abscesos. Es una patología típica de climas cálidos, apreciándose un aumento de su incidencia en países con climas templados. Clínicamente es semejante a otras infecciones osteoarticulares, incluyendo fiebre, dolor y cojera lo que puede retrasar su diagnóstico.

**Caso clínico.** Niño de 12 años que acudió a Urgencias por dolor en muslo derecho de 48 horas de evolución con escasa mejoría con antiinflamatorios. Asocia fiebre en las últimas 12 horas (máximo 39,5°C). Incapacidad para la deambulación. No antecedente traumático. Destaca a la exploración física dolor a nivel del aductor mayor del muslo. Rotación externa dolorosa y sobre todo dolor con la rotación interna de la cadera derecha. Dolor con el rolling a nivel de muslo. Maniobra de Fabere negativa. No tumefacción, eritema, calor ni limitación de la movilidad de la rodilla. Lesiones de picaduras en miembros inferiores, sin datos de sobreinfección. Radiografía de cadera y ecografía sin alteraciones y analítica sanguínea con PCR de 44,7 mg/L y PCT 0,16 ng/mL. Ante la presencia de

fiebre elevada con ausencia de foco y persistencia de cojera se decide ingreso para estudios complementarios e inicio de tratamiento empírico con cefotaxima intravenosa. Se realiza resonancia magnética en la que se observa una extensa miositis en hemipelvis y margen medial de raíz de muslo derecho, leve derrame articular coxofemoral derecho con signos de sinovitis artritis y un mínimo foco de osteomielitis. Se decide asociar clindamicina al tratamiento con mejoría progresiva tanto clínica como radiológica.

**Comentario.** La piomiositis aguda es una enfermedad infrecuente en niños en nuestro medio, sin embargo, debe valorarse en el diagnóstico diferencial de fiebre y cojera, siendo la resonancia magnética el *gold standard* para el diagnóstico de certeza, y la antibioterapia intravenosa empírica precoz el tratamiento de elección.

**63. GOTA A GOTA SE HACE UN MAR. MANEJO AMBULATORIO DE INFECCIÓN DE MATERIAL DE ARTRODESIS DE COLUMNA VERTEBRAL.** *Inés Ferrer Ortiz, Alfredo Cano Garcinuño, Ana Martínez Florez, Pablo del Villar Guerra, Nuria Díez Monge.* Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivo.** Revisar el manejo de la infección de material de artrodesis de columna vertebral (ACV) tras intervención por escoliosis.

**Introducción.** Las infecciones de ACV tienen una incidencia entre 1,3%-13% en niños intervenidos, siendo más frecuentes en patología neuromuscular. Se dividen en precoces y tardías según el momento de aparición tras cirugía. El tratamiento es prolongado, pudiendo requerir reintervenciones y pautas de antibioterapia intravenosa-oral prolongadas. Presentamos una paciente con infección de material de ACV manejada con antibioterapia 28 semanas.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años con atrofia muscular espinal tipo 2 intervenida de escoliosis con ACV de T3 a S1. A los 7 días comienza con fiebre y supuración de herida quirúrgica, precisando desbridamiento y limpieza quirúrgica (crecimiento de *Proteus mirabilis* y *Morganella morganii* en cultivo de exudado). Tratada con vancomicina + cefotaxima, 10 días, al alta recibe trimetoprim-sulfametoxazol oral. A las 4 semanas ingresa por fiebre sin foco con cultivo negativo, recurriendo la clínica al finalizar antibioterapia 2 semanas después. Reingresa, se extraen hemocultivos (todos negativos), y se coloca porth-a cath. Se ajustan antibióticos considerando las características de estas infecciones (mejor penetrancia al biofilm, posología de una sola dosis diaria), con un esquema inicial de daptomicina y ertapenem intravenosos asociados

a rifampicina oral. Tras el alta, administración del antibiótico en su Centro de Salud y seguimiento en Paliativos/ Atención domiciliaria. Posteriormente rifampicina y ciprofloxacino oral hasta completar 6 meses con resolución de la clínica.

**Conclusión.** Las infecciones de ACV son una complicación infrecuente pero grave dada la morbilidad que ocasionan. Requieren tratamientos prolongados, por lo que la antibioterapia domiciliaria mejora la calidad de vida de estos pacientes. La rifampicina y las fluoroquinolonas parecen ser buena opción para el paso a tratamiento oral en estos pacientes.

**64. EFECTO A LARGO PLAZO DE LA DIETA CETOGENICA EN ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA ASOCIADA A MUTACIÓN PNKP.** *Oihane Salcedo Fresneda<sup>1</sup>, Myriam Muñoz Lumbreras<sup>1</sup>, Sara Delgado Nicolás<sup>1</sup>, Juan José Díaz Martín<sup>1</sup>, Marta Suárez González<sup>1</sup>, Rafael Pardo de la Vega<sup>2</sup>, Raquel Blanco Lago<sup>1</sup>, Antonio Hedrera Fernández<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** El síndrome de microcefalia con convulsiones y retraso en el desarrollo causado por mutaciones en el gen *PNKP* (OMIM #613402) fue descrito por Shen *et al.* en 2010 y desde entonces se han reportado menos de 20 casos a nivel mundial. Su baja frecuencia junto al efecto positivo de la dieta cetogénica –tratamiento no farmacológico de la epilepsia fundamentado en el efecto neuroinhibidor de los cuerpos cetónicos– aportan interés a este caso clínico.

**Caso clínico.** Varón de 4 años con diagnóstico de síndrome de microcefalia con convulsiones y retraso en desarrollo por mutación en gen *PNKP* en homocigosis, que condiciona microcefalia progresiva de hasta -4DE con signos radiológicos de atrofia cerebral, retraso en desarrollo psicomotor y epilepsia fármaco-resistente de debut precoz a los 3 meses con crisis focales secundariamente generalizadas en forma de hasta 6 estatus convulsivos afebriles hasta los 10 meses, a pesar del tratamiento con varios fármacos antiepilépticos en diversas combinaciones, así como decenas de crisis diarias focales secundariamente generalizadas. Ante la refractariedad de la epilepsia al tratamiento farmacológico, se introdujo precozmente dieta cetogénica ratio 2:1 a los 10 meses de edad, con llamativa reducción de la frecuencia de crisis, no nuevos estatus convulsivos y mejoría en la interacción con el entorno, mostrándose más reactivo. Este efecto beneficioso de la dieta cetogénica se mantuvo durante el tiempo que la recibió y también a largo plazo tras la retirada de la misma según protocolo a los 24 meses del inicio.

**Comentarios.** Dentro de su baja frecuencia, deben sospecharse mutaciones en el gen *PNKP* en pacientes con microcefalia progresiva, epilepsia precoz farmacorresistente y retraso en desarrollo. La buena respuesta a la dieta cetogénica supuso un antes y un después en la evolución clínica de este paciente. Probablemente, la instauración precoz de la dieta cetogénica en este y otros síndromes genéticos que cursan con epilepsia refractaria pueda ayudar a un mejor control de las crisis, incluso a mejorar parcialmente su desarrollo psicomotor.

**65. ¿QUÉ HAY DETRÁS DE UN EPISODIO PAROXÍSTICO NO EPILÉPTICO?** Sheila Martín Pino, Sara Delgado Nicolás, Ana Rubio Granda, Carlos Rodríguez Márquez, Ana González Acero, Raquel Blanco Lago, José Antonio Villegas Rubio, Celia Vicente Martínez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Un episodio paroxístico no epiléptico (TPNE) es un evento de aparición brusca y duración breve cuya etiología es variada. Más frecuentes en el primer año de vida. El primer diagnóstico diferencial que se plantea es la crisis epiléptica cuya prueba más útil es el videoelectroencefalograma (VEEG). Sin embargo, existen otros diagnósticos diferenciales lo que hace necesario un algoritmo diagnóstico escalonado.

**Caso clínico.** Lactante de 10 meses con episodios paroxísticos de un mes de evolución consistentes en desconexión del medio, palidez cutánea y cianosis facial de segundos de duración con posterior rubefacción facial e hipotonía de minutos de duración. Tras el mismo, tendencia a la somnolencia. Sin otra clínica. Antecedentes personales: desarrollo psicomotor normal. Diagnóstico de síndrome del opérculo torácico secundario a costillas cervicales bilaterales, con lo que previamente se había justificado clínica de cianosis de extremidades superiores. Si bien esto no justificaba todo el conjunto de síntomas de la paciente. En la exploración física llama la atención macrocefalia, ( $p > 99$ ;  $+2,54DE$ ). En primera instancia se realiza un VEEG dentro de la normalidad y, posteriormente, una resonancia magnética (RMN) craneal donde se observa lesión sólido-quística en región temporal izquierda con signos de herniación subfacial y transtentorial descendente. El componente sólido comprime mesencéfalo lo que podría justificar la clínica. Es intervenida por neurocirugía. El estudio de extensión con RMN espinal revela diseminación leptomenígea. El resultado del estudio histopatológico fue de un ganglioglioma desmoplásico infantil.

**Comentarios.** Es importante una historia clínica y una exploración física minuciosa ante un episodio paroxístico

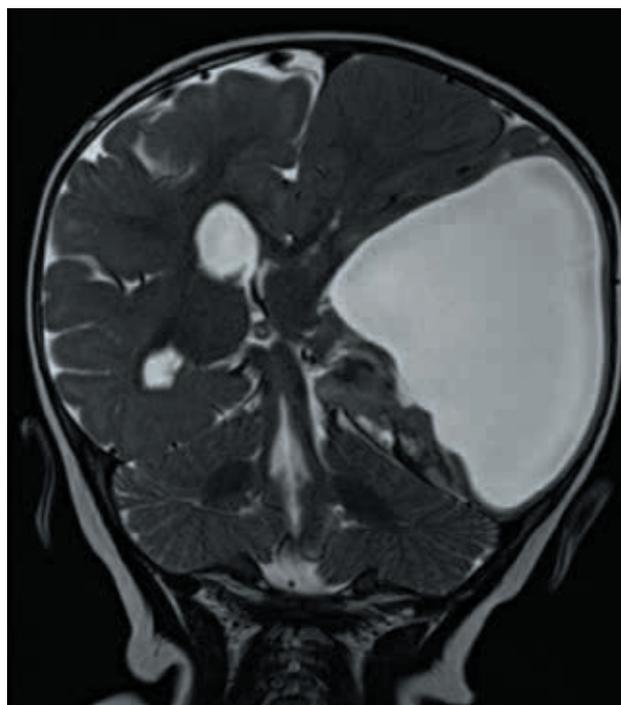


Figura 65-1.

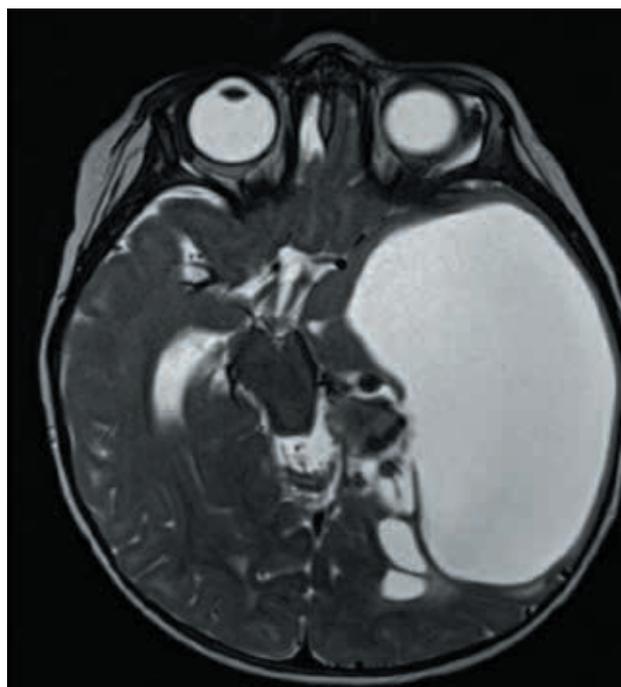


Figura 65-2.

no epiléptico. En el caso que presentamos el síndrome del opérculo torácico habría actuado como distractor al justificar

parte de la clínica. Sin embargo, la macrocefalia llamativa y el conjunto de síntomas inespecíficos vasculares y neurológicos llevaron a la ampliación de estudios dando como resultado el diagnóstico de un tumor cerebral.

#### 66. TRASTORNO DEL MOVIMIENTO EN UNA NIÑA DE 7 AÑOS: UN DIAGNÓSTICO POCO HABITUAL.

*Mario Iglesias Rodríguez, Cristina Luis Barrera, Laura Carlota García Miralles, Virginia Navarro Abia, Jennifer Paola Cantarero Durón, Saioa Zarandona Leguina, Lucía Tejero Pastor, Marina Melgosa Peña. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La narcolepsia tipo 1 cursa con somnolencia diurna excesiva, ataques de sueño, episodios de pérdida de tono muscular en vigilia y sueño nocturno fragmentado. Prevalencia de 20-50 casos/100.000 habitantes, con pocos datos pediátricos pese a que los síntomas suelen comenzar en la segunda década de la vida, siendo una entidad probablemente infradiagnosticada.

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado.

**Caso clínico.** Niña, 7 años, consulta por episodios paroxísticos de cambio de expresión facial, mirada fija y descenso palpebral y movimientos de protrusión lingual, además de claudicación de una u otra pierna únicamente al caminar. Se realizan un VEEG en vigilia, normal, y una RM cerebral, mostrando heterotopia nodular subependimaria. El VEEG privado de sueño, con registro durante la marcha, muestra anomalías agudas centroparietales en sueño. Prueba terapéutica con levetiracetam sin mejoría, por lo que se suspende. Estudio etiológico ampliado: infección reciente por virus de Epstein-Barr, ASLO positivos sin antecedente de infección estreptocócica, sin artritis/artralgias/eritema/nódulos subcutáneos, y valoración cardiológica normal. Estudio de autoinmunidad (suero/LCR) y neurotransmisores anodino. Panel de distonías pendiente. Evolutivamente persiste claudicación de piernas en contexto de emociones/estrés/cansancio, movimientos de protrusión lingual sin disartria, y refieren somnolencia diurna con necesidad de siestas, que no realizaba previamente, y alteración de sueño con frecuentes somnoliquios, se evidencia ganancia ponderal y empeoramiento conductual. La escala de Epworth puntúa para somnolencia diurna. El HLA DQB1\*0602 resulta positivo. Se realiza polisomnografía (adecuada estructuración de sueño con aceptable eficiencia), y de test de latencias múltiples del sueño (sueño REM en todas las siestas). Se diagnostica de Narcolepsia cataplejía, iniciándose tratamiento con melato-

nina y metilfenidato.

