

## Comunicaciones Orales

---

VIERNES 20 DE OCTUBRE, AULA 2.3

Moderadores: Teresa Carbajosa, Antonio Martín

---

**1. TRASTORNO MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO Y SÍNDROME DE DOWN.** *Pérez Belmonte E, Elorza del Campo MI\*, Palanca Arias D, Gómez Dacasa F, Bureo Dacal E\*\*, Gómez-Ullate Vergara FJ. Servicio de Pediatría, Sección de Neonatología. \*Servicio de Análisis Clínicos. \*\*Servicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

**Introducción.** El trastorno mieloproliferativo transitorio (TMT) es una reacción leucemoide que ocurre en el 10-20% de los recién nacidos con síndrome de Down y se manifiesta en un hemograma rutinario al observar una cifra aumentada o normal de leucocitos con un porcentaje elevado de células blásticas.

**Caso clínico.** Recién nacido varón, término de peso adecuado, que ingresa en la Unidad Neonatal por depresión perinatal y fenotipo Down. Embarazo controlado y bien tolerado. No antecedentes personales, ni familiares de interés. Estreptococo grupo B desconocido. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal, amniorrexia intraoperatoria, líquido amniótico meconial, nace con dos circulares de cordón al cuello y un test de Apgar de 2 (1')/8 (5'). A la exorcación inicial presenta buen estado general, sin signos de distrés respiratorio. Gasometría, iones, glucosa, láctico, PCR y Rx tórax-abdomen normales. Primer hemograma (6 horas de vida): leucocitos 92.700 (67% blastos), hemoglobina 18 g/dL, hematocrito 51,2%, plaque-

tas 35.000. Es valorado por hematología ante la sospecha de reacción leucemoide con trombopenia, siendo diagnosticado de trastorno mieloproliferativo agudo transitorio.

Durante las primeras 24 horas de vida se mantiene asintomático y a partir de las 48 horas de vida aparecen lesiones vesículo-pustulosas en cara, cuero cabelludo y tronco, sugestivas de piodermitis. Se inicia tratamiento tópico con mupirocina y clorhexidina con escasa mejoría, precisando asociar cloxacilina i.v. durante 10 días ante la extensión de las lesiones dérmicas. Los controles analíticos seriados no mostraron signos de infección, únicamente persistió la neutrofilia con blastos en sangre periférica, manteniendo serie roja normal y serie plaquetar disminuída. Dada la mala evolución de las lesiones vesículo-pustulosas se realiza biopsia cutánea, confirmándose infiltrado mieloide en dermis superficial. El cultivo de exudado de lesiones cutáneas, el cultivo de Tzanc y la serología a virus herpes fueron negativos. El estudio inmunocitológico detectó que el 75% de la población total en sangre periférica eran células leucémicas, sugestivo de trastorno mieloproliferativo agudo transitorio con mínima diferenciación megacariocítica.

Con los resultados del estudio inmunocitológico y de la biopsia cutánea se suspendió la antibioterapia, objetivándose desaparición de las lesiones dérmicas a la vez que desaparecieron las células blásticas en sangre periférica.

**Conclusiones.** El TMT debe ser diagnosticado precozmente y precisa seguimiento dado que 30% se desarrolla una leucemia megacarioblástica aguda a lo largo de los 3-4 primeros años de vida. Las lesiones cutáneas asociadas al TMT pueden ser traducción dérmica de esta blastosis.

**2. TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO EN EL TRASPLANTE RENAL.** *Somalo L, Fuentes N\*, Ordóñez FA, Santos F, Málaga S. Sección de Nefrología Pediátrica. \*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

**Introducción.** Los trastornos linfoproliferativos constituyen una de las consecuencias más graves y potencialmente fatales de la inmunosupresión crónica. Representan el 21% de los tumores en este grupo, frente al 5% de la población general. En su patogénesis se ve implicado el virus de Epstein-Barr (VEB). La clínica es variable, desde adenopatías y fiebre hasta fracaso multiorgánico. Se han descrito 3 tipos histológicos relacionados con VEB: 1) Linfoproliferación policlonal benigna sin transformación maligna. 2) Proliferación policlonal de célula B con evidencias de transformación maligna. 3) Tumor sólido de localización extranodal con célula B monoclonal maligna. Cuando el linfoma no está relacionado con la infección por VEB la presentación de la enfermedad suele ser más tardía y de peor pronóstico. Principales factores de riesgo: grado de inmunosupresión, serostatus VEB (cuando el receptor es negativo el riesgo se multiplica por 24) y CMV (si el receptor es negativo y el donante positivo, aumenta el riesgo). Aunque no existe consenso en cuanto al tratamiento, inicialmente se debe disminuir la inmunosupresión (DIM) y añadir medicación antiviral (ganciclovir). Si no responde o recae, se puede iniciar tratamiento con quimioterapia (QMT), anticuerpos anti CD-20 o interferon  $\alpha$ . Factores de mal pronóstico: enfermedad extensa, disfunción orgánica, afectación multiorgánica, elevación de la LDH, cuadro tardío, etc.

La tabla recoge los datos clínicos, serológicos y evolutivos de los dos casos observados hasta ahora en nuestro servicio.

#### Casos clínicos (Tabla I).

**3. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA DE LAS ANEMIAS DEL LACTANTE, A PROPÓSITO DE DOCE CASOS.** *Nieto B, Fernández D, Muriel M, García G, Escudero G, Navas A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

La anemia más frecuente en el niño es la ferropénica dado el crecimiento rápido que ocurre a esta edad. Exis-

**TABLA I.** ALGUNAS RAZONES PROPUESTAS PARA EXPLICAR LA VARIABLE EFICACIA DE LA BCG

	Caso 1	Caso 2
Edad al diagnóstico	17 años	4 años
Sexo	Varón	Varón
Tiempo desde el Tx	8 años	7 meses
Clínica	Adenopatías, fiebre, esplenomegalia	Dolor abdominal
Tto. al diagnóstico	Prednisona, CsA, AZA	Pred, MFM, tacrolimus
Tipo histológico	VEB +	Linf. B difuso célula grande VEB+
Carga viral en sangre	?	$1.330 \times 10^5$ linfos. con VEB
LDH	?	812 U/L
Serosatus		
• VEB receptor/donante	+/?	+/?
• CMV receptor/donante	+/+	-/-
Tratamiento/evolución	DIM; QMT; tx MO/muerte	DIM; anti CD-20 rapamicina/remisión

ten otros tipos de anemias constitucionales menos frecuentes y más complejas para su diagnóstico. Algunas se inician en el periodo neonatal aunque su diagnóstico se realiza en etapas más tardías generalmente en el periodo de lactante. Son las esferocitosis y los déficits enzimáticos de piruvatoquinasa y G-6 PD los que con más frecuencia muestran ictericia y hemólisis en el neonato. A su vez anemias hiporregenerativas propias del lactante son la eritroblastopenia transitoria y la anemia de Diamond Blackfan que provocan diagnósticos diferenciales con otros problemas congénitos y adquiridos del fallo medular. En nuestro medio son frecuentes la hemoglobinopatías que también se manifiestan a los 6-8 meses cuando disminuye la síntesis de las cadenas de globina gamma y por tanto de Hb fetal.

**Objetivo.** Presentar los casos de anemia en lactantes seguidos en el Hospital de Día de Pediatría en los tres últimos años.

**Material y métodos.** Se revisan las historias clínicas, los métodos diagnósticos y la evolución de 12 niños con eda-

des comprendidas entre 1 m y 2,5 años diagnosticados de anemia excluyendo las de causa ferropénica

**Resultados.** Se diagnostican tres casos de esferocitosis hereditarias, dos eritroblastopenias transitorias del lactante, una talasemia maior, una talasemia menor con un anti-B inmune, un caso de intolerancia a la proteína de la leche de vaca y anemia por suma de factores, cuatro casos. Las esferocitosis cursaron con intensa ictericia en el periodo neonatal y una anemia que se evidenció por encima de los diez días de vida, precisando transfusión cada 28 días, hasta los tres meses en dos casos y el tercero sigue transfundiéndose. Todos presentaron resistencia globular osmótica alterada, esferocitosis y reticulocitosis. Los padres portadores se diagnosticaron al estudiar los pacientes. El caso de talasemia maior se diagnosticó a los tres meses de edad. Madre afecta de talasemia menor y padre desconocido. Hematíes: 3,1 millones, Hb: 7; VCM: 71; reticulocitos: 6,8%; Hb fetal: 69%; Hb A2: 0,2%; estudio genético: genotipo C39G. Sigue en tratamiento con transfusiones regulares para mantener la Hb superior a 9,5 y quelación con desferoxamina, en espera de trasplante medular. Otro caso de cuatro meses con talasemia en estudio, hijo de padres portadores, con un anti-B inmune en el periodo neonatal y actualmente Hb: 8,2; VCM: 73,8; reticulocitos 4,3%; Br 3,2; HB fetal: 51% y Hb A2: 0,71%; pendiente estudio genético. Los dos casos de Eritroblastopenia se diagnosticaron por anemia severa y estudio de MO. Asimismo presentamos cuatro casos de lactantes entre uno y dos meses de vida con anemia moderada por suma de factores. Un paciente con diarrea sanguinolenta y anemia secundaria a intolerancia a las proteínas de la leche de vaca. Se comentan los métodos diagnósticos y la evolución.

**Conclusiones.** La esferocitosis hereditaria es la anemia constitucional más frecuente. El estudio familiar ayuda al diagnóstico. Es fundamental el diagnóstico de portadores en caso de hemoglobinopatías. Las anemias multifactoriales también son frecuentes a esta edad.

**4. METAHEMOGLOBINEMIA ADQUIRIDA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Rodríguez Fernández C, Neira Arcilla M, Ferrero de la Mano LJ, Mata Zubillaga D, Morales Sánchez R, Marugán de Miguelsanz M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

**Introducción.** La metahemoglobina es una hemoglobina anormal en la cual la molécula de hierro del grupo-hem se encuentra en estado férrico, haciéndola incapaz de transportar oxígeno a los tejidos. Las metahemoglobinemias se clasifican en congénitas, con hemoglobina de estructura anormal o déficit de los mecanismos reductores propios y adquiridas, por contacto con drogas o productos químicos oxidantes que en la mayoría de los casos son sales derivadas de nitratos y nitritos utilizados como conservantes de alimentos, especialmente en productos cárnicos, colorantes industriales o abonos entre otros.

**Caso clínico.** Lactante de 10 meses con cuadro de cianosis labial y discreta palidez cutánea de aparición en las últimas 24 horas sin otra sintomatología acompañante. Los padres refieren que había ingerido acelgas cultivadas en huerto propio el día anterior y la mañana previa al ingreso, así como contacto con embutidos y tendencia a chupar objetos. A la exploración física se encuentra "chupando un zapato", cianosis central sin signos de dificultad respiratoria, soplo sistólico con características funcionales y Saturación transcutánea de O<sub>2</sub> de 92% respirando aire ambiente. Antecedentes personales: soplo sistólico asintomático controlado. Laboratorio: Hemoglobina 10,6 g/dL, Hematocrito: 30%; Gasometría venosa: pH: 7,42; Bicarbonato: 21,6 mmol/L, pO<sub>2</sub>: 18,6 mmHg, pCO<sub>2</sub>: 33 mmHg; Metahemoglobina: 32,6%. Radiografía de tórax normal. Electrocardiograma normal. Se inició tratamiento con O<sub>2</sub> en mascarilla persistiendo la cianosis que evolucionó favorablemente tras la administración de Azul de Metileno i.v. (1 mg/kg), Gasometría venosa de control: pH:7,39; Bicarbonato: 21,6 mmol/L, pO<sub>2</sub>: 175 mmHg, pCO<sub>2</sub>: 34,8 mmHg; Metahemoglobina 1,8% y Saturación transcutánea de O<sub>2</sub>: 96% con aire ambiente.

**Comentarios.** Ciertos vegetales verdes de hoja ancha, como las acelgas, tienen gran capacidad de acumulación de nitratos, sobre todo los cultivados en terrenos abonados con abonos naturales al igual que la ingestión de agua rica en nitratos y algunos colorantes. Los lactantes son más vulnerables a éstas sustancias debido a que son deficientes en enzimas reductores de la metahemoglobina. Está indicado el tratamiento con azul de metileno si las cifras de metahemoglobina superan el 30% o cuando los síntomas de hipoxia son evidentes. La administración de O<sub>2</sub> podría estar indicada para aumentar la concentración de oxígeno disuelto

en plasma y por tanto la cantidad disponible por los tejidos. Nos parece interesante destacar este tipo de patología como causa de cianosis a la hora de establecer el diagnóstico diferencial de la misma.

**5. ANEMIA HIPORREGENERATIVA DEL LACTANTE: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *G. García, D. Fernández, M. Muriel, P. Prieto, G. Escudero, E. Goicoechea. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

**Objetivos.** Presentar dos casos de eritroblastopenia vividos en nuestro centro y plantear el diagnóstico diferencial de las anemias hiporregenerativas en esa edad.

**Material y métodos.** Revisamos dos casos de eritroblastopenia en lactantes y realizamos una búsqueda bibliográfica sobre la anemia en lactantes.

**Resultados** (ver Tabla I).

Se comenta la evolución clínica y se realiza el diagnóstico diferencial con otras anemias hiporregenerativas propias de esa edad, fundamentalmente con anemia de Diamond Blackfan.

**Conclusiones.** La eritroblastopenia es una anemia de la edad del lactante que se establece lenta y gradualmente, que se recupera sin secuelas. El mecanismo por el que se produce es una desaparición de los progenitores eritropoyéticos en la médula ósea de causa no bien conocida. Se atribuye a un mecanismo inmunológico.

**6. A PROPÓSITO DE UN CASO DE TROMBOPENIA FEBRIL: DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO.** *Fernández Fernández EM, Fernández Díaz M, García Nornieilla B, Menéndez Arias C, Fernández González N, Molinos Nornieilla C. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón*

Presentamos un caso de un niño de 3 años, previamente sano, que consulta por cuadro febril de 5 días de evolución. Había vuelto de un viaje a Camerún 4 días antes del inicio de la fiebre y referían haber realizado profilaxis frente a malaria. La exploración física era normal. En la analítica presentaba trombopenia marcada (39.000 plaquetas/ $\mu$ L), moderada anemia microcítica e hipocroma, eleva-

TABLA I.

	Caso 1	Caso 2
Edad	13 meses	2 años 5 meses
Sexo	mujer	mujer
Clínica	Palidez, fiebre	Palidez, astenia
Hemoglobina (g/dL)	5,6	6,2
Hematías ( $\ast 10^6/\mu$ L)	1,92	1,96
VCM (fl)	82,8	92,4
Leucocitos ( $\ast 10^3/\mu$ L)	5,3	10,2
Neutrófilos ( $\ast 10^3/\mu$ L)	0,7	2,3
Linfocitos ( $\ast 10^3/\mu$ L)	4,1	5,1
Monocitos ( $\ast 10^3/\mu$ L)	0,3	0,4
Plaquetas ( $\ast 10^3/\mu$ L)	162	403
Reticulocitos (%)	0,1	1,2
Test de Coombs	Negativo	Negativo
Hierro ( $\mu$ g/DL)	42,4	257
Ferritina (ng)	152	263
Hemoglobina fetal (%)	1	4,8
Eritropoyetina (mUI/mL)	Sin muestra	49
LDH (U/L)	710	479
Médula ósea	Normocelular. Ausencia de serie eritroide	Normocelular. Eritroblastopenia Granulopoyesis y trombopoyesis normal
Malformaciones	no	Sí

ción de enzimas hepáticos, hierro y triglicéridos. El colesterol y resto de bioquímica, la coagulación, y el sedimento de orina eran normales. El frotis sanguíneo para detección de parásitos fue negativo.