**Conclusiones.** La narcolepsia es infrecuente en la infancia, siendo fundamental la sospecha para solicitar las pruebas pertinentes y evitar retrasos diagnósticos que difieran el tratamiento específico. La posibilidad de interpretación errónea de los síntomas, así como la variedad de manifestaciones inespecíficas hacen del diagnóstico un reto.

#### 67. HIPERGLUCEMIA EN AYUNAS. ¿ESTRÉS O ALGO MÁS? *María Collada Carrasco, Ana Isabel Valladares Díaz, Gema Pérez Yagüe, Leticia María González Martín, Gloria Bartolomé Calvo, Inés Lavandera Gil, Marta Soler Monterde. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** La diabetes tipo Mody representa un grupo heterogéneo de diabetes monogénicas de comienzo en las primeras etapas de la vida, consecuencia de una disfunción de la célula beta. Se caracteriza por una glucemia en ayunas levemente alterada en pacientes no obesos y con historia familiar de diabetes. Representan el 1-2% de las diabetes infantiles, siendo considerada como la forma más frecuente de diabetes monogénica. El tratamiento farmacológico es excepcional.

**Material y métodos.** Revisión de historias clínicas y árbol genealógico de 3 casos de diabetes Mody.

**Objetivos.** Comunicación de una variante génica nueva en el gen GCK causante de diabetes Mody-2 en una familia.

**Resultados.** Niño de 4 años, natural de Cuba. Presenta glucemia en ayunas 118 mg/dL objetivada de forma casual sin clínica cardinal asociada. Somatometría normal para la edad. Antecedentes familiares: madre glucemia en ayunas 102 mg/dL con HbA1C 6.5%; padre glucemia en ayunas 141 mg/dL con HbA1C 6,9%. Hermano de 6 años con alteración de la glucemia en ayunas (AGA) y abuela paterna diabetes mellitus tipo 2. Niegan otros antecedentes de diabetes y enfermedades autoinmunes en la familia. Se realizan anticuerpos diabetes mellitus tipo 1 (negativos) y sobrecarga oral de glucosa (SOG), con el hallazgo de AGA y alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG). El estudio genético confirma en los 3 familiares una diabetes mellitus tipo MODY 2 con variante patogénica en el gen de la glucoquinasa (GCK) (NP\_000153.1:p.Ser441\*NM:000162.3:c.1322C>A NC\_000007.13:g.44184811G>T, heredada por vía paterna). Todos se encuentran en tratamiento con dieta y ejercicio físico diario, sin tratamiento farmacológico, siendo las últimas HbA1C de ambos hermanos de 6.98% y 6.69% respectivamente.

**Conclusiones.** Las mutaciones en heterocigosis del gen GCK producen la diabetes tipo Mody 2, una de las formas

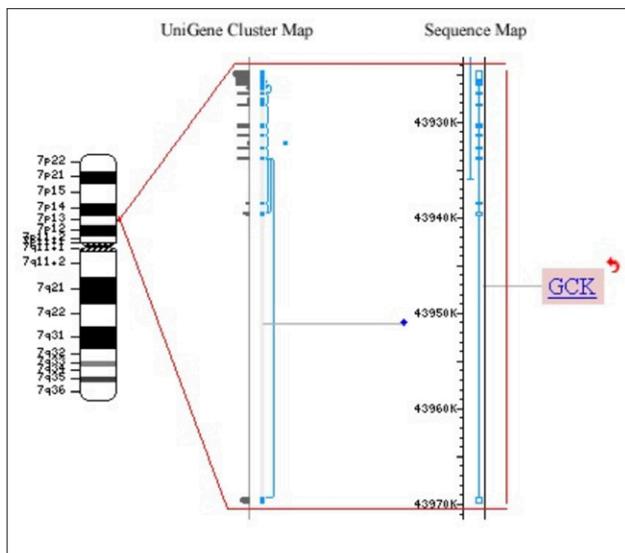


Figura 67-1. Gen glucoquinasa.

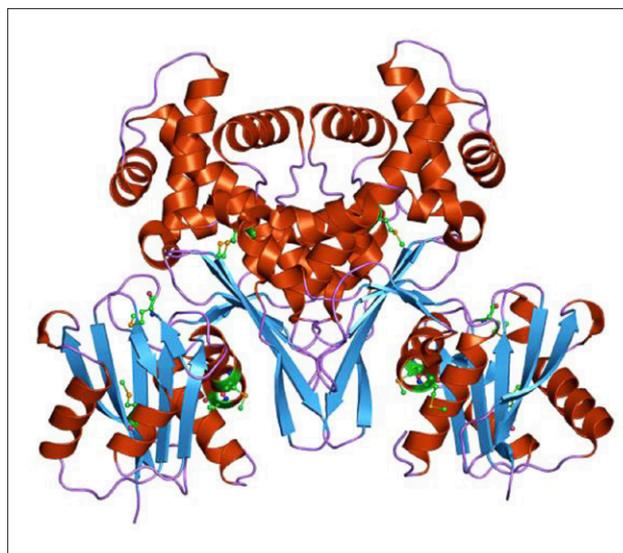


Figura 67-2. Estructura glucoquinasa.

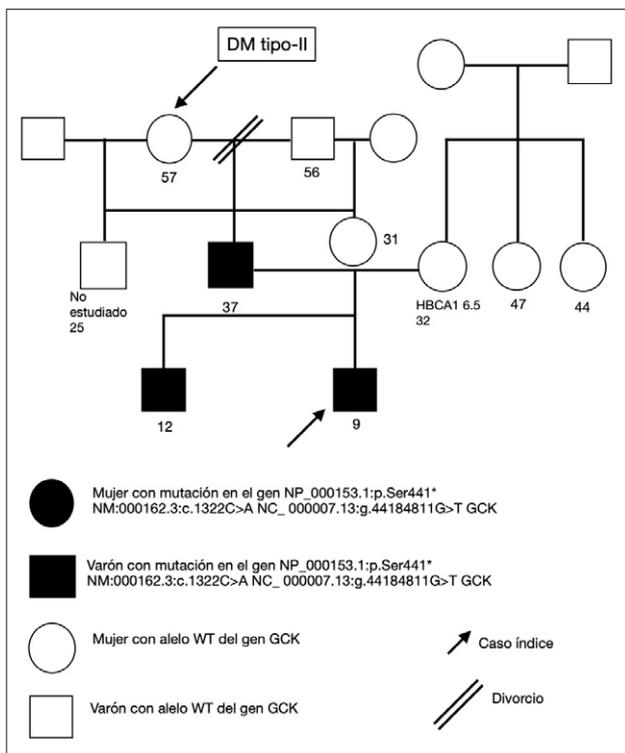


Figura 67-1. Árbol genealógico final.

más frecuentes. La variante GCK anteriormente descrita genera un codón stop, alterándose la síntesis y función de la glucoquinasa, mecanismo fisiopatológico de dicha enfermedad. Esta variante no ha sido descrita previamente.

Sábado 19 de noviembre - Salón Agumar

Moderadora: Beatriz Jiménez

68. HIPERTENSIÓN PULMONAR Y COVID-19. Marta Soler Monterde, Marta Carrón Bermejo, Eva María Domínguez Bernal, Miryam Hortelano López, Gloria Bartolomé Calvo, Inés Lavandera Gil, María Collada Carrasco. Hospital General de Segovia.

**Caso clínico.** Recién nacido a término (40+4S) de peso adecuado para edad gestacional, que durante cribado de cardiopatías por pulxiometría a las 20 h de vida, se objetiva saturación preductal máxima de 60%. Afebril. No otra sintomatología, periodo neonatal inmediato normal. Madre Covid+ detectada periparto. Exploración física: Palidez cutánea, cianosis perioral. Quejido intermitente. Soplo panfocal IV/IV. Test de hiperoxia positivo. Analítica: Leucocitos  $24,42 \times 10^3 / \mu\text{l}$ , segmentados 72%, PCR 8,07 mg/dL, PCT 65,91 ng/mL. Acidosis metabólica. Hemocultivo y cultivo de LCR estéril. PCR SARS-CoV-2 negativa. Ecocardiograma: compatible con hipertensión pulmonar. Ductus arterioso persistente. Shunt derecha-izquierdo. CIA ostium secundum vs foramen oval permeable. Sospechando sepsis y cardiopatía con repercusión funcional, se inicia antibioterapia (ampicilina y gentamicina, a dosis estándar) y se traslada a Intensivos Neonatales de centro referencial. Permanece con soporte respiratorio CPAP durante las primeras 48 h y oxigenoterapia en gafas nasales pudiendo retirarse al 6º día. Se repite ecocardiografía a las 48 h, descartando cardiopatía

estructural, objetivando HTP con menor repercusión y cierre de ductus. Afebril en todo momento. Controles analíticos con disminución de reactantes de fase aguda. Suspendida anti-bioterapia tras cumplir 5 días. Se extrae PCR SARS-CoV-2 al 6 día de ingreso, con resultado positivo. Ecocardiograma previo al alta normal.

**Diagnóstico.** Hipertensión pulmonar persistente, infección por COVID-19 y sepsis bacteriológicamente no confirmada.

**Conclusiones.** La hipertensión pulmonar persistente neonatal es un síndrome producido por elevación de resistencias vasculares pulmonares, impidiendo el correcto cierre del ductus arterioso y del foramen oval, provocando shunt derecha-izquierda y fallo respiratorio agudo e hipoxemia. Entre las causas principales están las infecciones, mediante el síndrome inflamatorio multisistémico, que produce una respuesta inflamatoria masiva aumentando resistencias vasculares. Aunque el fin nuclear del cribado de cardiopatías es detectar patología cardiológica crítica precoz puede haber falsos positivos en disfunciones cardiorespiratorias transitorias, como el caso presentado.

**69. COMPARACIÓN DE ESCALAS DE GRAVEDAD CLÍNICA PARA BRONQUIOLITIS AGUDA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS.** *Silvia Pérez Porra, Elena Granda Gil, Mario Urbano Martín, Marina Corchete Cantalejo, María del Pilar Andrés Porras, Alfredo Cano Garcinuño, Roberto Velasco Zúñiga.* Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción y objetivo.** Una reciente revisión sistemática de 32 escalas de bronquiolitis concluyó que 6 (Wood-Downes, M-WCAS, Respiratory Severity Score, Respiratory Clinical Score, Respiratory Score and BRAS) eran las mejores respecto a fiabilidad, sensibilidad, validez y facilidad de uso. Sin embargo, ningún estudio las ha comparado en un contexto clínico. Tras esta revisión se han publicado tres escalas: BROSJOD, Tal-modificada y una desarrollada por PERN. Objetivo: comparar el rendimiento de 9 escalas de bronquiolitis para predecir cualquier evento relevante.

**Material y métodos.** Estudio observacional prospectivo de pacientes  $\leq 12$  meses con bronquiolitis en Urgencias del 1/10/2019 - 31/1/2021. Por cada paciente, el facultativo rellenó un formulario con las escalas. Se consideró evento relevante la necesidad de oxígeno, VNI, fluidoterapia, ingreso en UCIP o fallecimiento en las siguientes 48 horas. Se calcularon el área bajo la curva (AUC) y la odds ratio (OR) para un evento relevante de cada escala. Además, se

estimó el mejor punto de corte de acuerdo con el índice Youden, y se calculó su sensibilidad y especificidad para un evento relevante.

**Resultados.** Se incluyeron 265 pacientes con una edad mediana de 5,3 meses (RIC 2,6-7,4). Cuarenta y seis (17,4%) tuvieron algún evento relevante. El AUC para predecir evento relevante osciló entre 0,705 y 0,786, sin diferencias significativas entre las escalas. Tras seleccionar el mejor punto de corte para cada escala, BROSJOD presentó el valor más alto de índice de Youden (0,488). Una puntuación  $\geq 2$  en la escala PERN tuvo la mayor sensibilidad (91,3% [IC95% 79,7-96,6]), con solo 4 pacientes mal clasificados (dos precisaron VNI).

**Conclusiones.** No hubo diferencias en el rendimiento de las nueve escalas para predecir eventos relevantes en pacientes con bronquiolitis. Sin embargo, la escala PERN podría ser más útil para seleccionar pacientes con riesgo bajo.

**70. SARS-COV-2 Y ESTREPTOCOCO A BETA-HEMOLÍTICO COMO DESENCADENANTES DE TRASTORNO OBSESIVO COMPULSIVO DE INICIO AGUDO.** *Cristina Luis Barrera, Laura Pérez Arnáiz, Beatriz Barbadillo Mariscal, Lucía Tejero Pastor, Ángela Oquillas Ceballos, María Sol Muñoz Albillos, Virginia Navarro Abia, Ángela Osorio Guzmán.* Hospital Universitario de Burgos.

**Metodología.** Revisión bibliográfica y de historia clínica. Se recoge consentimiento informado en la historia clínica electrónica.

**Introducción.** El trastorno obsesivo compulsivo (TOC) se caracteriza por pensamientos obsesivos y rituales compulsivos. Tiene una prevalencia estimada en pediatría del 2,3%, presenta comorbilidad importante y su etiología es desconocida. Se han descrito entidades de TOC de inicio agudo con/sin relación con infección estreptocócica y auto-inmunidad "*Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections*" (PANDAS)/"*Childhood acute neuropsychiatric symptoms*" (CANS). El diagnóstico es clínico y el tratamiento se basa en la terapia cognitiva conductual, inhibidores de la recaptación de serotonina y, ante sospecha de PANDAS/CANS, valorar anti-bioterapia u otras alternativas como corticoides, inmunoglobulinas, plasmaféresis, anticuerpos monoclonales antiCD20.

**Caso clínico.** Niña de 8 años que presenta cuadro de agitación e irritabilidad de 5 días de evolución. Comienza con conductas compulsivas de limpieza y movimientos ritualizados con exacerbación progresiva, irritabilidad en aumento y respuestas incoherentes. No otra sintomatología, neurodesarrollo previo normal. En la exploración fisi-

ca destaca marcada irritabilidad y agitación, hipervigilante. Estudios iniciales: analítica sanguínea (anodina), tóxicos en orina (negativos), estudio microbiológico (PCR SARS-CoV-2 positiva, resto negativo). Se amplía estudio con análisis de líquido cefalorraquídeo (bioquímica normal, autoinmunidad negativa), resonancia magnética cerebral (normal) y electroencefalograma (normal). Seguimiento por psiquiatría infanto-juvenil, inician tratamiento farmacológico con sertralina y cloracepato dipotásico, con mejoría progresiva de la clínica. Un mes después, la paciente presenta un episodio de faringoamigdalitis aguda estreptocócica, coincidiendo con reaparición de rituales y alteraciones de la conducta, que normalizan tras tratamiento antibiótico con penicilina oral y ajuste de psicofármacos.