Durante los cuatro primeros días permanece asintomático y afebril, estableciéndose como diagnósticos diferenciales: paludismo (se realizó un 2º frotis resultando también negativo, por lo que descartamos razonablemente este diagnóstico), trombocitopenia yatrogénica (la trombocitopenia y el aumento de enzimas hepáticos están descritos como efectos secundarios de la mefloquina y además según la familia el niño había tomado una dosis 10 veces superior a la que le correspondería), trombopenia secundaria a infecciones, (se solicitaron serología de Epstein-Barr, citomegalovirus, herpes simple, VIH, toxoplasma, varicela, adenovirus, parvovirus, leishmania y rickettsia), síndrome hemofagocítico (cumplía 3 de los 5 criterios diagnósticos del sín-

drome –fiebre, anemia-trombocitopenia e hipertrigliceridemia– y el aumento de la ferritina y de los enzimas hepáticos, también podrían apoyar el diagnóstico), infiltración o aplasia medular (frotis sanguíneo normal). Se recogieron además cultivos de sangre, orina y exudado faríngeo, parásitos en heces, inmunoglobulinas en sangre y pruebas de imagen (ECO abdominal y radiografía de tórax) siendo todos los resultados negativos.

Al cuarto día de ingreso, la plaquetas se normalizaron y en este momento el diagnóstico que cobraba mayor fuerza era el de trombopenia febril secundaria a infección probablemente vírica. Este día presenta nuevo pico febril y se realiza una nueva analítica, en la que, mediante las prueba de la gota gruesa y gota fina, se observan Plasmodium Falciparum con parasitemia inferior al 1%. Se pauta tratamiento inicialmente con quinina y tras consultar con un experto en medicina tropical se sustituye dicho tratamiento por 3 únicas dosis de atrovuaquona y proguanil, ya que presentan posología más cómoda y menos efectos secundarios. El niño es dado de alta tras la finalización del tratamiento con excelente estado general.

Como resumen podemos concluir que: todo niño con fiebre e historia compatible con paludismo debe de ser ingresado hasta que esta posibilidad diagnóstica pueda ser descartada. El diagnóstico no siempre es fácil siendo la prueba de mayor sensibilidad la gota gruesa. Aunque los primeros estudios sean negativos, ante un niño con historia clínica compatible y que permanece febril se deben de repetir las determinaciones cada 3-4 días, ya que no es raro que las primeras sean negativas. Ninguna profilaxis ofrece una protección completa. Es obligatorio descartar paludismo en todo niño febril con antecedente de viaje internacional a zonas endémicas ya que esta enfermedad puede evolucionar muy rápidamente y ser mortal en 24 horas.

## 7. NEUTROPENIA CÍCLICA A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Iglesias Blázquez C, Regueras Santos L, Ledesma Benítez I, Rosón Varas M, Neira Arcilla M, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

**Introducción.** La neutropenia cíclica es una neutropenia congénita hereditaria poco frecuente. Está causada por una mutación en el gen de la proteína elastasa del neutró-

filo, localizado en el cromosoma 19, lo que ocasiona neutropenia en sangre periférica cada 3-4 semanas. Se acompaña de fiebre, estomatitis aftosa, faringitis, adenopatías cervicales y más raramente infecciones graves como neumonía y sepsis.

**Caso clínico.** Niño de 5 años que presenta desde el primer año de vida procesos infecciosos febriles recurrentes cada tres semanas caracterizados por la presencia de aftas orales, faringoamigdalitis y adenopatías laterocervicales de una semana de duración. Antecedentes personales: amigdalectomía a los 2 años y varicela a los 2,5 años, salmonelosis, otitis media aguda de repetición. No antecedentes familiares de neutropenia ni de otras enfermedades hematológicas. Exploración física y recuento de neutrófilos normal fuera de los episodios febriles. Se realizan hemogramas seriados durante los procesos agudos donde se constata neutropenia severa con cifras de 150 neutrófilos/ $\mu$ l. No se observan alteraciones del resto de series hematológicas, salvo incremento moderado de los monocitos. La biopsia de médula ósea coincidiendo con neutropenia, demuestra normalidad en todas las series hematopoyéticas salvo en los granulocitos que presentan un “stop” madurativo a nivel de metamielocitos. Se inicia tratamiento con G-CSF a dosis de 5  $\mu$ g/kg/día subcutáneo durante 2 días, coincidiendo con el inicio de las aftas orales. Desde el inicio del tratamiento se han observado variaciones, sobre todo inicialmente, en la periodicidad de los ciclos de neutropenia así como una menor duración de los síntomas.

**Comentarios.** La neutropenia cíclica es una enfermedad hematológica poco frecuente. Debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de neutropenia crónica, sobre todo cuando aparecen úlceras orales de repetición. El tratamiento con G-CSF, aunque es controvertido, mejora la calidad de vida del paciente y disminuye los días de neutropenia, reduciendo el riesgo de infecciones bacterianas graves.

**8. PERICARDITIS RECURRENTE IDIOPÁTICA.** *Villagrà Albert S, Prieto Tato L, Nieto Almeida B, García García MD, García Parrón A, Gil Sánchez A. Unidad de Cardiología infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

**Introducción.** Alrededor de un 24% de los pacientes con pericarditis, presentan recidivas. Su etiología puede ser idio-

pática o estar relacionada con una infección viral, un mecanismo inmunopatológico (cuando se asocia al lupus), tras una pericardiotomía (cierre de una CIA) o un tratamiento inadecuado (el uso precoz de corticoides). Las recurrencias suelen ser menos graves que el brote inicial y las complicaciones, como el taponamiento o la pericarditis constrictiva, suelen ser raras. El tratamiento de primera elección son los AINES y el reposo; y con 2 o más recurrencias, asociar colchicina.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 12 años de edad, ingresado en 5 ocasiones en nuestro hospital por sufrir episodios de pericarditis recurrentes en el período de 1 año. Los cuadros se iniciaban con dolor precordial que aumentaban en decúbito supino y en 2 ocasiones se acompañó de vómitos. Sólo presentó fiebre en el último ingreso. En la exploración física, sólo se apreciaba un soplo sistólico grado I-II/VI en borde paraesternal izquierdo sin roce pericárdico, en general con aceptable estado general. En el ECG destacaba el bajo voltaje, un eje de QRS indeterminado y una elevación del ST en derivaciones izquierdas. En la ecocardiografía se objetivaba un derrame pericárdico de mayor o menor cuantía, desde 1-2 mm en sístole hasta un grado III/IV (18 mm en sístole y 13 mm en diástole en la pared posterior del VI), con buena función ventricular. En los períodos intercríticos se encontraba asintomático con ausencia de derrame y engrosamiento pericárdico, y esporádicamente, dolor precordial con buen estado general y mínimo derrame pericárdico en la ECO. Respecto a los exámenes complementarios realizados, tan sólo destacaba una leucocitosis con neutrofilia, una elevación de la PCR > 3,5 mg/dL, procalcitonina 0,5-2 ng/mL con coagulación, marcadores cardíacos y de autoinmunidad, proteinograma, serologías, ANA, factor reumatoide, hormonas tiroideas y Rx tórax normales. Se le hizo un estudio genético para detectar mutaciones asociadas con los Síndromes Hereditarios de fiebre periódica (Gen MEFV y TNFRSF1A), que fueron negativos. Fue tratado con Ibuprofeno (400 mg/8 h) y Omeprazol (20 mg/día) desde el principio y Colchicina (1 mg/12 h, 2 días y posteriormente 0,5 mg/12 h) a partir de la segunda recurrencia. Tras este quinto episodio de pericarditis, en marzo de este año, se aumentó la dosis de Colchicina (1 mg/12 h), Omeprazol y AAS (500 mg/6 h) y por el momento no ha vuelto a sufrir ningún episodio.

**Conclusiones.** Ante la recurrencia de una pericarditis debemos valorar, en primer lugar, si el tratamiento del brote

inicial fue incorrecto (como el uso precoz de los corticoides) o fue correcto pero a dosis infraterapéuticas, o su supresión fue demasiado precoz o el período de reposo fue demasiado corto. Sólo se deben usar corticoides en los casos en que no haya respuesta a los AINES ni a la *Colchicina*, pues su uso precoz se ha asociado a un mayor riesgo de recurrencias.

**9. HIDROPS FETAL DE ETIOLOGÍA CARDIOVASCULAR EN UN NEONATO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.** *Bernardo Fernández B, Díez Tomás JJ, Fernández Colomer B, Barreiro Daviña J, Crespo Hernández M. Departamento de Pediatría. Servicio de Neonatología. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

El hidrops fetal se define como la presencia de líquido extracelular en exceso en dos o más localizaciones acompañado de edema subcutáneo, engrosamiento placentario y polihidramnios. Desde la introducción de la gammaglobulina anti-D en madres Rh negativas, la principal causa del hidrops fetal es no inmunológica, siendo la etiología cardiovascular la más frecuente. Actualmente el diagnóstico suele ser prenatal. El tratamiento y el pronóstico dependen del proceso de base, que debe ser identificado mediante evaluación materna y fetal o neonatal.

Se presenta el caso clínico de un neonato varón (peso 2.800 g) con diagnóstico prenatal de hidrops fetal y taquicardia. Parto por cesárea en la 33 + 5 semanas. Preciso intubación en sala de partos por ausencia de esfuerzo respiratorio. Apgar 4/5. En la exploración llama la atención una frente amplia y prominente, raíz nasal deprimida, surco de los cuatro dedos en mano izquierda, pies equino varos reducibles con 5º dedo en inserción superior al 4º, hipotonía significativa y edemas generalizados; también muestra un soplo sistólico rudo III-IV/VI en bei, hipoventilación bilateral, pulsos periféricos apenas valorables y abdomen distendido y ascítico.

Se observa cardiomegalia con flujo vascular pulmonar disminuido en el estudio radiológico, taquicardia paroxística supraventricular a 280 lpm en el EKG y una CIV grande con cabalgamiento aórtico del 50% y un gradiente sistólico pulmonar de 23 mmHg el cuarto día de vida y de 82 mmHg el sexto día en los estudios ecocardiográficos.

Precisó ventilación mecánica durante 18 días (7 de ellos ventilación de alta frecuencia), con buena respuesta inicial de la taquicardia a la digitalización, con posterior aparición de bradicardia y bloqueo A-V de primer grado a los 8 días de vida que cedieron tras la sustitución de digital por atenolol. Corrección quirúrgica de Tetralogía de Fallot a los 12 meses de edad, con reintervención posterior por estenosis pulmonar residual severa. Su cariotipo con bandas G, el cariotipo de alta resolución y el CATCH 22 han sido normales.

Actualmente tiene 2 años, sigue tratamiento médico con furosemina, captopril y sotalol y está asintomático.

**10. MIOCARDIOPATÍA POR VENTRÍCULO NO COMPACTO.** *Villagrá Albert S, Murga Herrera V, Gimeno Díaz de Aauri A, Rivas García A, García Parrón A, Gil Sánchez A. Unidad de Cardiología pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad de origen genético en la que se produce un crecimiento inexplicado del ventrículo izquierdo que conduce al fallo cardíaco y constituye una de las principales causas de muerte súbita en población relativamente joven. A medida que la medicina ha avanzado se han podido ir caracterizando algunas entidades englobadas dentro de este cajón de sastre que constituyen las miocardiopatías. Este es el caso del ventrículo izquierdo no compacto.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 8 años remitido a nuestra consulta para estudio cardiológico por presentar su padre una miocardiopatía por ventrículo izquierdo no compacto. Clínicamente el niño se encontraba asintomático. Tras el estudio, se objetivó en el niño la misma miocardiopatía por ventrículo izquierdo no compacto, con dilatación del ventrículo y alteración de la función sistólica y diastólica del mismo.

**Conclusión.** A través de este caso repasamos una entidad de descripción reciente y quizá poco conocida que suele presentar una evolución tórpida hacia la disfunción cardíaca y que puede complicarse con arritmias y tromboembolismos, así como un importante deterioro clínico. El trasplante se plantea quizá como la única opción curativa, por lo que es importante descartar este cuadro ante cualquier paciente con una cardiopatía hipertrófica.

**11. DOLOR PRECORDIAL Y AFECTACIÓN DEL ESTADO GENERAL. A PROPÓSITO DE UN CASO DE PLEURODINIA.** *Jorda Lope A, Gúemes Veguillas E, Viadero Ubierna MT, Ruiz del Campo M, Redondo C, García Calatayud S. Centro de Salud Vargas. Universidad de Cantabria. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.*

**Introducción.** El dolor torácico en la edad pediátrica a menudo corresponde a una causa banal y raramente sugiere una enfermedad seria. En ausencia de afectación del estado general, la historia clínica puede sugerir una causa traumática o inflamatoria o bien, una infección cutánea o pulmonar. Sin embargo, cuando existen datos clínicos de alarma o afectación del estado general se hace necesario realizar un diagnóstico diferencial que incluya etiologías con pronóstico potencialmente grave, especialmente patología pulmonar, cardíaca y abdominal.

**Caso clínico.** Varón de 3 años de edad que acude a urgencias por episodios de dolor precordial de tres días de evolución. El dolor mejora en posición semiincorporada y decúbito lateral izquierdo, pero se acompaña de disnea, fiebre axilar de hasta 38,8 °C, anorexia y odinofagia. En la exploración física se objetiva afectación moderada del estado general, trabajo respiratorio visible, saturación de oxígeno superior al 98%, taquicardia (142 lpm) e hiperemia faríngea con enantema vesiculoso sobre el paladar blando. Se realiza una gasometría capilar que muestra alcalosis respiratoria compensada y una bioquímica sanguínea donde destaca una proteína C reactiva de 10,6 mg/dL. Para realizar el diagnóstico diferencial de dolor torácico se solicita hemograma, estudio de coagulación, procalcitonina, CPK y troponina en sangre, radiografía de tórax y electrocardiograma que resultan normales. Se completa el diagnóstico de imagen con ecografías cardíaca y torácica, y el diagnóstico etiológico con hemocultivos, serologías respiratorias en sangre y cultivo convencional y detección de enterovirus en frotis faríngeo resultando todos ellos normales o negativos. Como tratamiento recibe paracetamol y posteriormente ibuprofeno orales, cediendo completamente la sintomatología a los seis días de iniciado el cuadro.

**Conclusiones.** Los enterovirus son causa de enfermedades frecuentes en la edad pediátrica como exantemas virales, herpangina o la enfermedad mano-pie-boca. Sin embargo, también pueden cursar con afectación del estado general causando meningitis, miocarditis, o pleurodinia. La pleu-

rodinia o enfermedad de Bornholm, debida en la mayor parte de los casos a virus coxackie B, se presenta habitualmente al inicio del verano, como un dolor torácico que puede asemejarse al que aparece en una infección por virus herpes zoster, una neumonía bacteriana, una miocardiopatía o un abdomen agudo. El diagnóstico de certeza de esta enfermedad se basa en una clínica compatible junto con el aislamiento del virus en un cultivo celular.