#### Conclusiones:

- Desde 2020 se han descrito casos de TOC de inicio agudo en relación con infección por SARS-CoV2.
- Ante sospecha de TOC de inicio agudo se debe descartar organicidad.
- El seguimiento se debe realizar de forma conjunta con pediatras y psiquiatras infantiles.

**71. UROCULTIVO NEGATIVO NO SIEMPRE DESCARTA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Marina Melgosa Peña, Amaia Ruiz Araus, Gregorio de la Mata Franco, Ainhoa Mañaricúa Arnáiz, Lucía Tejero Pastor, Ángela Oquillas Ceballos, Beatriz Barbadillo Mariscal, Miguel Obregón Asenjo. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La infección del tracto urinario (ITU) se define como el crecimiento de microorganismos en orina recogida de forma estéril, en un paciente con síntomas clínicos compatibles. El *Aerococcus urinae* es un coco gram-positivo, catalasa negativo, que se asocia con infección del tracto urinario principalmente en pacientes adultos con enfermedad urológica (0,3-0,8%).

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado.

**Caso clínico.** Niño de 2 años que consulta por fiebre de 48 horas de evolución, disuria, tenesmo urinario y orinas malolientes. A la exploración destaca dolor a la palpación en hipogastrio y puñopercusión izquierdo positivo. Ante clínica y exploración compatibles con ITU febril, realizamos tira de orina con leucocitos y hematíes positivos, sistemático y sedimento urinario patológico (leucocitos 892/ $\mu$ L, flora bacteriana abundante) y se recoge urocultivo por sondaje. Se extrae analítica sanguínea en la que se evidencia leucocitosis

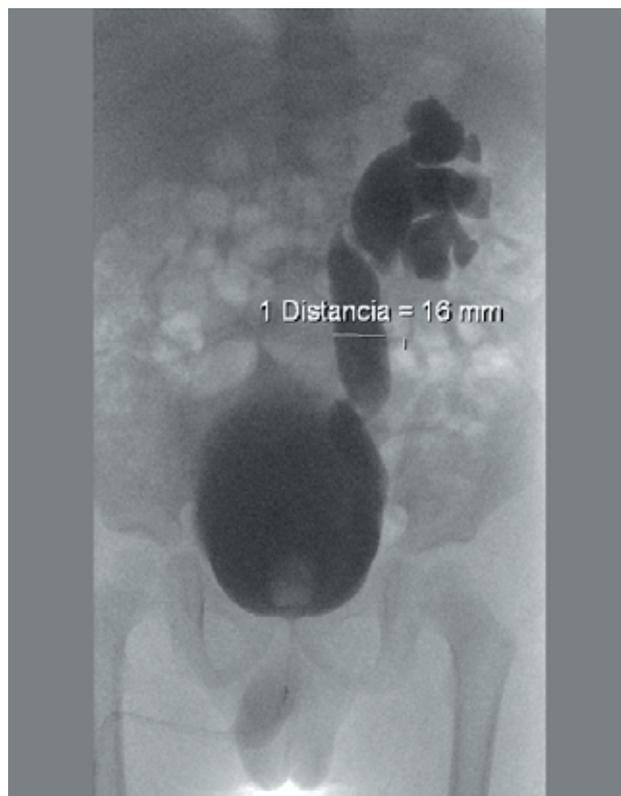


Figura 71-1.

con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 130 mg/L, PCT 7,3 ng/UL). Como antecedentes personales presenta en ecografías prenatales dilatación pielocalicial izquierda de 4 mm, con resolución ecográfica al año de vida. Diez días antes del ingreso, consulta por fiebre y disuria, con sedimento urinario patológico. Ante sospecha de ITU febril se pautó cefixima oral, completando tratamiento, y se recogió urocultivo, que fue negativo. Ingresó bajo tratamiento con cefotaxima intravenosa. El resultado del urocultivo es, de nuevo, negativo. Ante clínica sugerente de ITU febril, sin otro foco infeccioso, se solicita ampliación del estudio microbiológico, aislándose *Aerococcus urinae*. Solicitamos nueva ecografía dónde se evidencia ureterohidronefrosis izquierda de 9 mm, y una cistouretrografía miccional seriada (CUMS) que muestra reflujo vesicoureteral izquierdo grado IV-V/V.

**Conclusión.** Debido a la dificultad de identificar el *Aerococcus urinae* en medios de cultivo convencionales, ante urocultivo negativo en pacientes con alta sospecha clínica y patología urológica predisponente, sería interesante descartar este patógeno como origen de la ITU, evitando la interrupción inadecuada del tratamiento.

**72. MONITORIZACIÓN DE LOS EPISODIOS DE BRONQUIOLITIS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** *M<sup>a</sup> Teresa Castro García-Montesinos, Marina Pérez Miguel, Bárbara Matres López, Ana Cristina Peñalba Citores, José Lorenzo Guerra Díez. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La bronquiolitis es una infección vírica, de comportamiento epidémico en meses fríos, causada fundamentalmente por el Virus Respiratorio Sincital, generando un cuadro de dificultad respiratoria en menores de 2 años.

**Objetivos.** Analizar la evolución y características de la epidemia por bronquiolitis en Urgencias de Pediatría en las cuatro últimas temporadas.

**Metodología.** Realizado estudio retrospectivo, de episodios de Urgencias con diagnóstico de bronquiolitis en un hospital de tercer nivel, durante la temporada 2018-2019 hasta la 2021-2022. Analizadas 18 semanas por temporada, que corresponde desde la semana 45 del año anterior a la semana 10 de la siguiente, estableciendo su relación temporal con la presión asistencial.

**Resultados.** Fueron diagnosticados 1.104 episodios de bronquiolitis en las 4 temporadas, de un total de 50.400 visitas (2,19%). El porcentaje de diagnóstico por temporada fue: 2018/19: 2,90%; 2019/20: 2,65%; 2020/21: 0,18%; 2021/2022: 2,07%. El pico mayor de incidencia fue en en la semana 1 de la temporada 2018/19 y 2019/20. Durante los años 2020/21 no se produjo la onda epidémica habitual, presentando el pico mayor de incidencia en la semana 27, posteriormente un nuevo pico en la semana 47 del 2021 correspondiente a la última temporada. Comparado con las tasas de positividad de VRS publicadas por el Sistema de Vigilancia de la gripe, que incluye VRS, fue similar salvo en la temporada 2018/19 que presentó un decalaje de 4 semanas.

**Conclusión.** El monitor de bronquiolitis de Urgencias de Pediatría es una herramienta útil que permite observar la evolución de los casos de bronquiolitis a lo largo del año y anteponerse al inicio de la epidemia de manera directa, identificar su peso asistencial y establecer una comparación con lo que ocurre en el resto de España.

**73. ESCABIOSIS ¿UNA ENFERMEDAD OLVIDADA?** *Silvia Pérez Porra, Marina Corchete Cantalejo, Isabel Bullón González, Elba Redondo Vegas, Beatriz Salamanca Zarzuela. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La escabiosis es una dermatosis parasitaria causada por *Sarcoptes scabiei*, con una amplia y variable

distribución mundial. Presenta una prevalencia mayor en la infancia siendo su incidencia desconocida debido al infra-diagnóstico. La transmisión es principalmente por contacto humano causando inicialmente prurito predominantemente nocturno y aparición de las lesiones papulosas o pápulo-vesículas acompañadas de surcos. La sospecha clínica es suficiente para iniciar el tratamiento, siendo la crema de permetrina al 5% el tratamiento de elección en niños mayores de dos meses. Si es posible, se puede demostrar el parásito mediante microscopía u otras técnicas.

**Objetivos.** Valorar la prevalencia y características de la escabiosis en Urgencias Pediátricas de nuestro hospital.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de escabiosis en el Servicio de Urgencias Pediátricas entre 2019 y la actualidad.

**Resultados.** Se documentaron 18 pacientes, el 66,6% fueron varones, con una edad media fue de 4,8 años, en un 66,6% existían síntomas similares en familiares y tres de ellos referían contacto con animales. Todos los pacientes presentaban lesiones cutáneas pruriginosas descritas en la mayoría como papulosas y en 11 se objetivó lesión compatible surco acarino. Un paciente precisó ingreso para antibioterapia parenteral por sobreinfección de las lesiones y progresión a celulitis. Otro paciente precisó antibioterapia tópica y oral por impetiginización generalizada de las lesiones. Todos recibieron pomada de permetrina 5% y la mitad de ellos, además, antihistamínicos. La evolución fue buena en todos ellos salvo en dos que ante persistencia de síntomas precisaron cambio de tratamiento a ivermectina.

**Conclusiones:**

1. A pesar de que no se trate de una entidad muy frecuente en nuestro medio es necesario tenerla en cuenta ante este tipo de lesiones.
2. La aplicación de un tratamiento temprano tanto higiénico como farmacológico, es imprescindible para mejorar los síntomas y evitar complicaciones.

**74. CELULITIS PRESEPTAL: A PRÓPOSITO DE TRES CASOS COINCIDENTES.** *Eva María Jiménez Hernández, Natalia María Martín Iranzo, Alba Macías Panedas, José Fernando Soltero Carracedo, María Paz Barrio Alonso, Sara Isabel de la Torre Santos, Alfonso Peña Valenceja, Jesús Rodríguez Calleja. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La celulitis preseptal es una infección de los tejidos blandos anteriores al septum orbitario sin afectación del globo ocular. Está causado por un foco externo de

infección, extensión de procesos infeccioso-inflamatorios o diseminación hematógena. La clínica incluye eritema y edema palpebral, dolor a la palpación y puede asociar fiebre. Los movimientos oculares no están afectados ni son dolorosos. Los agentes patógenos más frecuentes son *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*. El diagnóstico es clínico, aunque pueden requerirse exploraciones complementarias. El tratamiento se basa en antibioterapia.

**Resumen de casos. Caso 1.** Paciente de 9 años que acude por síndrome febril de 10 días de evolución, edema y eritema palpebral. En la exploración no se evidencia proptosis y los movimientos oculares no asocian dolor. Se realiza analítica sanguínea objetivándose leucocitosis y elevación de reactivos de fase aguda por lo que ingresa para tratamiento intravenoso (cefotaxima, vancomicina y corticoterapia) hasta realización de TAC craneal, en el que se confirma celulitis preseptal y pansinusitis, por lo que se desescala a amoxicilina-clavulánico y pauta descendente de corticoterapia.

**Caso 2.** Paciente de 2 años con síndrome febril de 5 días de evolución, eritema y edema palpebral de ojo izquierdo. Ante exploración oftalmológica limitada por la edad, se realiza analítica sanguínea objetivando leucocitosis y elevación de reactivos de fase aguda, decidiéndose ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso. Ante persistencia de edema ocular, se asocia corticoterapia intravenosa, presentando mejoría clínica.

**Caso 3.** Paciente de 7 años que acude por cefalea refractaria a analgesia. Ingresar para tratamiento intravenoso. Durante el ingreso inicia picos febriles y edema palpebral en ojo derecho, por lo que se realiza TAC craneal objetivándose pansinusitis. Se comienza antibioterapia, presentando mejoría clínica y desaparición de la fiebre.

**Comentarios.** La celulitis preseptal, a diferencia de la postseptal, puede tratarse ambulatoriamente en casos leves. Es imprescindible realizar el diagnóstico diferencial con la celulitis postseptal ya que presenta mayor gravedad y posibilidad de complicaciones intracraneales.

**75. ENCEFALITIS Y ESTUDIO ETIOLÓGICO: A PROPOSITO DE UN CASO.** *Marina Fernández Álvarez, Alejandra Tamargo Cuervo, Alejandra Fdez.-Morán González, Elia Ricoy Chain, Laura Ariztegui Hoya, Carmen Sánchez Prieto, Mercedes Neira Arcilla, Laura Regueras Santos. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La encefalitis es un proceso inflamatorio del parénquima cerebral con disfunción neuropsicológica clínicamente evidenciable. Esta puede estar causada por

infecciones directas del tejido nervioso, procesos postinfecciosos o autoinmunes.

**Caso clínico.** Niña de 11 años que acude a Urgencias ambulatorias por hipotonía y falta de respuesta a estímulos al despertarse por la mañana en contexto de un cuadro de dolor abdominal inespecífico, vómitos y tendencia al sueño de 24 horas de evolución. Presenta disminución del nivel de conciencia con glucemia de 67 mg/dL. Tras tratamiento con suero glucosado se deriva a Urgencias Hospitalarias. En un primer instante impresiona de sepsis por lo que se inicia antibioterapia. A su llegada, el triángulo de evaluación pediátrico estaba alterado con disminución del nivel de conciencia con tendencia al sueño sin focalidad motora (Escala Glasgow 9). Constantes en rango. Se realizó prueba de imagen (TC cerebral sin contraste) donde no se objetivaron masas ni sangrados. Ante sospecha de encefalitis se decide ingreso en UCI Pediátrica para estabilización y estudio de las posibles causas de encefalitis. Se maneja con tratamiento antibiótico y corticoterapia, con excelente respuesta clínica, siendo trasladada a la Planta de Pediatría al 3º día de ingreso. Tras pruebas complementarias de resultado negativo, se diagnostica de encefalitis de etiología vírica (PCR rhinovirus en frotis nasofaríngeo humano positivo).

**Conclusiones.** La encefalitis en pediatría tiene una incidencia anual de 5-10 casos/100.000 habitantes/año, siendo hasta el doble de prevalente en menores de 1 año, requiriendo la mayoría de ellas ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. La etiología más frecuente es vírica, pero es esencial tener en cuenta que hasta el 50% de las encefalitis son idiopáticas. El diagnóstico definitivo no puede demorar el inicio de tratamiento, ya que en muchas ocasiones no se puede demostrar la causa subyacente. El tiempo de actuación un factor clave para el pronóstico.

**76. FIEBRE BOTONOSA MEDITERRÁNEA: POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS.** *Alicia Gonzalo San Esteban, María Montesclaros Hortigüela Saeta, María Calleja Ibáñez, Laura Pérez Arnáiz, Laura Carlota García Miralles, Francisco Javier Gil Calderón, Eva López Salas, Ainhoa Mañaricua Arnáiz. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una zoonosis endémica en España, producida por *Rickettsia conorii* y transmitida por la garrapata del perro, *Rhipicephalus sanguineus* que se caracteriza por la aparición de una escara negra en el lugar de inoculación, asociado manifestaciones sistémicas como fiebre, cefalea y erupción maculopapular. El diagnóstico clásico se realiza mediante pruebas serológicas.



Figura 76-1.

gicas; sin embargo, existe la posibilidad de un diagnóstico microbiológico de la escara negra mediante la amplificación de diferentes genes específicos del género *Rickettsia*. El tratamiento de elección en edad pediátrica es la doxiciclina, que debe instaurarse ante la sospecha diagnóstica sin esperar al estudio de confirmación.