En nuestro caso, la epidemiología, la clínica, y especialmente la exclusión de otras patologías causantes de dolor torácico con afectación del estado general, nos sugieren fuertemente el diagnóstico de pleurodinia, entidad que debe ser considerada en el estudio del dolor torácico en pediatría.

#### VIERNES 20 DE OCTUBRE, AULA 2.5

Moderadores: Julián Blázquez, Flor Ángel Ordóñez

**12. INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA: A PROPOSITO DE UN CASO.** *Conejo Moreno, Villa Francisco C, Rodrigo Palacios, Fernández de Valderrama, López-Dóriga Ruiz. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos.*

**Introducción.** La insuficiencia suprarrenal primaria es un trastorno poco frecuente en el adulto, y casi excepcional en el niño. La etiología más frecuente, excluida la hiperplasia suprarrenal congénita, es la adrenalitis autoinmune. Se trata de un proceso crónico que se agudiza ante situaciones de estrés. Su diagnóstico es complejo por el amplio e inespecífico cortejo sintomático y por su solapamiento con otros procesos banales que enmascaran el cuadro.

El caso que se expone a continuación es un claro ejemplo de lo comentado.

**Caso clínico.** Varón de 7 años ingresado en el último año en 2 ocasiones por síndrome febril que se acompaña de vómitos y abdominalgia. Padece nuevo episodio recortado de vómitos cuantiosos con afectación moderada del estado general. Al ingreso presenta acidosis metabólica, hipoglucemia e hiponatremia. Tras corrección hidroelectrolítica, se replantea estudio, llegando al diagnóstico de insuficiencia suprarrenal de origen autoinmune.

Se instaura tratamiento crónico sustitutivo con gluco y mineralcorticoides.

**Discusión.** La clínica acontecida en los dos primeros ingresos es sugestiva de cuadros infecciosos, que se acompañan de alteraciones metabólicas propias del proceso y/o de su tratamiento; siendo el resto de exploraciones complementarias (incluido estudio renal y suprarrenal) en situación basal normales.

En el tercer ingreso, las manifestaciones clínico-metabólicas son más sugestivas de patología suprarrenal; por lo que se inicia estudio confirmando el diagnóstico de enfermedad de Addison.

**13. INFLUENZA DEL TRATAMIENTO EN NIÑAS CON PUBERTAD ADELANTADA TRATADAS CON TRIPTORELINA.** *Hernández Fabián A, Martín Alonso MM, García García MD, Fernández Pulido EM, Torres Peral R, González García R. Servicio de Pediatría. Sección Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca.*

Las niñas con pubertad adelantada a menudo necesitan tratamiento con análogos de hormona liberadora de gonadotropinas (Gn-RH). El desarrollo precoz conduce a incrementar la velocidad de crecimiento y reduce la estatura.

**Diseño del estudio.** Hemos analizado el efecto de la terapia con análogos de Gn-RH en un grupo de niñas con pubertad adelantada comparándolo con un grupo control. Estudiamos, retrospectivamente, talla, peso, edad ósea y edad talla de diecisiete pacientes tratadas mensualmente con triptorelina 3,75 mg intramuscular (i.m.); las comparamos con un grupo similar de veintitrés niñas con pubertad adelantada sin tratamiento. El grupo con tratamiento tenía una edad media de 8,8 años, edad ósea avanzada (EO), cociente EO/EC 1,19 y un pronóstico de talla adulta 157,6 cm; mientras que el grupo control tenía una edad media de 9,06 años, edad ósea avanzada, EO/EC 1,16 y un pronóstico de talla adulta de 162 cm.

**Resultados.** El grupo con Gn-RH se trató durante un periodo medio de 2,67 años, el tratamiento se interrumpió cuando las niñas alcanzaron su talla adulta final o cuando su edad ósea era de 12-12,5 años. Durante el tratamiento, en los primeros seis meses, los caracteres sexuales secundarios regresaron, la velocidad de crecimiento disminuyó y la maduración ósea cesó.

**Conclusión.** El tratamiento con análogos de Gn-RH retrasó la edad de la menarquia (12,66 vs. 10,62) pero, en nues-



tra revisión de casos, el crecimiento puberal y la talla final fueron similares en ambos grupos.

**14. HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGENITA CLÁSICA A PROPOSITO DE 6 CASOS.** *García García MD, San Feliciano L, Murga Herrera V, Nieto Almeida B, González García R, Prieto Veiga J. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La hiperplasia suprarrenal congénita es una enfermedad hereditaria de transmisión autonómica recesiva caracterizada por la síntesis defectuosa de cortisol por déficit enzimático, provocando un mecanismo de retrocontrol con aumento de ACTH y de hormonas previas al bloqueo enzimático. Las formas clínicas varían dependiendo del enzima deficitario y del grado de déficit.

**Objetivo.** Estudiar las características clínicas y la evolución de los pacientes diagnosticados de hiperplasia suprarrenal congénita clásica (HSRCC).

**Método.** Estudio descriptivo retrospectivo revisando las historias clínicas de 6 pacientes (4 varones y 2 mujeres) diagnosticados de HSRCC en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca. Se recogieron los siguientes datos: edad media al diagnóstico, antecedentes familiares, motivo de consulta, estudio hormonal, déficit enzimático, estudio genético, tratamiento y evolución.

**Resultados.** La edad media al diagnóstico fue al mes de vida. El 51% de los pacientes no presentaba antecedentes familiares de interés, el 33% tenía familiares que habían presentado calvicie y el 16% acné. Entre los motivos de consulta encontramos: vómitos y deshidratación (66%), rechazo de tomas con ausencia de ganancia ponderal (33%), hipertrofia de clitoris (33%), hiperpigmentación de genitales y leucorrea (16%). El 100% de los varones padeció vómitos y deshidratación hiponatrémica frente al 50% de las mujeres. El 100% de las mujeres presentó signos de virilización. Estudio hormonal: 17-OH-Hidroxiprogesterona: media basal: 38,5 ng/mL (valor máximo: 63 ng/mL, valor mínimo: 12 ng/mL) Aldosterona: media: 1.192 pg/mL (valor máximo: 2.679 pg/mL, valor mínimo: 265 pg/mL). El déficit hormonal más frecuente fue el de 21 hidroxilasa (83%) seguido del déficit de 11  $\beta$ -hidroxilasa (17%). El estudio genético se realizó en el 50% de los pacientes: 66,6% presentaron la mutación Gln318stop exón 8 y el 33,3% presentaron la mutación

Arg356Trp exón 8. Se inició tratamiento hormonal con hidrocortisona y 9  $\alpha$ -fluorhidrocortisona con buena evolución clínica tras el establecimiento del tratamiento.

**Conclusiones.** El intervalo libre de síntomas fue de aproximadamente de 1 mes. El 100% de los niños presentaron síndrome pierde sal. Todas las niñas manifestaron signos clínicos de virilización y el 50% también padecieron un síndrome pierde sal. El aumento de los niveles de aldosterona no excluye el diagnóstico. La elevación diagnóstica de la 17 hidroxiprogesterona es fundamental para el diagnóstico.