**Metodología.** Revisión de historia clínica y bibliografía. Recogido consentimiento informado.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 7 años con garrapata en zona de cuero cabelludo, se retira la garrapata y a las 48 horas consulta por eritema en el lugar de la picadura y aparición de adenopatías laterocervicales, catalogadas de adenopatías reactivas iniciándose tratamiento antiinflamatorio. Posteriormente comienza con fiebre, cefalea y astenia, asociando artralgia de tobillo izquierdo y aparición de exantema generalizado. *Exploración física:* Presenta mancha negra papulocostrosa en cuero cabelludo con halo eritematoso, exantema maculo-eritematoso predominante en extremidades inferiores, con afectación de palmas y plantas. Presenta adenopatías retroauriculares y cervicales bilaterales junto con una adenopatía retroauricular izquierda dolorosa de mayor tamaño. Discreto edema de tobillo izquierdo doloroso a la movilización y discreta cojera. *Procedimientos diagnósticos*

*y terapéuticos:* Se realiza analítica sanguínea en la que destaca leucopenia y trombopenia leve con bioquímica normal. Se inicia estudio serológico frente a borreliosis, rickettsiosis, babiosis y turalemia. A la espera del estudio serológico dada la sospecha diagnóstica de FBM, se inicia tratamiento con doxiciclina a 2 mg/kg durante 7 días, con desaparición de la sintomatología. Tras la llegada del estudio de anticuerpos específicos IgM negativos, se decide realizar reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de la escara negra que permite confirmar ADN positivo para *Rickettsia* spp.

**77. BACTERIEMIA Y OBESIDAD. UNA PUERTA A LA OSTEOMIELITIS.** Marta Soler Monterde, Gema Pérez Yague, Ana Isabel Valladares Díaz, Gloria Bartolomé Calvo, Inés Lavandera Gil, María Collada Carrasco, Leticia María González Martín. Hospital General de Segovia.

**Introducción.** La osteomielitis consiste en inflamación y destrucción del hueso debido a causas infecciosas. Ocurre principalmente en varones sanos menores de 5 años. Existen factores predisponentes como microtraumatismos, infecciones previas o inmunodeficiencias. La vía principal de infección es hematológica, siendo el microorganismo más frecuente *Staphylococcus aureus* y en lactantes *Kingella kingae*.

**Objetivos.** Presentamos un caso de osteomielitis con epidemiología atípica y factores de riesgo predisponentes.

**Caso clínico.** Adolescente de 12 años, con antecedentes de obesidad exógena IMC 37,3 kg/m<sup>2</sup> (+5,75DE) y bacteriemia hace 2 meses por *Staphylococcus aureus* meticilín sensible (SAMS) con dishidrosis plantar como puerta de entrada, que ingresa por dolor lumbosacro izquierdo y cojera desde hace una semana, afebril. En la exploración física presenta dolor a la palpación de vértebras lumbares y en pala ilíaca izquierda, impotencia en flexión lumbar y cojera izquierda. Analítica de sangre con elevación de los reactantes de fase aguda, por lo que se inicia antibioterapia con ceftriaxona, sin mejoría. Por la persistencia del dolor se realiza resonancia magnética (RM) lumbosacra, compatible con osteomielitis de vértebras lumbares L2-L3 (Figs. 77-1 y 77-2). Dado el hemocultivo previo positivo para SAMS se añade cloxacilina al tratamiento, completando 4 semanas de antibioterapia. Tras el alta, dolor puntual en región lumbar durante el primer mes. Posteriormente asintomática. En RMN de control persisten hallazgos compatibles con osteomielitis en resolución (Fig. 77-3). Último IMC: 43,57 kg/m<sup>2</sup> (+7,78 DE).

**Conclusiones.** Debe sospecharse osteomielitis en niños con dolor óseo e impotencia funcional, más aún si asocian factores predisponentes como bacteriemia previa y obesi-

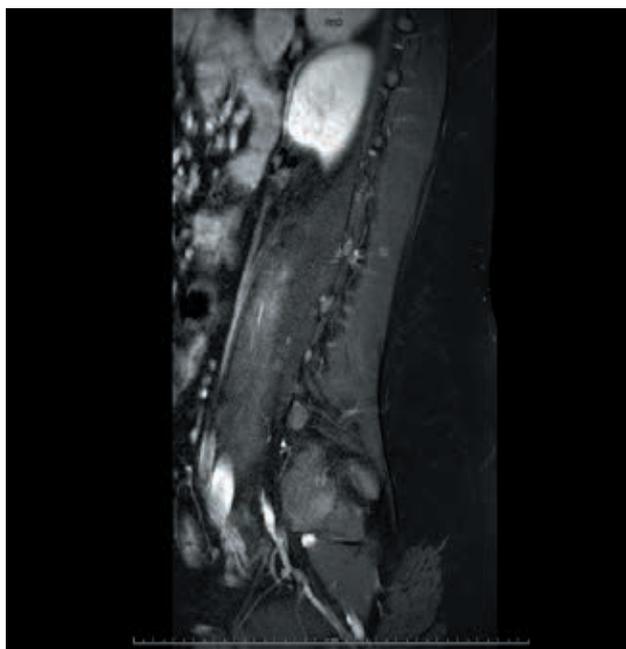


Figura 77-1.



Figura 77-2.



Figura 77-3.

dad, como en nuestro caso. Los síntomas sistémicos orientan clínicamente sin ser predominantes. La prueba de imagen *gold standard* es la resonancia magnética. El tratamiento se basa en antibioterapia mínimo durante 3 semanas y drenaje quirúrgico en casos seleccionados.

**78. UN CASO ATÍPICO DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE EN PEDIATRÍA.** Virginia Courel del Río<sup>1</sup>, Sara Delgado Nicolás<sup>1</sup>, Sheila Martín Pino<sup>1</sup>, Luis Vega López<sup>1</sup>, Daniel Alonso Losada<sup>2</sup>, Raquel Blanco Lago<sup>1</sup>, Alicia Pérez Pérez<sup>1</sup>, Isolina Riaño Galán<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** Dentro de las encefalitis autoinmunes, el diagnóstico diferencial es muy amplio, encontrándonos con múltiples patologías con una base fisiopatológica muy diversa. Es importante una sospecha clínica precoz para instaurar un tratamiento efectivo que evite secuelas neurológicas posteriores.

**Caso clínico.** Niña de 13 años, sin antecedentes de interés salvo obesidad y conducta infantil, que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por cuadro compatible con encefalopatía con convulsiones. Presentó una evolución tórpida del proceso, resistente a múltiples antiepilépticos, respondiendo finalmente a corticoides y gammaglobulinas. Se realizaron RMN y punción lumbar; inespecíficos. El videoelectroencefalograma mostraba datos compatibles con encefalitis. Durante el ingreso se realizaron pruebas tiroideas con tirotrópina (TSH) máximo de 20 mU/L con descenso progresivo hasta 8 mU/L en el momento del alta y tiroxina libre (T4L) normales en todo momento, así como anticuerpos anti tioperoxidasa (anti-TPO) positivos.

Tras mejoría clínica, fue alta a domicilio con tratamiento corticoideo oral. Se realizaron controles tiroideos tras el alta, manteniendo valores normales de T4L con TSH discretamente elevada. 4 meses después presentó nuevo episodio de encefalitis que precisó ingreso en UCIP, con elevación de TSH hasta 82,6 mU/L, y niveles de T4L disminuidos (0,78 ng/dL). Se realizó ecografía tiroidea con patrón sugestivo de tiroiditis de Hashimoto. Dada la encefalopatía respondedora a corticoides, así como la positividad de Anti-TPO se realizó el diagnóstico de encefalopatía de Hashimoto.

**Comentarios.** Ante un cuadro de clínica neuropsiquiátrica aguda no bien definida, es pertinente estudiar el perfil de anticuerpos antitiroideos; independientemente de la función tiroidea basal. La encefalopatía de Hashimoto es un trastorno neurológico autoinmune muy poco frecuente, con una fisiopatología compleja y no bien definida, si bien los anticuerpos positivos no parecen influir en la patogenia de la enfermedad. Característicamente, presentan buena respuesta a corticoides; aunque un porcentaje necesitarán tratamiento con inmunoglobulinas.

**79. INFECCIÓN DEL SNC POR VHS-6 TRATADOS CON GANCICLOVIR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *Lucía Tejero Pastor<sup>1</sup>, Ángela Oquillas Ceballos<sup>1</sup>, José Fernando Soltero Carracedo<sup>2</sup>, Alba Macías Panedas<sup>2</sup>, Eva María Jiménez Hernández<sup>2</sup>, Natalia María Marín Iranzo<sup>2</sup>, Esteban Gómez Sánchez<sup>1</sup>, Virginia Navarro Abadía<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Hospital Río Carrión. Palencia.

**Introducción.** La infección por virus herpes 6 (VH6) se manifiesta habitualmente en niños inmunocompetentes como exantema súbito. La infección del sistema nervioso central en pediatría es una presentación poco frecuente, con gravedad variable, para la que existe un tratamiento etiológico específico con ganciclovir, indicado en infecciones asociadas a una mayor comorbilidad (miocarditis, encefalitis...).

**Metodología.** Revisión historia clínica y bibliografía. Recogida consentimiento informado.

**Casos clínicos. Caso 1.** Niña de 5 años previamente sana con infección por SARS-CoV2, presenta episodio de rigidez de nuca y mano derecha con desorientación, disartria e irritabilidad de 2-5 minutos de duración, en contexto cefalea holocraneal y cinetosis. TC craneal y VEEG sin hallazgos, LCR con recuento de células de 403/μL (97% linfocitos) y PCR en LCR positiva para enterovirus y VHS-6. Se pauta tratamiento con ganciclovir IV durante 7 días. No presenta nueva clínica neurológica. Se secuencia a valganciclovir VO que se mantiene 7 días.

**Caso 2.** Niña de 2 años y 11 meses con antecedente de cuadro febril de 10 días de evolución por influenza A. Presenta 5 eventos en 24 horas de pérdida de conciencia, revulsión ocular e hipertonia de las 4 extremidades que precisan yugularse con benzodiazepinas y levetiracetam. VEEG ligera lentificación y TC craneal sin hallazgos. PCR múltiple positiva para VHH-6. Se inicia antiviral con ganciclovir IV durante 7 días, secuenciado a vía oral con valganciclovir otros 7 días. Normalidad neurológica posterior. Al alta se mantiene levetiracetam.

**Conclusiones.** La existencia de métodos diagnósticos de enfermedades tradicionalmente benignas puede inducir a administrar un tratamiento ante presentaciones atípicas de mayor gravedad aunque la indicación no sea clara.

**80. SIGNO DE CHILAITITI: IMPORTANCIA DE UN HALLAZGO CASUAL.** *Esther Mesa Lombardero, Aroa Alonso Alonso, Juan Manuel Vázquez Villa, Laura Santos Gómez, Sergio Miranda Montequín, María Fernández Miaja, Reyes Fernández Montes, Estibaliz Garrido García.* AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Se conoce como signo de Chilaiditi la imagen radiológica originada por la interposición, temporal o permanente, de intestino grueso, delgado o estómago entre hígado y hemidiafragma derecho. Suele tratarse de un hallazgo casual en pacientes asintomáticos, denominándose síndrome de Chilaiditi en caso de asociar sintomatología, generalmente dolor abdominal o vómitos.

**Caso clínico.** Se presenta, tras obtención del consentimiento para su publicación por parte de los padres, el caso de un niño de 4 años, sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias de Pediatría por fiebre de 24 horas de evolución, hasta 41°C, con orofaringe hiperémica y tenues exudados fibrinosos amigdalares a la exploración como único hallazgo patológico. Como parte del chequeo infeccioso, se realiza analítica, con leucocitosis con neutrofilia (17.700 leucocitos/mm<sup>3</sup>; 73,5% neutrófilos) y reactantes de fase aguda anodinos (PCR 3 mg/dL, procalcitonina 0,29 ng/mL), y radiografía de tórax en la que no se objetivan condensaciones, con hallazgo de una imagen compatible con asa intestinal en el espacio hepatodiafragmático. Se compara con una radiografía realizada 3 años antes, donde no se aprecia dicha alteración. El paciente no presentaba clínica abdominal ninguna, siendo diagnosticado de signo de Chilaiditi como hallazgo casual.

**Comentarios.** El signo de Chilaiditi es una entidad infrecuente en la edad pediátrica. La mayoría de los casos corresponden a hallazgos incidentales, al realizar una radiografía

por otros motivos, como sucedió en nuestro caso. Queremos resaltar la importancia de conocer esta entidad, dado que la interpretación inadecuada de estas imágenes puede llevar al planteamiento de diagnósticos erróneos, que conlleven pruebas y tratamientos invasivos.

**81. DERIVACIÓN A CONSULTAS DE PEDIATRÍA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA: ANÁLISIS DE SUS CARACTERÍSTICAS PREPANDEMIA Y POSPANDEMIA COVID-19, EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.** José Fernando Soltero Carracedo, Eva María Jiménez Hernández, Alba Macías Panedas, Natalia María Martín Iranzo, Sara Isabel de la Torre Santos, María Teresa Cantero Tejedor, Juan Manuel Bartolomé Porro, Jesús Rodríguez Calleja. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** El análisis de las tasas de derivaciones desde atención primaria, y la posible influencia de la pandemia COVID-19 en las mismas, es útil para planificar y gestionar con más eficiencia las consultas externas de pediatría. Conocer las tasas ajustadas por médico prescriptor es útil para detectar y corregir la variabilidad no justificada. Detectar una posible ritmicidad, nos permitiría adelantarnos a eventuales contingencias estacionales.

**Objetivos.** Evaluar las características de las derivaciones a Consultas de Pediatría desde atención primaria prepandemia y pospandemia COVID-19, en nuestro Hospital.

**Material y métodos.** Se obtuvo el número de pacientes derivados desde atención primaria prepandemia y pospandemia del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD). Se obtuvo el dato de pacientes por médico y centro de salud de la base de datos de tarjeta sanitaria TIS. Se realizó un análisis descriptivo con las siguientes variables: tipo de ámbito, distancia, tipo de centro y médico; y mediante el modelo de regresión log-lineal de Joinpoint se evaluó la tendencia a lo largo de este tiempo.

**Resultados.** En total se derivaron 8.324 pacientes a consultas de Pediatría desde atención primaria prepandemia y pospandemia. El 65,7% pertenecían al ámbito urbano. El 83,9% procedía de un centro cercano a nuestro Hospital. Se observa una tendencia estable de derivaciones a lo largo de los años del estudio. Estratificando por origen las derivaciones, se objetivó una variación sin significación estadística, con disminución del 3,7% en el ámbito urbano y aumento del 7,4% en el ámbito rural. Se observa una variabilidad interindividual entre los distintos médicos, a pesar de encontrarse en la misma zona de trabajo. No se objetivó ritmicidad estacional en las derivaciones.

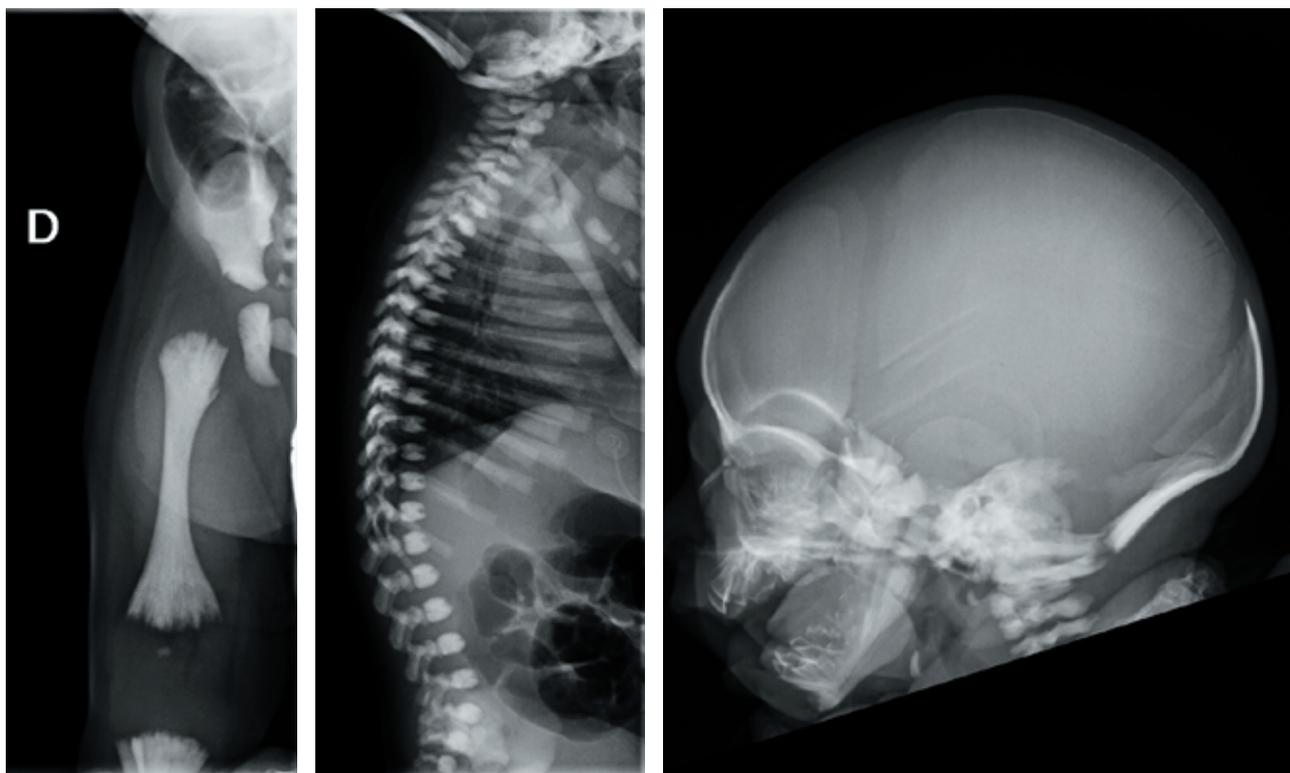
**Conclusiones.** Se observa una tendencia estable de derivaciones de pacientes a consultas externas de pediatría, por parte de atención primaria, después de la pandemia, y no existe ritmo estacional ni circanual de las mismas. Existe variabilidad interindividual entre médicos de una misma zona de trabajo.

**82. OSTEOPETROSIS MALIGNA INFANTIL DE DEBUT EN PERIODO NEONATAL.** Ainhoa Fernández López, Eva Fernández Morán, Sonia García Fernández, Beatriz Antomil Guerrero, Paula Díaz García, Noelia García González, Gonzalo Anes González, Gonzalo Solís Sánchez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El término osteopetrosis incluye un conjunto de displasias óseas de origen genético caracterizadas por un aumento de la densidad ósea secundaria a una actividad osteoclástica anormal. La forma autosómica recesiva se denomina osteopetrosis maligna infantil (OMI) y se manifiesta en los primeros meses de vida. Presenta una mortalidad elevada sin tratamiento y generalmente cursa con alteraciones hematológicas debidas a insuficiencia medular, hepatoesplenomegalia, macrocefalia y fracturas óseas.

**Caso clínico.** Recién nacido varón que ingresa en Neonatología procedente del paritorio por distrés respiratorio e hipotonía. Primer hijo de padres no consanguíneos, sin antecedentes familiares de interés. En la ecografía del primer trimestre se objetivó grosor de translucencia nucal superior al percentil 99. Posteriormente se realizó CGH-array en biopsia corial sin alteraciones. En la exploración física al ingreso presenta Petequias generalizadas, hipotonía y rasgos dismórficos como retrognatia, hipertelorismo, paladar ojival y encías hipertróficas. Se solicita analítica sanguínea y radiografía de tórax, que muestran plaquetopenia y tórax acampanado, sin otras alteraciones. Se realizan controles analíticos sucesivos donde persisten cifras de plaquetas bajas. Asimismo se detecta anemia progresiva, que precisa transfusión de dos concentrados de hematíes, e hipocalcemia-hipofosforemia persistentes pese al tratamiento con suplementos orales. Se solicita serie ósea con hallazgos de esclerosis difusa, metáfisis en festoneado y vértebras en diana, compatibles con OMI. Se realiza estudio genético donde se detectan dos variantes de significado incierto en el gen TCIRG. Finalmente se traslada a centro de referencia para valoración de trasplante de progenitores hematopoyéticos, donde fallece por sepsis en la fase de inducción. (Figs. 82-1 a 82-3)

**Comentario.** La OMI presenta mal pronóstico en la etapa neonatal, de ahí la importancia de poder detectarla de forma precoz. Precisa un abordaje multidisciplinar, enfocado



Figuras 82-1, 82-2 y 82-3.

en aumentar la supervivencia y evitar las complicaciones. La principal causa de muerte son las sepsis o hemorragias. El único tratamiento curativo disponible en la actualidad es el trasplante medular.

**83. ¡QUÉ DURA ES LA VIDA SIN HORMONAS!** *María Collada Carrasco, Ana Isabel Valladares Díaz, Leticia María González Martín, Gema Pérez Yagüe, Gloria Bartolomé Calvo, Inés Lavandera Gil, Marta Soler Monterde. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** El hipopituitarismo engloba aquellas situaciones clínicas que cursan con deficiencia de secreción de una o varias de las hormonas de la hipófisis anterior. Su incidencia es de 4,2 casos/100.000 personas/año.

**Objetivo.** Exposición de un hipopituitarismo idiopático.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años, talla baja, alteraciones fenotípicas, torpeza motora, astenia. Adecuado desarrollo psicomotor, buena velocidad de crecimiento (VC). Antecedentes personales: sobrepeso, criptorquidia, retraso en erupción dentaria, enfermedad de Perthes. Antropometría neonatal normal. Talla diana: 172 cm (P20). Exploración física: Peso 32,5 kg.

Talla 123,2 cm (P2, -2,19DE). IMC: 21,4 kg/m<sup>2</sup> (P85). VC: 4,3 cm/año (P13). Fenotipo peculiar, tosco, cuello corto y ancho, narinas invertidas, orejas displásicas, hipertrofia gingival, manos pequeñas. Genitales: teste izquierdo fuera de bolsa, prepuberal. Resto normal. Exploraciones complementarias:

- Dislipemia.
- Edad ósea 6,5 años (edad cronológica 9 años).
- Estudio de crecimiento: IGFI e IGFBP3 bajos, subunidad ácido lábil normal. Pruebas de estimulación de GH sin respuesta. Test de generación de IGFI normal. Test GHRH: no estímulo de GH.
- Hipotiroidismo central. Resto hormonas hipofisarias normales.
- Estudio genético: Cariotipo 46XY. Gen SHOX, gen PTPN11, mucopolisacaridosis y secuenciación masiva de alteración hipotálamo-hipófisis negativos. Array GCH: cambio en el cromosoma 16 transmitido por su madre, influencia incierta.
- RMN: hipoplasia hipofisaria. Neurohipófisis en localización habitual. No alteraciones de tallo hipofisario.

Se inicia tratamiento con estatinas, levotiroxina y GHR. Mejoría en distribución grasa, atención y dentición. A los 14 años ausencia de desarrollo puberal; alteración del eje gona-

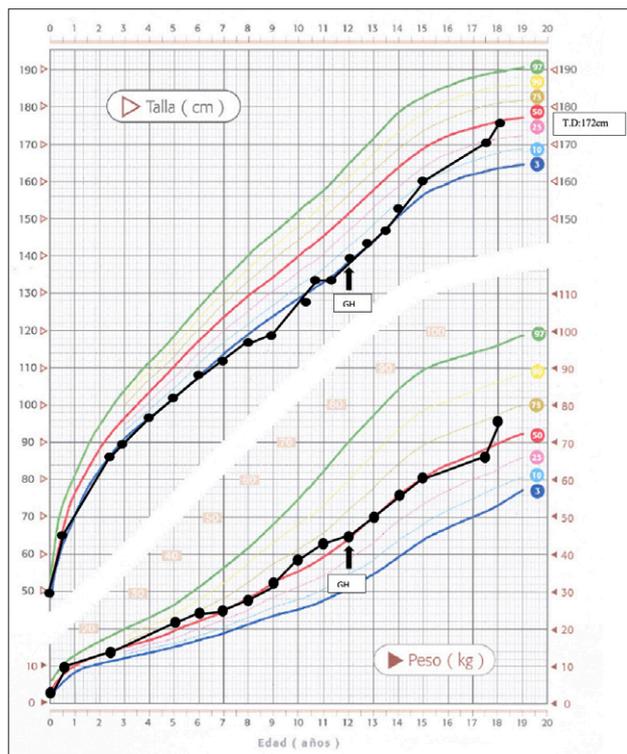


Figura 83-1. Árbol genealógico final.

dotropo y corticotropo. Diagnóstico: hipopituitarismo con hipoplasia hipofisaria; se inicia hidrocortisona e inducción puberal con testosterona que posteriormente se sustituye por Beta-HCG y FSH. Buena evolución clínica, alcanzando su talla diana. (Fig. 83-1)

**Conclusiones.** El hipopituitarismo es una patología infrecuente que se debe sospechar ante el déficit de una hormona hipofisaria, pudiendo asociarse alteración del resto de forma progresiva. Aunque la causa más frecuente son los tumores intracraneales, un 8% son de causa idiopática, como nuestro paciente.

Sábado 19 de noviembre - Salón Valencia

Moderadores: Sandra Llorente y Carlos Ochoa

**84. TRATAMIENTO CON TRIPLE TERAPIA DE MODULADORES DE CFTR EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** Alejandra Romano Medina, Marianela Marcos Temprano, José Manuel Marugán de Miguelsanz, Isabel Ramos Cancelo, María García Montero, Ignacio Aldana Villamañán, Juan Rodrigo Acevedo Vega, Andrea Patricia Espinoza Leiva. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La aparición de los fármacos moduladores de la proteína CFTR ha cambiado el paradigma de la fibrosis quística. Desde diciembre de 2021 el fármaco Kaftrio®, una combinación de tres moduladores (ivacaftor, tezacaftor y elexacaftor) está financiada por el Sistema Nacional de Salud para pacientes mayores de 12 años con alguna mutación F508del.

**Objetivo.** Analizar la eficacia y seguridad de Kaftrio® en pacientes con fibrosis quística.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo realizado entre enero y octubre de 2022.

**Resultados.** Se incluyó a un total de 6 pacientes en tratamiento con Kaftrio® de entre 14 y 21 años (edad media de 17,3 años  $\pm$  2,65 DE). El tiempo promedio de tratamiento fue de 8,33 meses ( $\pm$  1,63 DE). Las medias de las variables previas y posteriores al tratamiento fueron:

	Previo a tratamiento	Posterior a tratamiento
IMC (Z-score)	-0,42 $\pm$ 0,68 DE	-0,76 $\pm$ 0,27 DE
FEV1 (litros)	2,52 $\pm$ 0,44 DE	3,18 $\pm$ 0,7 DE
FEV 1 (porcentaje sobre el teórico)	71,67 $\pm$ 10,17 DE	87,8 $\pm$ 16,1 DE
CVF (litros)	3,51 $\pm$ 0,7	4,06 $\pm$ 0,68
CVF (porcentaje sobre el teórico)	88,1 $\pm$ 5,15	97,6 $\pm$ 7,92

Se encontró un aumento del FEV1 en un 16% y de la CVF un 9,5% de media, siendo estos estadísticamente significativos. No se objetivaron cambios del IMC. Cinco de los pacientes referían mejoría clínica subjetiva significativa. Disminuyeron los aislamientos microbiológicos y las exacerbaciones respiratorias. Dos pacientes presentaron efectos secundarios leves y uno precisó suspender la terapia por hipertransaminasemia persistente.

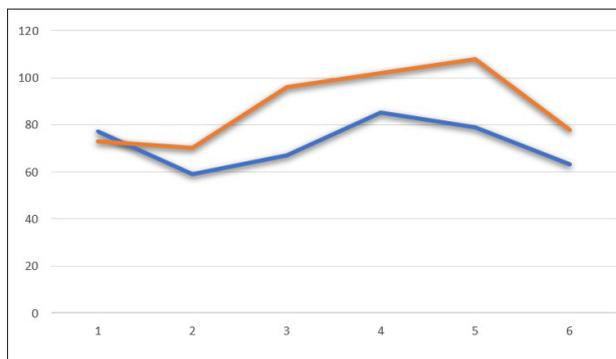
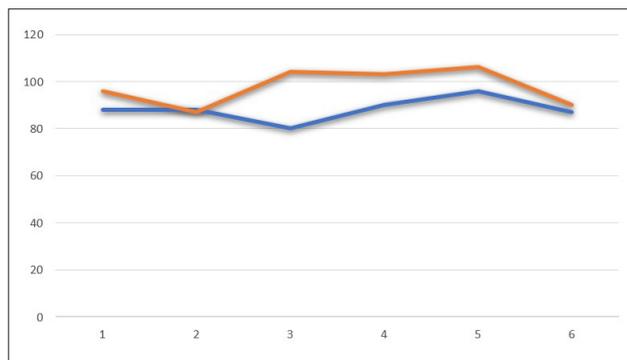


Figura 84-1. Evolución del FEV1 (porcentaje) de los pacientes. Azul: FEV1 previo al tratamiento. Naranja: FEV1 posterior al tratamiento.



**Figura 84-2.** Evolución de CVF (porcentaje) de los pacientes. Azul: CVF previo al tratamiento. Naranja: CVF posterior al tratamiento.