**15. CONSECUENCIAS ENDOCRINO-METABÓLICAS EN PACIENTES CON BAJO PESO AL NACIMIENTO.** *Guerra Díez JL, Luzuriaga Tomás C, Rebollo Rebollo A. Hospital Universitario Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Se considera (SGA) recién nacido pequeño para la edad gestacional, si al nacer presenta una talla y/o peso inferior al percentil 3 para su población de referencia. Descartada patología materna, infecciosa o noxas, la etiología se considera como alteración del programador metabólico. La ganancia rápida de peso y talla y grasa visceral incrementa el riesgo posterior de insulina resistencia (IR) y/o síndrome metabólico (SM).

**Objetivo.** Descripción de un paciente con SGA y precoz desarrollo obesidad y SM.

**Caso clínico.** Niña de 5 años, obesa. Antecedentes personales: recién nacido a término, bajo peso (P: 1.970 g SDS-2,20; Longitud: 47 cm, SDS-0,52; Perímetro craneal 32 cm, SDS-1,23). Antecedentes familiares sin interés. Exploración: talla SDS 0,72, obesidad troncular y abdomen globuloso. Índice de masa corporal (IMC) 25,7, SDS 6,49 relación peso talla de 162% que aumenta hasta el 174% a los 8,15 años. Tensión arterial (TA) 120/70, percentiles superior al 90. Inicia pubarquia y axilarquia a los 6,7 años. Estudio analítico: "Dislipemia": Colesterol 239, LDL-C 163 mg/dL. Glucosa 78 mg/dL, Insulina 14,5 UI/mL, HOMA 2,79. Sobrecarga oral de glucosa, glucemia a los 120' de 143 mg/dL e insulinemia elevada. Hormonas tiroideas normales. Nuguet negativo. 17OHprogesterona 2,4 ng/mL y sube 6,8 ng/mL tras ACTH; testosterona normal. Progresión puberal acelerada e hirsutismo con un incremento de edad ósea en 3 años A los 8.6 años gonadarquia, Estradiol 19 pg/mL, pico de LH de 6,8 y FSH

14 UI/mL. Se inicia tratamiento dietético y con análogos de Gn RH con mala evolución de su obesidad. Comienza tratamiento con Metformina (250mg/día) consiguiendo una disminución inicial del HOMA hasta 1,7, posterior fracaso terapéutico. A los 10,4 años relación peso talla de 174%, IMC 30.

**Conclusiones.** La alteración del crecimiento fetal y un cambio rápido en la composición corporal, grasa de predominio visceral, se asocia con alteración del metabolismo hidrocarbonado, lipídico, hipertensión y aumento de la mortalidad por enfermedad cardiovascular; motivado por una IR. La ingesta calórica postnatal debe ser controlada estrechamente y no provocar un aumento de adipocitos. En pacientes obesas es frecuente un adelanto puberal con moderado incremento de la edad ósea reflejo de un hiperandrogenismo ovárico funcional latente, clínicamente más significativo tras la pubertad y relacionado también con IR de origen intraútero que provocó en su momento la alteración del programador metabólico. Los pediatras son responsables del diagnóstico precoz y prevención del SM en niños SGA.

#### 16. SOMATOTIPO Y AMBIENTE FAMILIAR DE RIESGO CARDIOVASCULAR (RCV) EN NIÑOS OBESOS.

*Somalo L, Díaz JJ\*, Argüelles J\*\*, Vijande M\*\*, Málaga S. Hospital Universitario Central de Asturias. \* Hospital de Avilés. Departamento de Pediatría. \*\* Universidad de Oviedo. Oviedo.*

**Introducción.** La obesidad infantil tiene importantes consecuencias en la salud a corto y largo plazo, como hipertensión (HTA), dislipemia, hipertrofia del ventrículo izquierdo, etc. El alarmante aumento de la obesidad en las últimas décadas tiene su base en factores genéticos y ambientales.

**Objetivo.** Estudiar si existen diferencias en la distribución de factores de RCV y somatometría de los familiares en primer grado de niños obesos, respecto de niños normopeso.

**Sujetos y métodos.** 25 niños obesos (IMC > P95) y 25 controles. Aplicación de un cuestionario sobre antecedentes familiares de RCV del niño. Se calculó el IMC medio de ambos padres a partir de los datos referidos por los mismos (no medidos). Se obtuvo consentimiento informado. Análisis estadístico mediante t de Student, chi cuadrado y regresión lineal con el programa SPSS11.0. Se consideraron significativos valores de  $p < 0,05$ .

**Resultados.** El valor medio del IMC fue de  $27,5 \pm 0,6$  en los padres de niños obesos vs.  $25,5 \pm 0,6$  kg/m<sup>2</sup> en padres del grupo control, con diferencia significativa ( $p = 0,02$ ). El coeficiente de correlación entre el IMC de los padres y los hijos fue de  $r^2 = 0,19$ ,  $p < 0,01$ . La distribución de los distintos factores de RCV en ambos grupos queda referida en la tabla.

TABLA I.

	Obesos	No obesos	p
HTA	14%	29%	NS
Diabetes	3,5%	3,7%	NS
Tabaquismo	67,8%	59,2%	NS
Hipercolesterolemia	36%	36%	NS
Factores RCV	52%	36%	NS
Ejercicio físico	56%	53%	NS

**Conclusiones.** Existe relación entre el peso de los padres y el de sus hijos sin embargo no se ha encontrado mayor RCV en familiares de niños obesos.

#### 17. INGESTIÓN DE CÁUSTICOS: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

*Prieto Matos P, Martín Hernández D, Grande Benito A, de Manueles J, Gimeno Díaz de Aauri A, Criado Muriel C, Ramos Díaz L. Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** Analizar las características clínicas, epidemiológicas y posibles factores que pueden predecir lesión esofágica en la población infantil que necesitó un ingreso debido a una ingestión de cáusticos.

**Material y métodos.** Se recogieron las historias de todos los pacientes que requirieron ingreso debido a una ingestión de cáusticos. En ellas se analizaron diversas variables entre las que destacamos, edad, sexo, tipo de cáustico, pH del líquido, sintomatología, tiempo de evolución, forma de actuar de los familiares, realización de la endoscopia etc.

**Resultados.** Desde el año 2000 hasta el primer trimestre del 2006 fueron ingresados 32 niños en el Hospital Universitario de Salamanca con la sospecha de haber ingerido una sustancia cáustica. De ellos 17 eran varones y 15 eran mujeres. Tenían una edad media de 2 años y 6 meses, siendo 24 de los pacientes menores de tres años. Ocho de los pacientes venían

derivados de hospitales de otras provincias. Todas las ingestiones parecían accidentales. Los cáusticos ingeridos fueron lejía (43,8% de los pacientes), amoniaco (18,8%), sosa (12,5%) y lavavajillas industrial (12,5%) entre otros. En el 40,6% de los casos los familiares realizaron tratamientos no adecuados como la provocación del vómito. Se indicó la endoscopia en 20 pacientes (se realizó en 17), y se llevó a cabo con una media de 30,9 horas tras la ingestión. De estos 17 niños el 30% presentaron quemaduras en la mucosa esofágica (tipo IIa el 17,6% y tipo IIb el 11,8%). Los cáusticos más agresivos fueron la sosa (el 66,7% de los que la habían ingerido y a los que se les realizó endoscopia presentaron lesiones esofágicas), el amoniaco (33,3%) y el lavavajillas industrial (33,3%). A su llegada al hospital los niños presentaron los siguientes síntomas: vómitos (10 pacientes), heridas en los labios (5 pacientes), lesiones en la mucosa geniana (7 pacientes), quemaduras en la lengua (9 pacientes) y sialorrea (8 pacientes). Hemos encontrado relación entre el número de síntomas presentes y la probabilidad de lesión endoscópica. De los 32 pacientes estudiados ninguno ha presentado complicaciones hasta la fecha.

**Conclusiones.** La lejía es el agente cáustico más implicado en este tipo de accidentes. La sosa, el amoniaco y el lavavajillas industrial son los líquidos más peligrosos. Todavía se siguen realizando tras la ingestión procedimientos inadecuados por parte de los familiares. El mejor tratamiento es una buena prevención.