**Conclusiones.** Los fármacos moduladores han demostrado ser altamente efectivos en pacientes con FQ. A pesar de ser generalmente bien tolerados es esencial la monitorización estrecha de los pacientes para descartar efectos secundarios como la hipertransaminasemia.

**85. PANCOLITIS ULCEROSA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Ángela Oquillas Ceballos, Lucía Tejero Pastor, Sandra Pérez Salas, Marina Melgosa Peña, Amaia Ruiz Araus, Cristina Luis Barrera, Mario Iglesias Rodríguez, Miguel Obregón Asenjo. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se caracteriza por una inflamación crónica y progresiva en diferentes localizaciones del tubo digestivo de etiología multifactorial mediada por el sistema inmune. Es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial, incluyendo etiología infecciosa. En la colitis ulcerosa, la afectación de la mucosa es continua y exclusiva del colon. La anamnesis y exploración son básicos para la sospecha inicial y los objetivos del tratamiento son la remisión clínica, curación endoscópica y restaurar la calidad de vida y crecimiento.

**Metodología.** Revisión historia clínica y bibliografía. Recogida consentimiento informado.

**Caso clínico.** Niño de 11 años que consulta por diarrea crónica de 12 meses de evolución. Refiere realización de unas 5 deposiciones líquidas al día sin productos patológicos, urgencia defecatoria y abdominalgia difusa. Exploración física con palidez cutánea y molestia abdominal a la palpación profunda. Pérdida ponderal de 2 kg en 2 meses. Estudio microbiológico de heces negativo. Analítica sanguínea con anemia ferropénica (Hb 8,4 mg/dL), VSG 59 mm/h, GPT 77 UI/L, GOT 34 UI/L, resto normal?. Ecografía abdomi-

nal sin hallazgos. Calprotectina fecal elevada: 709 µg/g. Se completa estudio con endoscopia digestiva baja sugestiva de pancolitis ulcerosa (Score de Mayo 2-3), así como estudio anatomopatológico compatible con colitis ulcerosa. PUCAI al diagnóstico 30-35 (leve-moderado). Se inicia tratamiento con Prednisona oral, Mesalazina oral y rectal y hierro oral, con resolución de la diarrea a las dos semanas.

**Conclusiones.** La incidencia de la EII en la infancia está aumentando exponencialmente y su forma de presentación clínica genera un retraso diagnóstico, al manifestarse de forma diferente a los adultos. Es fundamental un diagnóstico y tratamiento precoces para mejorar el pronóstico. Existen distintos escalones terapéuticos, siendo fundamental su seguimiento y monitorización para la detección precoz de nuevos brotes o efectos secundarios del tratamiento.

**86. HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA NO CLÁSICA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.** *María Garrido Martín, Sara Hernández Pinchete, Mario Mosquera Froufe, Miguel de Pablo García, Ana Fe Bajo Delgado, M<sup>a</sup> Montserrat Martín Alonso. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) constituye un grupo de enfermedades cuyo denominador común es un trastorno hereditario de la esteroidogénesis suprarrenal de cortisol. La HSC no clásica suele producirse por un déficit parcial de 21 hidroxilasa y representa una sintomatología más leve y variada que la clásica.

**Material y métodos.** Revisión descriptiva retrospectiva de pacientes diagnosticados de Hiperplasia Suprarrenal Congénita No Clásica (HSC-NC) en la Unidad de Endocrinología Pediátrica del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca durante el periodo comprendido entre 1 de enero de 2008 y 30 de septiembre de 2022. Se recogieron como variables: sexo, edad, síntomas iniciales y edad de comienzo, antropometría al diagnóstico, síntomas, edad de la menarquia, edad ósea al diagnóstico, enfermedades asociadas y los valores de 17-hidroxiprogesterona en condiciones basales. Se describió el tratamiento utilizado en cada paciente.

**Resultados.** Se recogieron datos de 11 pacientes. El 82% fueron mujeres (9/11) y 18% varones (2/11) con una mediana de edad al diagnóstico de 8.86 años (7,72-12,39). Los motivos más frecuentes de consulta o derivación por parte de su pediatra fueron la pubarquia y la axilarquia. 10 pacientes (90,9%) presentaron clínica desde el inicio de seguimiento. Únicamente 2 pacientes presentaron irregularidad en menstruaciones y una presentó hirsutismo y otra clítoromegalia,

siendo estos el motivo de derivación de ambos pacientes. Salvo estas dos últimos pacientes, el resto presentaban más de una manifestación simultáneamente. Una manifestación frecuente (66,67%) fue la aceleración de edad ósea. A todos se les realizó estudio genético que confirmó el diagnóstico, siendo en 5 de ellos la mutación Val281Leu en homocitosis en CYP21A2, 3 pacientes en heterocitosis y seguida de c.844G>T (p.Val282Leu) en 2 pacientes en homocitosis.

#### Conclusiones:

1. En nuestra serie se presentan unas características clínico-epidemiológicas compatibles con las descritas en la literatura.
2. Es importante sospechar esta entidad nosológica desde atención primaria para la correcta derivación de los pacientes.

**87. A PROPÓSITO DE UN CASO: FRACTURA DE HÚMERO EN RECIÉN NACIDO.** *Natalia María Martín Iranzo, Eva María Jiménez Hernández, José Fernando Soltero Carracedo, Alba Macías Panedas, Laura Sanz Rueda, José Elviro Fernández Alonso, Isabel Rojo Fernández, María Paz Barrio Alonso. Hospital Río Carrión. Palencia.*

**Introducción.** Entre las fracturas perinatales, las fracturas de huesos largos son poco frecuentes. La falta de motilidad del miembro es frecuentemente el primer signo de fractura, con inflamación y dolor a la movilización pasiva. El tratamiento debe ser inmediato, consistiendo en inmovilización con vendaje durante 2-4 semanas. La consolidación de estas fracturas suele acompañarse de un callo de rápida formación. Su pronóstico es generalmente muy bueno.

**Caso clínico.** Recién nacido varón procedente de gestación controlada y normal que nace a las 40 semanas de gestación por vía vaginal. Se realizó parto instrumental con ventosa por expulsivo prolongado y distocia de hombros. Apgar 9/10. La exploración física al nacimiento se caracterizó por una impotencia funcional de extremidad superior izquierda con crepitación a la palpación de tercio medio del húmero. Presenta reflejo de presión palmar conservado y una motilidad activa de codo, muñeca y mano. Se realizó una radiografía donde se aprecia fractura diafisaria de húmero izquierdo. El tratamiento se llevó a cabo mediante la inmovilización con cabestrillo tipo Velpeau y analgesia a demanda. La evolución fue favorable con movimiento espontáneo del brazo al mes de vida, cuando se retira vendaje. En controles radiológicos posteriores se observa callo óseo remodelado y en la exploración física buena movilidad.

**Conclusiones/comentarios.** Dentro de las fracturas en el proceso de parto, la de clavícula es la más frecuente del recién nacido. Las fracturas óseas múltiples pueden ocurrir en recién nacidos con ciertas condiciones genéticas en las que los huesos son muy frágiles. Las fracturas de las extremidades, entre las que se encuentra la fractura de húmero, pueden causar dolor con el movimiento durante los primeros días y suelen sanar bien a menos que esté afectada la cabeza del hueso. El tratamiento en la mayor parte de las veces es conservador, siendo la capacidad de consolidar muy buena y rápida en estas edades, apreciándose a las dos semanas signos de consolidación.

**88. ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: SOSPECHA NEONATAL EN LAS ÚLTIMAS DOS DÉCADAS.** *María Álvarez Merino, Eva Fernández Morán, Ana Rubio Granda, Clara Calvo Penín, Laura Johanna Sánchez Pulido, Sara Rodríguez Ovalle, Clara Simón Bernaldo de Quirós, Gonzalo Solís Sánchez. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Definir los aspectos perinatales y neonatales, así como el debut y manejo de los pacientes con sospecha de EH ingresados en la unidad de Neonatología de nuestro hospital de tercer nivel, referencia de la Comunidad Autónoma.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de pacientes menores de un mes ingresados entre enero de 2000 y enero de 2021 en el Servicio de Neonatología de nuestro hospital con diagnóstico de sospecha de EH. Revisión de historias clínicas y estadística descriptiva básica.

**Resultados.** En los 20 años analizados encontramos 21 casos de EH, lo que supone un caso cada 5.248 RNV en el HUCA (un caso cada 6.672 RNV en toda Asturias). El 73,7% eran varones. La mediana de edad materna fue de 34 años (RIC 29-38) y el 52,9% eran primigestas. El 71,4% de las gestantes no presentaban antecedentes gestacionales patológicos. El parto fue eutócico en 52,4%, a una mediana de edad gestacional de 40 semanas (RIC 38-41). La mediana del peso al nacimiento fue de 3,170 kg (RIC 2,97-3,76). La mediana de días de vida en el debut fue de 3 días (RIC 2-6). La clínica de sospecha referida al alta fue obstrucción intestinal (33,3%) y el íleo meconial (33,3%). Un 94,7% de los pacientes fueron intervenidos, con una mediana de edad a la cirugía (EC) de 8 meses (RIC 4-11). No encontramos diferencias estadísticamente significativas en el manejo de los casos al comparar las dos décadas analizadas.

**Conclusiones.** La EH supone un reto diagnóstico de manejo médico-quirúrgico en el periodo neonatal. En nues-

tro medio no encontramos diferencias en su manejo en los últimos 20 años.

**89. EVOLUCIÓN TÓRPIDA DE UNA SEPSIS NEONATAL.** *Ignacio Aldana Villamañán, Andrea Espinoza Leiva, María de Felipe Pérez, Vanesa Matías del Pozo, María García Montero, Alejandra Romano Media, Antonio Morales Moreno, Jair Alonso Ferrero. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Caso clínico.** Recién nacido a término de 40 semanas, parto instrumentado (ventosa), líquido teñido y desaceleraciones en expulsivo. Durante el parto la madre presenta datos de corioamnionitis. Ingreso en neonatología por distres respiratorio precisando CPAP. El cuarto día de vida (distres ya resuelto) inicia cuadro de palidez cutánea, irritabilidad, tendencia al sueño, fiebre 38°C y vómitos, resto de la exploración física y neurológica normal. Se solicita analítica sanguínea con elevación de reactantes de fase aguda (RFA) (PCR 175 mg/L y PCT 5,5 ng/mL), hemocultivo negativo y punción lumbar con citoquímica compatible con meningitis y positividad para *E. coli* K1 en LCR. Ante mala evolución pese tratamiento con ampicilina y cefotaxima, el 11 día de vida se realizan ecografía-transfontanelar y resonancia magnética-cerebral encontrando hallazgos compatibles con empiemas subdurales en fosa posterior y media y signos de ventriculitis. Se modifica antibioterapia a linezolid y meropenem derivándose a nuestro centro para evacuación quirúrgica del empiema. Se solicita analítica sanguínea con leucocitosis neutrofílica y PCR de 75 mg/L, PCT negativa, hemocultivo negativo y muestra del absceso cerebral positiva *E. coli* K1. Recibe tratamiento con meropenem 6 semanas en perfusión extendida de 4 horas. Tras intervención y optimización de tratamiento permanece afebril, desaparición de vómitos, normalización RFA y resolución de colecciones en pruebas de imagen. Alta a los 60 días de vida, exploración física y neurológica normales, alcanzando hitos del desarrollo esperados. Superó screening auditivo. Sin secuelas actualmente.

**Discusión.** Nuestro paciente presentó manifestaciones de infección, que nos hicieron sospechar una sepsis, tales como irritabilidad, vómitos, palidez o fiebre. La mala evolución debe hacernos sospechar complicaciones asociadas. La meningitis bacteriana neonatal es poco frecuente, sin tratamiento la mortalidad alcanza el 100%. Tratada correctamente, la mortalidad es de 5-20% y para microorganismos que causan ventriculitis o absceso cerebral, asciende al 75%. Aparecen secuelas neurológicas en 20-50% de recién nacidos que sobreviven; peor pronóstico cuando los agentes etioló-

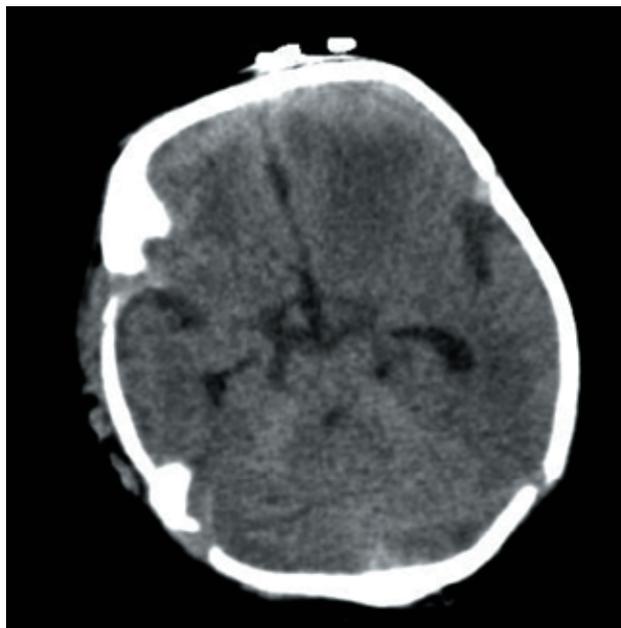


Figura 89-1.

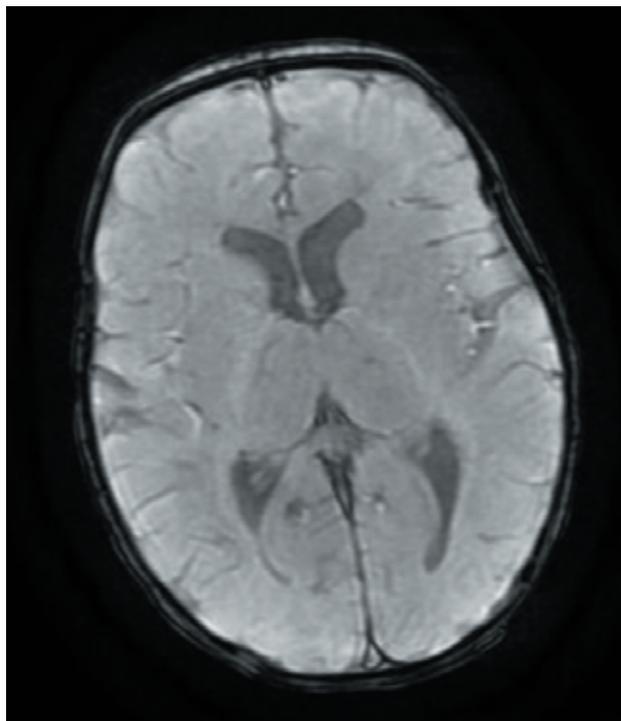


Figura 89-2.

gicos son bacilos entéricos gramnegativos. El tratamiento antibiótico empírico está aún en discusión.

**90. SEPSIS VERTICAL POR *E. COLI*: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.** Ana Rubio Granda, Sheila Martín Pino, Sara Delgado Nicolás, Luis Vega López, Virginia Courel del Río, Carlos Rodríguez Márquez, María Belén Fernández Colomer. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** Estudio de la incidencia de sepsis vertical por *E. coli*, sus características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas y su evolución.

**Material y método.** Estudio descriptivo y retrospectivo incluyendo recién nacidos (RN) con diagnóstico de confirmación de sepsis vertical por *E. coli* entre 2011 y 2021.

**Resultados.** 21 casos de sepsis vertical por *E. coli* en 23.624 RN vivos, lo que supone una incidencia anual de 0,08 casos de cada 1.000 RN. El 90,5% presentaron factores de riesgo infeccioso. Se administró antibioterapia intraparto en 13 casos, no viéndose esto asociado a una mayor resistencia antibiótica. La presencia de clínica, en las primeras 48 horas en todos los casos, asociada a elevación de reactantes de fase aguda (RFA), se utilizaron para el diagnóstico de sospecha, confirmado mediante cultivo o filmarray en sangre. Cinco casos asociaron meningitis (23,5%). El tratamiento empírico de elección fue la combinación ampicilina + gentamicina, válido según antibiograma en el 94,7% de los casos, modificándose en función del antibiograma y de la presencia o no de afectación meníngea. Dos pacientes fueron éxitos y el 36,8% restante presentaron alteraciones del neurodesarrollo.

**Conclusiones.** La sepsis vertical por *E. coli* presentó una mayor incidencia en menores de 1.500 g. La clínica compatible asociada a elevación de RFA es útil para el diagnóstico de sospecha, especialmente en aquellos pacientes con factores de riesgo infeccioso. La antibioterapia recomendada ante sepsis vertical (ampicilina más gentamicina) es válida en la mayoría de los casos y continúa siendo una buena opción. La resolución final y las complicaciones están relacionadas con la prematuridad y el peso.

**91. TROMBOFILIA Y MALFORMACIONES VASCULARES: LA TORMENTA PERFECTA PARA LA TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA.** Gloria Bartolomé Calvo, Gema Pérez Yagüe, Leticia María González Martín, Inés Lavandera Gil, Marta Soler Monterde, María Collada Carrasco, Miriam Hortelano López, María Brel Morenilla. Hospital General de Segovia.

**Introducción.** Los fenómenos tromboembólicos son poco frecuentes en pediatría, debido a la fisiología del sistema



Figura 91-1.

hemostático. La mayoría son secundarios a factor de riesgo identificable. La prueba de elección es la ecografía-Doppler. El tratamiento está extrapolado de la evidencia en adultos.

**Caso clínico.** Niña de 11 años, acude por dolor e impotencia funcional con cianosis de extremidad inferior derecha de inicio agudo. Traumatismo 24 horas antes. Antecedentes personales: mutación gen de la protrombina 20210-A (heterocigosis) y gen de la homocisteína C-677-T (homocigosis). Antecedentes familiares: mutaciones gen la protrombina y homocisteína. Exploración física: miembro inferior derecho cianótico, edematizado, frío con ausencia de pulso pedio. En ecografía Doppler: defecto de repleción y ausencia de flujo desde vena ilíaca común derecha compatible con trombosis venosa profunda (TVP). Se inició perfusión de heparina sódica y se trasladó a hospital de tercer nivel. Se mantiene anticoagulada. Se realiza angioTC: agenesia completa de vena cava inferior y trombosis parcial residual de vena ilíaca externa y femoral común derechas. Actualmente asintomática, buenos controles de INR. Presenta circulación colateral en abdomen y extremidad inferior derecha.



Figura 91-2.

**Conclusiones.** La TVP en pediatría, aunque es poco frecuente, se debe sospechar ante clínica compatible y antecedentes. Ante un caso de TVP se debe realizar estudio de trombofilia. La mutación en el gen G20210A de la protrombina es la segunda más frecuente. La agenesia de vena cava inferior es una malformación vascular congénita poco frecuente dando lugar a un drenaje venoso anómalo; en la mayoría de casos constituye un hallazgo casual. Ambas aumentan el riesgo de TVP.

**92. TALLA BAJA DE ETIOLOGÍA POCO USUAL: DIAGNÓSTICO FAMILIAR.** *Andrea Patricia Espinoza Leiva<sup>1</sup>, Elena García Barbero<sup>1</sup>, Juan Rodrigo Acevedo Vega<sup>1</sup>, María García Montero<sup>1</sup>, María del Carmen Goetz Sanz<sup>1</sup>, Silvia Rodríguez del Rosario<sup>1</sup>, Selma Vázquez Martín<sup>2</sup>, María del Pilar Bahillo Curieses<sup>3</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría infantil, <sup>3</sup>Servicio Endocrinología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La talla baja es un motivo frecuente de consulta, siendo el diagnóstico etiológico complicado. Es fundamental la anamnesis y el examen físico detallado del

paciente y sus progenitores. Presentamos un caso de talla baja genético, diagnosticándose la familia a través de la hija, siendo el acortamiento de metacarpianos el signo guía.

**Caso clínico.** Mujer de 11 años en seguimiento por retraso del crecimiento de origen prenatal. Antecedentes personales: EG 34+0 s. PRN: 1.385 g (-2,52 DE). LRN: 40 cm (-2,4 DE). P. cefálico: 28 cm (-2,09 DE). Coeficiente intelectual límite. Antecedentes familiares: Padre talla 153,6 cm, braza 150,5 cm, talla sentado/talla 0,52, diagnosticado en la infancia de déficit de GH, sin acortamiento de metacarpos y metabolismo fosfocálcico normal. Madre talla 160,1 cm. Abuela paterna talla 146,5 cm. Exploración física: 11 años Peso 22,7 kg (-2,32 DE), talla 135,8 cm (-2,34 DE), talla sentado/talla 0,53, braza 133 cm, SS/SI 0,94, Tanner 3. Acortamiento evolutivo del 4º-5º metacarpos y 2º-5º metatarsos. Exploraciones complementarias cariotipo 46 XX, IGF-1 e IGBP3 bajas, pruebas de estímulo de GH con respuesta baja, edad ósea retrasada, RM craneal normal, estudio de gen SHOX y PAR 1 sin hallazgos. Recibe tratamiento con GH desde los 3 años hasta los 14 años, con respuesta moderada (Talla final 144 cm). Sin alteraciones de PTH o metabolismo fosfocálcico en controles analíticos. Ante sospecha clínica de pseudopseudohipoparatiroidismo se realiza estudio genético identificándose delección del locus GNAS completo en heterocigosis en la paciente y en su padre.

**Discusión.** El pseudopseudohipoparatiroidismo es una entidad rara de herencia autosómica dominante, frecuentemente infradiagnosticada. Presenta talla baja y acortamiento de metacarpianos, como nuestra paciente. Pueden presentar



Figura 92-1.

calcificaciones subcutáneas, deficiencia cognitiva y retraso en el desarrollo. No requiere tratamiento, pero su detección es importante para el consejo genético en la mujer, ya que su descendencia tiene 50% de probabilidades de manifestarse como pseudohipoparatiroidismo.

**93. HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA MASIVA EN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO.** *Laura Aríztegui Hoya, María Rodríguez Ruiz, Erick Ardela Díaz, Rocío Quiroga González, Melanie Alejos Antoñanzas, Carmen Sánchez Prieto, Elia Ricoy Chain, Alejandra Fdez.-Morán González. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción y objetivos.** La hemorragia digestiva alta es un sangrado proximal al ángulo de Treitz. Aunque en la mayoría de los casos en edad pediátrica no compromete la estabilidad hemodinámica del paciente, puede tener importantes repercusiones. Su gravedad dependerá del volumen del sangrado y origen de la lesión.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un recién nacido 40+1 semanas de edad gestacional, 2.830 g, Apgar 9/8 que ingresa en Neonatología por distrés respiratorio inmediato precisando ventilación mecánica no invasiva. En el segundo día de vida inicia mala tolerancia oral realizando súbitamente hematemesis masiva con coágulos. Se administra lavados de suero salino fisiológico, adrenalina y perfusión de omeprazol sin cesar hemorragia. Se realiza endoscopia digestiva alta urgente, observándose coágulo adherido al fundus gástrico, sin sangrado activo. Inestable hemodinámicamente precisando transfusión de concentrado de hematíes y plasma manteniendo tensión arterial y frecuencia cardíaca sin soporte vasoactivo. Inicia deposiciones melénicas. Se realiza AngioTAC visualizando hematoma en fundus gástrico, sin sangrado ni malformaciones en pared gástrica. Se decide intervención quirúrgica programada ante la sospecha de lesión de Dieulafoy realizando laparotomía media supraumbilical, con extracción de gran coágulo estomacal, sobre el cual se aprecia una depresión gástrica puntiforme con mucosa adelgazada y friable independiente del pliegue gástrico, sugestiva de ser el origen anatómico del sangrado. Se aplicaron puntos transfixivos sin incidencias ni más sangrado. En la laparotomía no se observan lesiones de hemangioma ni malformaciones vasculares.

**Conclusiones.** La hemorragia digestiva alta suele presentarse como hematemesis o melena, aunque también puede aparecer como hematoquecia o sangre oculta en heces. Debido a que la lesión de Dieulafoy es una patología poco frecuente en edad pediátrica y extremadamente rara en

periodo neonatal, es fundamental descartar malformaciones vasculares, causas de falso sangrado y orígenes distintos al digestivo, incluida sangre deglutida. La endoscopia digestiva alta es el *gold standard* para identificar el origen del sangrado, valorar el pronóstico y tratamiento. Se indicó intervención quirúrgica con actitud diagnóstico-terapéutica ante la sospecha de lesión vascular con riesgo de resangrado.

**94. ¡HA NACIDO UN NIÑO CON EXTROFIA VESICAL! Y AHORA, ¿QUÉ HAGO?** *Clara Calvo Penín, Cristina Pérez Costoya, Eduardo Hortelano Romero, Laura Johana Sánchez Pulido, María José Rosell Echevarría, Eva Fernández Morán, María Caunedo Jiménez, Ángela Gómez Farpón. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El complejo extrofia vesical-epispadias engloba un amplio espectro de malformaciones poco frecuentes que afectan al tracto urinario, genital y musculoesquelético, y a veces también a los sistemas intestinal y nervioso. Se producen por un defecto en el desarrollo de la membrana cloacal, que impide la adecuada formación de la pared abdominal anterior permitiendo que se exponga la cara posterior de la vejiga. El diagnóstico es, generalmente, postnatal. Al nacimiento, es esencial asegurar un adecuado aporte de líquidos ya que el riesgo de deshidratación es elevado debido al incremento de las pérdidas insensibles.

**Caso clínico.** Recién nacido varón que al nacimiento se diagnostica de extrofia vesical-epispadias. Presenta una formación incompleta vesical con la mucosa expuesta a través de la pared abdominal anterior en región infraumbilical (Figs. 94-1 y 94-2). Gestación de 39+6 semanas, con ecografías prenatales normales. Es derivado a nuestro centro donde ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) para control hidroelectrolítico estrecho. Se protege la mucosa vesical con vaselina líquida y Mepitel®. A las 5 semanas se interviene tanto de la extrofia como del epispadias en el Hospital Universitario La Paz.

**Conclusiones.** Al nacimiento es imprescindible la derivación a un hospital terciario que cuente con equipo de UCIN y Cirugía Infantil para control estrecho del recién nacido. La mucosa vesical debe mantenerse húmeda con coberturas con apósitos y vaselina líquida. Existen dos abordajes quirúrgicos: reconstrucción por etapas y reconstrucción completa en una sola etapa. La tasa de complicaciones es alta con ambos métodos por lo que actualmente no existe consenso. En muchos centros de referencia retrasan la intervención hasta 5-7 semanas, antes de la osificación de las ramas púbicas. La atención a largo plazo incluye el control del aspecto y la



Figura 94-1.

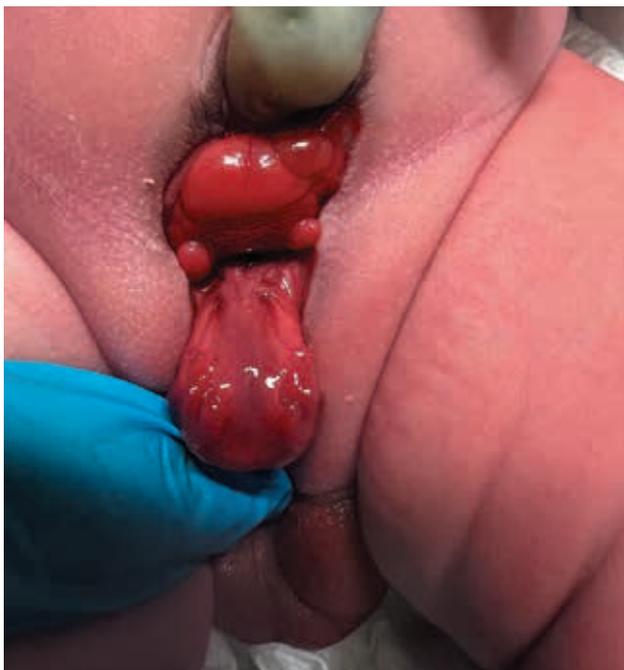


Figura 94-2.

función de las vías urinarias altas, las infecciones urinarias, la continencia, la función eréctil y, en adultos, la función sexual y la fertilidad.

**95. LA IMPORTANCIA DE LA EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO.** *Sonia García Fernández<sup>1</sup>, Virginia Oreña Ansorena<sup>2</sup>, Carlos Rodríguez Márquez<sup>1</sup>, Ainhoa Fernández López<sup>1</sup>, Eva Fernández Morán<sup>1</sup>, Pablo Corujo Murga<sup>1</sup>, Blanca Vivanco Allende<sup>1</sup>, Flor Ángel Ordóñez Álvarez<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente con una incidencia de 1 a 3 casos nuevos por 100.000 habitantes. El SN puede ser primario (idiopático (90%), congénito o genético) o secundario (asociado a otras nefropatías, enfermedades sistémicas, enfermedades infecciosas, neoplasias o fármacos).