**18. POLIMORFISMO 927T > C DEL GEN DEL RECEPTOR DE TIPO 1 DE LEUCOTRIENOS CISTEINÍLICOS (CYSLTR1) EN UNA POBLACIÓN CON ASMA Y DERMATITIS.** de Arriba Méndez S<sup>1</sup>, Sanz Lozano C<sup>2</sup>, Isidoro-García M<sup>3</sup>, Dávila González P<sup>2</sup>, Ávila Zarza C<sup>4</sup>, Lorente Toledano F<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Sra. de Sonsoles. Ávila. <sup>2</sup>Servicio de Alergología. Hospital Universitario. Salamanca. <sup>3</sup>Servicio de Bioquímica Clínica. Hospital Universitario. Salamanca. <sup>4</sup>Departamento de Estadística. Universidad de Salamanca. Salamanca

**Introducción.** Los leucotrienos cisteinílicos son mediadores que participan en la patogenia del asma y de la dermatitis atópica, principalmente a través de su unión al receptor de tipo 1. Numerosos estudios avalan a los antileucotrienos como tratamiento frente al asma y actualmente se investiga su uso frente a la dermatitis. Recientemente hemos

descrito una asociación del polimorfismo (927T > C) en el gen del CYSLTR1 con el asma y la dermatitis atópica.

**Objetivo.** El objetivo de nuestro estudio es analizar este polimorfismo en una población más amplia de pacientes con asma y dermatitis.

**Material y métodos.** Se incluyeron en este estudio 188 individuos, 109 niños asmáticos y 79 controles adultos. Los sujetos del grupo control fueron adultos sanos, sin historia de patología cutánea ni respiratoria crónica, con niveles normales de IgE total y con pruebas cutáneas en prick test negativas para una batería estándar de neumoaerígenos.

A todos pacientes se les realizó un cuestionario, pruebas cutáneas, analítica y pruebas de función pulmonar. El polimorfismo (927T > C) de CYSLTR1 se analizó mediante secuenciación directa tras la amplificación con PCR. Se estudiaron por separado varones y mujeres dado que este gen se encontraba en el cromosoma X.

**Resultados.** En varones, el alelo C fue significativamente más frecuente en pacientes con asma y dermatitis atópica (47%) que en el grupo control (8%) (Valor p de Fisher = 0,004; Valor p de Monte Carlo = 0,009; OR: 9,78; 95% CI: 1,73-55,71). Cuando se comparan los pacientes con asma y dermatitis frente a los asmáticos sin dermatitis también se observan diferencias significativas (47 vs. 15%, valor p de Fisher = 0,012; valor p de Monte Carlo = 0,020; OR: 5,15; 95% CI: 1,34-19,78). No encontramos diferencias alélicas en el grupo de mujeres.

**Conclusiones.** El polimorfismo 927 T > C de CYSLTR1, a pesar de ser un polimorfismo silente, puede afectar a la transcripción o podría estar ligado a otro polimorfismo funcional, y puede estar asociado a la presencia de asma y dermatitis atópica en los individuos varones.

**19. SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO IDIOPÁTICO EN EL NIÑO CON GEN FIP1L1-PDGFR NEGATIVO.** Berrocal M, Fernández D, Muriel M, Escudero G, García G, Navas A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El Síndrome hipereosinofílico idiopático (SHEI) es un proceso muy raro que precisa reunir tres criterios para su diagnóstico descritos en 1975 por Chusid y cols: Hipereosinofilia mayor de 1.500/mm<sup>3</sup> durante más de seis meses, no evidencia de otras causas conocidas de hipereosinofilia y evidencia de afectación de órganos. La clíni-

ca es muy variable y son la afectación cardiaca y la del sistema nervioso las de peor pronóstico. En algunos casos, próximos al 20%, principalmente en adultos, se detectan anomalías cromosómicas con fusión del gen FIP1L1-PDGFR que implica el diagnóstico de Leucemia mieloide eosinofílica crónica y que son tributarios de tratamiento con imatinib respondiendo bien a este fármaco. En el niño nos obliga además a descartar otras causas de eosinofilia y a actuar con cierta rapidez dado el daño que la infiltración eosinofílica puede ocasionar en los distintos órganos.

**Objetivo.** Presentar un caso de SHEI diagnosticado y seguido durante 4,5 años en el Servicio de Pediatría del H. Universitario de Salamanca. Revisar la bibliografía

**Caso clínico.** Paciente de 16m que con motivo de un proceso febril y catarral ingresa en el servicio de lactantes presentando una condensación paratraqueal dcha. Detectándose en el hemograma 26.400 leucocitos con 67% eosinófilos ( $17.688/\text{mm}^3$ ) se estudian parásitos, pruebas de alergia e IgE siendo todos negativos. Control pasados 2 meses: 6.500 leucocitos, y  $1.210/\text{mm}^3$  eosinófilos. En el seguimiento presenta alguna lesión dérmica con aspecto de prurigo, una infiltración parotídea transitoria y múltiples episodios de fiebre prolongada e infecciones respiratorias. Persiste hipereosinofilia que oscila entre  $48.000/\text{mm}^3$  en períodos febriles y  $2.200/\text{mm}^3$  en intercrisis. Al año de evolución se practica estudio de MO: normal, 3,3% de eosinófilos maduros. Acude a nuestra consulta a los 5 años de edad por fiebre de 7 días de evolución, exantema papuloso y tumefacción de adenopatía axilar izquierda dolorosa. En el hemograma 47.700 leucocitos con 26.712 eosinófilos. Nueva MO: infiltración por eosinófilos maduros del 65%, estudio genético PDGFR alfa y beta: negativos. Estudio citogenético MO sin alteraciones estructurales ni numéricas. PAAF ganglionar: infiltración eosinofílica, Gammagrafía con galio: negativa. Rx Tórax Patrón intersticial. Estudio Cardiológico y eco doppler: normal.

Dada la negatividad del gen F/P se trata con prednisona con una respuesta excelente y a 1 año de seguimiento tras suspender el tratamiento permanece en remisión. Se discuten las dudas diagnósticas y las características de los hallazgos bibliográficos.

**Conclusiones.** El síndrome hipereosinofílico idiopático es una entidad rara con tan solo 45 casos pediátricos publicados en la bibliografía revisada. Cursa con síntomas muy diversos. Precisa el diagnóstico de exclusión por estudio de

MO de LMA-M4 hipereosinofílica, así mismo es imprescindible el estudio del gen F/P para despistar una causa de hipereosinofilia clonal actualmente considerada leucemia crónica hipereosinofílica: el objetivo del tratamiento es disminuir el recuento de eosinófilos para prevenir el daño tisular y la liberación de citoquinas.

**20. AUSENCIAS REFLEJAS INFANTILES. ¿UN NUEVO SÍNDROME EPILÉPTICO? Málaga I, Sanmarti F\*, Pineda M\*\*.** *Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. \*Unidad de Epilepsia. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Sant Joan de Dèu. \*\*Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Sant Joan de Dèu. Barcelona*

**Objetivo.** Presentar un nuevo caso (el tercero descrito en la literatura) de ausencias reflejas en la infancia.

**Metodología.** Se revisaron la historia clínica y los hallazgos vídeo-EEG del paciente, así como los datos electroclínicos disponibles de los otros dos pacientes descritos previamente en la literatura.