**Caso clínico.** Paciente de 5 años en seguimiento por nefrología infantil por SN idiopático con debut en julio 2019. Se inició tratamiento con ciclosporina en enero de 2020 tras tres recaídas de SN a menudo precedidas de infecciones. Se retiró la ciclosporina en junio de 2022 presentando en julio una recaída que precisó pulsoterapia esteroidea intravenosa para la remisión tras 4 semanas de tratamiento esteroideo por lo que se realizó una biopsia renal por parte de radiología pediátrica en la cual se objetivó mediante inmunofluorescencia nefropatía C1q. Por ello, en septiembre de 2022 se ha comenzado tratamiento con micofenolato. A pesar de ello, actualmente se encuentra con proteinuria en rango nefrótico coincidente con infección respiratoria de vía aérea superior que ha precisado nuevamente aumento de la dosis de esteroides.

**Conclusiones.** Como ya se ha objetivado en otros casos recogidos en la literatura, este paciente presenta un síndrome nefrótico secundario asociado a nefropatía C1q aunque la prevalencia de la misma es muy baja. En el SN cuando se realiza una biopsia renal lo más frecuente es encontrar una nefropatía de cambios mínimos. Los pacientes nefróticos con nefropatía C1q suelen comportarse como en nuestro caso: al comienzo logran obtener la remisión con corticoides pero presentan recaídas frecuentes y se hacen corticorresistentes, debiendo utilizar inmunosupresores para mantener la remisión.

**96. VARIABILIDAD EN LA EXPRESIVIDAD CLÍNICA DE LA PATOLOGÍA CUTÁNEA EN LA RAZA NEGRA.** *Claudia Luccia Rubertiello, M. Carmen Mendoza Sánchez, Lydia Alcubilla García, Ainhoa Arranz Caballero, Ángela Madruga Zaera, Javier Caballero Ramos, Cristina Urbano Ruiz, Cristóbal Ríos Crooke.* Hospital Universitario de Salamanca.



Figura 96-1.



Figura 96-2.



Figura 96-3.

**Introducción.** El incremento de los movimientos migratorios, así como en el número de adopciones internacionales, ha condicionado un cambio en la epidemiología y expresividad clínica de diversas patologías. Las alteraciones dermatológicas, siendo un motivo de consulta frecuente en Pediatría, presentan una expresión propia en la raza negra, aun cuando su manejo no difiere del indicado en piel caucásica.

**Caso clínico.** Preescolar de 2 años de raza negra, procedente de Francia, en España desde hace 10 días, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas de 4 días de evolución, iniciadas en tronco y posteriormente generalizadas a extremidades, sin otros síntomas asociados. No antecedentes epidemiológicos ni personales de riesgo. A la exploración física presenta lesiones papulosas polimorfas, algunas de centro costroso y otras dianiformes, generalizadas en tronco y extremidades, incluyendo plantas. No afectación de mucosas, signo de Nikolsky negativo. Es valorada por el Servicio de Dermatología que completa estudio con serologías virales,

cultivo microbiológico de lesiones y PCR para Viruela del Mono, resultando todas ellas negativas. En revisión ambulatoria se diagnostica pitiriasis rosada de Gibert, con buena evolución posterior.

**Discusión.** La pitiriasis rosada de Gibert es una erupción cutánea aguda exantemática, autoinvolutiva, de origen incierto, de diagnóstico clínico y tratamiento sintomático. Suele iniciarse con una placa eritematosa más grande (“medallón heráldico”) que se generaliza con otras satélites, aunque su ausencia no descarta el diagnóstico. Su incidencia en pacientes de raza negra se estima en 2%, predominando lesiones papulares y formas atípicas. Las diferencias estructurales de las pieles negras frente a las caucásicas condicionan un cambio en el patrón de respuesta ante distintas alteraciones, siendo característica la ausencia de eritema, la labilidad en la pigmentación tras procesos inflamatorios y patrones de respuesta inflamatoria inusuales. Esto supone un reto diagnóstico-terapéutico condicionando muchas veces, la realización de exploraciones complementarias. Es fundamental, por tanto, la formación de Pediatras y Dermatólogos en los patrones de expresión de patologías dermatológicas en pacientes de piel negra.

**97. EPIDEMIOLOGÍA DE LOS RECIÉN NACIDOS QUE PRECISAN CONTROL DE BILIRRUBINA EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA.** *Andrea Gutiérrez Camus, Claudia Bernardo García, Ana Belén Pérez Santos, Ana Cristina Peñalba Citores, Andrea Gómez Arce, María Jesús Cabero Pérez, José Lorenzo Guerra Díez, María Pilar Gortázar Arias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** A pesar de que los neonatos ocupan un pequeño porcentaje de los pacientes que acuden al Servicio de Urgencias Pediátricas (SUP), uno de los motivos más frecuentes de consulta es la ictericia. Actualmente, se establece el alta del recién nacido sano una vez cumplidas las 48 horas de vida; sin embargo, algunos de ellos necesitan un control adicional en el SUP dada la cifra de bilirrubina y/o los factores de riesgo al alta.

**Objetivos.** Análisis descriptivo de los pacientes remitidos desde la planta de Maternidad a Urgencias Pediátricas para control de bilirrubina.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes derivados de la planta de Maternidad para control de bilirrubina en el SUP durante el 2021. Los datos fueron recogidos de las historias clínicas electrónica.

**Resultados.** Se recogieron 72 pacientes que cumplían los criterios de inclusión establecidos (47,2% varones, 52,8% mujeres). El 86,1% presentaban una edad gestacional mayor de 37 semanas, siendo el 66,7% nacidos mediante parto eutócico. El 50% se encontraba alimentado mediante lactancia materna. El 3,5% presentaba un estudio de isoimmunización positivo. De los que acudieron a Urgencias el 40,3% ingresó (en la primera o sucesivas consultas) precisando fototerapia. Ningún paciente de nuestra muestra precisó exanguinotransfusión.

**Conclusiones.** Los pacientes derivados para control de ictericia al SUP tienen mayor riesgo de ingreso por hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia. Conociendo adecuadamente la epidemiología de nuestra población y sus factores de riesgo podremos ofrecer una mejor asistencia y unos criterios adecuados de derivación.

**98. LACTANCIA MATERNA EN EL RECIÉN NACIDO CON FISURA PALATINA.** *Marina Pérez Miguel, Claudia Bernardo García, María Alcalde Alfonso, María Ramos Cela, Margarita Fernández Marqués, Andrea Gutiérrez Camus, Eva García Valle, Pilar Gortázar Arias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La fisura labial y/o palatina (FLP) es el defecto craneofacial congénito más frecuente con una incidencia de 1-3 casos/1.000 nacimientos. Las dificultades para amamantar en estos niños hace que las tasas de lactancia sean bajas y menos duraderas. Se necesita manejo multidisciplinar global, alimentación y apoyo a las familias.

**Casos clínicos. Caso 1.** Recién nacido (RN) pretérmino 36 semanas peso adecuado para edad gestacional (PAEG) 2690 g, ingresa en Unidad Neonatal por fisura labio-palatina bilateral asimétrica completa de diagnóstico prenatal, con ausencia de labio superior, nariz hipoplásica, ausencia suelo nasal, deformidad cartílagos, premaxila rotada y adelantada. Se descartan ecográficamente otras malformaciones, se solicita estudio genético. El equipo multidisciplinar (Neonatología, Cirugía Maxilofacial, Rehabilitación, Clínica de Lactancia) consensúa un plan de actuación (moldeador nasopalveolar, queiloplastia, palatoplastia, cierre fisura alveolar) y nutrición. El segundo día inicia alimentación con leche materna (LM) extraída administrada mediante sonda nasogástrica (SNG) y succión no nutritiva al pecho; el tercer día amamantamiento con postura Dancer, agarre dirigido y pezonera para favorecer acople, y suplementación con LM y/o leche fórmula con técnica sonda-pecho/dedo-jeringa

Al alta amamantamiento y suplementación biberón flexible tetina especial.

**Caso 2.** RN a término (41+4 semanas) PAEG (3.990 g), ecografías prenatales normales. En Planta de Maternidad fisura palatina central posterior sin otras malformaciones. Ecografías normales. Amamantamiento eficaz adecuado acople al pecho.

**Comentarios.** La LM está especialmente indicada en lactantes con FLP porque la succión al pecho favorece la ventilación del oído disminuyendo la frecuencia de otitis; refuerza el tono la musculatura orofacial facilitando su desarrollo funcional y anatómico con mejor desarrollo del lenguaje. Un abordaje multidisciplinar es necesario para apoyar a los padres, minimizar el impacto emocional y coordinar el manejo global y la alimentación.

**99. CONCORDANCIA DE LA ECOCARDIOGRAFÍA FUNCIONAL PEDIÁTRICA ENTRE CARDIÓLOGOS PEDIÁTRICOS Y PROFESIONALES TRAS UN CURSO FORMATIVO.** *Carlota Aparicio Fernández de Gatta<sup>1</sup>, Beatriz Plata Izquierdo<sup>2</sup>, Eduardo Consuegra Llapur<sup>2</sup>, Paula Domínguez Manzano<sup>2</sup>, Elena Benito Clap<sup>3</sup>, Laura Sanz Rueda<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. <sup>2</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>3</sup>Atención Primaria, Madrid. <sup>4</sup>Hospital de Palencia.

**Introducción.** La ecocardiografía funcional se ha demostrado útil en el manejo diagnóstico-terapéutico y la monitorización del paciente con sospecha de inestabilidad hemodinámica. Previo a la generalización de su uso es necesario realizar una formación que garantice haber adquirido las competencias necesarias.

**Material y métodos.** Se realiza un curso de ecocardiografía funcional teórico-práctico en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca; posteriormente, se realiza un estudio transversal en el que se evalúa la exactitud de las mediciones realizadas por los alumnos en su práctica clínica en comparación con las realizadas por un cardiólogo infantil.

**Resultados.** Las variables recogidas en la ecocardiografía funcional (contractilidad subjetiva, FEVI, FA, TAPSE, tipo de septo interventricular, presencia o no de HTP, ductus arterioso o derrame pericárdico) fueron correctas en >90% de las ocasiones. La concordancia fue elevada para el diagnóstico de ductus arterioso persistente (Kappa 0,788  $p < 0,005$ ) y para la medición cuantitativa de la función sistólica del VD mediante el TAPSE (Pearson 0,789  $p < 0,005$ ). La menor edad y una mayor frecuencia cardiaca se correlacionó con una

mayor tasa de mediciones erróneas. La experiencia previa del alumno no influyó en la exactitud de la interpretación ecográfica.

**Conclusión.** Tras realizar un curso teórico-práctico de corta duración es posible ayudarse en la práctica clínica habitual con una ecocardiografía funcional para el manejo de nuestros pacientes.

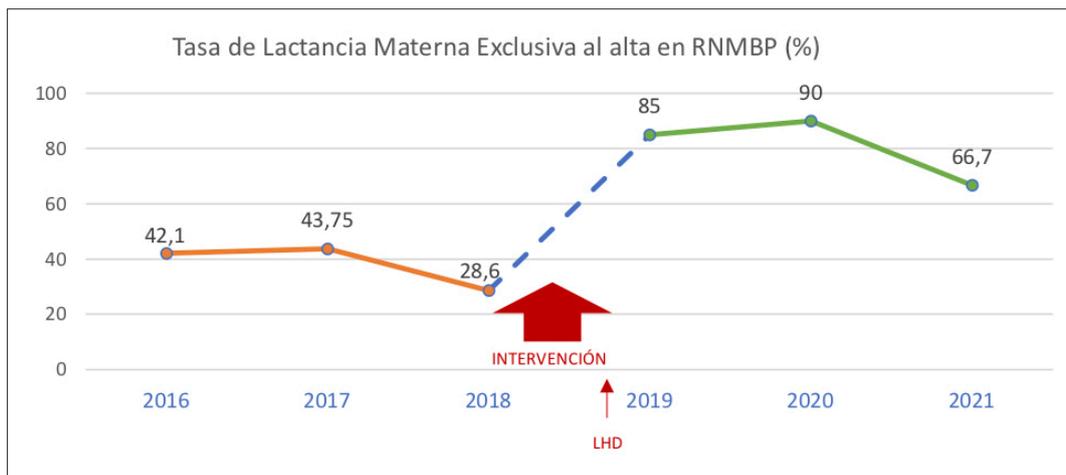
**100. IMPACTO DE MEDIDAS DE APOYO A LA LACTANCIA SOBRE LA TASA DE LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA AL ALTA EN RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO.** *M. Cristina de Frutos Martínez<sup>1</sup>, Gabriela Bolea Muguruza<sup>2</sup>, Laura Carlota García Miralles<sup>1</sup>, M. Teresa Tamayo Martínez<sup>1</sup>, Judith Martín Corral<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Neonatología. Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Neonatología. Hospital Montepríncipe. Madrid.

**Introducción.** La lactancia materna (LM) es la norma de alimentación para los recién nacidos (RN), con especiales beneficios para la salud de los prematuros. Sin embargo, las tasas de lactancia en unidades neonatales están por debajo de las recomendaciones. La IHAN propone extender los 10 pasos a las unidades neonatales, y se han publicado mejoras en lactancia en prematuros tras su implementación.

**Objetivo.** Conocer el impacto de un plan multicomponente de apoyo a la lactancia, implementado antes de disponer de leche donada, sobre la tasa de lactancia materna exclusiva al alta (LME) en RN de muy bajo peso (RNMBP; peso al nacer < 1.500 g) de una unidad neonatal.

**Material y método.** Estudio cuasi-experimental, comparando tasa de LME al alta en RNMBP, ingresados en dos periodos: PRE y POST-intervención. Se analizan también indicadores relacionados con la alimentación (momento y tipo de lactancia inicial, lactancia durante el ingreso, días de nutrición parenteral y catéter central) y morbilidad del prematuro.

**Resultados.** Se incluyeron 57 RNMBP en periodo-PRE y 67 RNMBP en periodo-POST. Ambos grupos fueron comparables en las variables perinatales, salvo la gestación múltiple, más frecuente en periodo-PRE. Tras la intervención, la LME al alta se incrementó de manera significativa (43,86%PRE vs. 68,66%POST;  $p = 0,005$ ) y más niños fueron dados de alta con amamantamiento a demanda (1,75%PRE vs. 16,42%POST;  $p = 0,006$ ). No se identificaron otros factores que explicaran este resultado. Disponer de leche donada permitió iniciar antes la nutrición enteral y evitar la exposición temprana a fórmula artificial. Hubo



**Figura 100-1.** Evolución de la tasa de LME al alta de Neonatología en RNMBP a lo largo de los años del estudio.

reducción de enterocolitis necrotizante, sepsis nosocomial y cirugía del conducto arterioso, aunque la diferencia no fue significativa.

**Conclusiones.** Las medidas de apoyo a la LM han permitido tasas de LME al alta en RNMBP similares a las de

unidades con estándares óptimos de LM. Aunque más niños fueron amamantados a demanda al alta, es factible mejorar más este aspecto.

*Esta comunicación es producto de una beca/ayuda de investigación de la FESV.*