**Resultados.** Paciente de 18 meses sin patología previa que consulta por episodios de desconexión e interrupción de toda actividad tras recibir estímulos faciales. El vídeo-EEG mostraba una actividad de base normal. La estimulación súbita de la cara (mejillas) producía a) descargas generalizadas sin repercusión clínica y b) crisis de ausencia con patrón EEG típico (descargas generalizadas a 3 Hz) con una duración de 1-3 segundos. La estimulación de otras partes de la cara o del cuerpo no producía estos síntomas. Se inició tratamiento con VPA, lo que produjo una remisión completa de los síntomas. El tratamiento se mantuvo durante dos años. El paciente ha permanecido asintomático hasta el día de hoy.

**Comentarios.** Aunque las crisis de ausencia reflejas han sido ya descritas en tres ocasiones, tan sólo en 2 se trataba de niños. Los pacientes (De Marco 1990 y Voskuil 2002) presentaban un cuadro electroclínico similar al nuestro, así como una excelente evolución. Creemos que los tres enfermos presentan una forma hasta ahora no descrita de epilepsia generalizada idiopática (EGI), que se englobaría dentro de los síndromes de EGI no reconocidos por la ILAE, entre los que se encuentran el Síndrome de Jeavons, las ausencias tempranas, las ausencias con mioclonias periódicas y la EGI con microausencias (o *Phantom absences*).

**21. DISÓSTOSIS CLEIDOCRANEAL. ESTUDIO DE CINCO GENERACIONES.** *Mata Zubillaga D, Ledesma I, Rodríguez Fernández C, Morales R, Iglesias C, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Complejo hospitalario de León.*

**Introducción.** La disóstosis cleidocraneal es una entidad poco frecuente, que sigue un patrón de herencia autosómico dominante con expresividad variable, siendo frecuente la afectación de varios miembros de una misma familia. Se define por una serie de alteraciones típicas entre las que se encuentran la ausencia total o parcial de clavículas, alteraciones óseas craneales, facies característica (hipertelorismo, pseudoprognatismo), malformaciones dentales, hipoacusia de transmisión, etc. Presentamos una familia con once miembros afectados de disóstosis cleidocraneal, abarcando cinco generaciones.

**Caso clínico.** RN mujer que nace tras una gestación de 37 semanas que transcurrió sin incidencias. Se practicó una cesárea por desproporción pélvico-cefálica. El peso fue de 3.070 g la talla 49 cm y el perímetro cefálico 33,5 cm. En una primera exploración física se observa ausencia de clavículas, dehiscencia importante de la sutura sagital, fontanela anterior de gran tamaño y prominencia occipital. En vista de dichos hallazgos se solicita radiografía de tórax, ecografía cerebral y abdominal y cariotipo, hallándose alterada únicamente la primera de ellas, en la que se constata la agenesia clavicular y se observa imagen de tórax acampanado. En base a los hallazgos clínico-radiológicos se realiza el diagnóstico de disóstosis cleidocraneal. Tras el diagnóstico en nuestra paciente se inicia estudio de la familia para conocer los miembros afectados en las últimas cinco generaciones. Hallamos la presencia de esta entidad en otros diez miembros de la familia. En ellos es constante la ausencia parcial o total de clavículas, el cierre tardío de suturas craneales y fontanelas amplias, la diastasis de sínfisis pubiana y la imagen de tórax acampanado durante los primeros días de vida. Cuatro de ellos presentan facies característica y en sólo tres casos se demuestra retraso en la aparición de la primera dentición, precisando su extracción posterior, y exodoncia por malformación dentaria. Existe hipoacusia en tres de los familiares, requiriendo uno de ellos implante coclear bilateral. Los tres partos documentados fueron cesáreas debidas a desproporción pélvico-cefálica. Otras alteraciones presentes en esta familia son retraso pondero-estatural con perímetro cefálico normal en una mujer, coxa

vara en otra y artrosis precoz de cadera y rodilla en un varón de la familia. En aquellos casos en que se dispone de radiografía o TAC craneal se observan las alteraciones habituales. Todos los miembros afectados, salvo tres, viven en la actualidad y desarrollan una vida normal.

**Comentarios.** Ante la sospecha clínica de disóstosis cleidocraneal en un recién nacido, es conveniente estudiar la presencia de esta entidad en otros miembros de la familia, debido a su patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia completa y expresividad variable. El diagnóstico del síndrome se realiza en base a los hallazgos clínico-radiológicos. Las alteraciones tributarias de tratamiento son la hipoacusia, los problemas dentales y la artrosis.

### SÁBADO 21 DE OCTUBRE, AULA 2.3

*Presidente:* Jose Santos Borbujo, *Secretario:* Antonio Álvarez

### 22. ¿QUÉ SE ESCONDE TRAS UNA FIEBRE DE ORIGEN OSCURO CON DOLOR ABDOMINAL RECIDIVANTE?

*Jiménez Treviño S, Ramos Polo E, Bousoño García C, Taborga Díaz E, García González M. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*

**Introducción.** Se presenta un caso clínico de adenitis mesentérica por *Yersinia enterocolitica* que cursó como fiebre de origen desconocido y dolor abdominal recurrente.

**Caso clínico.** Niño de 13 años remitido por cuadro de fiebre de 12 días de evolución, con antecedente de ingesta de agua de un manantial 2 semanas antes. Ingresado una semana en otro Centro a tratamiento con Trimetoprim-Sulfametoxazol y Cefotaxima sin mejoría clínica ni analítica. Serologías de VIH, *Brucella*, VEB, *Rochalimaea henseni*, *Lyme*, *Coxiella Burnetti*, *Mycoplasma*, CMV, *Toxoplasma*, hemocultivos, urinocultivos, cultivos de exudado faríngeo, coprocultivos, parásitos, cultivo y bioquímica de LCR, y Mantoux negativos. Complemento, ANA, FR, proteinograma y TSH normales. ASLO de 686 UI/mL. Ecografía abdominal a la semana con adenopatías llamativas (2 cm) en fosa ilíaca derecha, decidiéndose traslado a nuestro Centro. Antecedentes personales y familiares sin interés. A la exploración física destacaba abdomen blando, no distendido, depresible, sin masas ni megalias, muy doloroso de forma difusa a la pal-

pación, especialmente en fosa iliaca derecha. En los exámenes complementarios el hemograma era normal en sus tres series, la bioquímica mostraba una leve elevación de las transaminasas y una PCR de 27,1 mg/dL, con PCT de 0,51 ng/mL. Se realiza un TAC toracoabdominal que confirma el bloque adenopático sin otros hallazgos, por lo que se realiza laparatomía exploradora con toma de biopsias, no hallándose más que las mencionadas adenopatías, cuyo cultivo fue negativo, y la anatomía patológica informada como linfadenitis mesentérica con inflamación crónica inespecífica. En planta continuó con fiebre, dolor abdominal, y elevación de reactantes de fase aguda. Ante la llegada de unos títulos altos de anticuerpos IgA contra *Yersinia* se decide iniciar tratamiento con Trimetoprim-Sulfametoxazol intravenoso con la sospecha clínica de adenitis por *Yersinia*. Mejoría clara del cuadro, disminuyendo la fiebre, el dolor abdominal y mejorando el estado general. Tras el alta hospitalaria, el niño sufre una recaída con fiebre de 40 °C durante una semana. Se pauta cloxacilina intravenosa inicialmente, y ante la persistencia de la fiebre y la confirmación de títulos altos de anticuerpos IgA se pauta cotrimoxazol intravenoso. Tras 7 días de tratamiento intravenoso, mejoría de la fiebre, persistiendo febrícula durante 10 días más. Los títulos de anticuerpos de *Yersinia* disminuyeron a lo largo del tiempo hasta normalizarse en semanas.

**Conclusión.** El interés de este caso radica en recordar este patógeno como causante de fiebre de origen desconocido en niños y adolescentes, sobre todo si se acompaña de adenitis mesentérica.

**23. INTESTINO CORTO SECUNDARIO A AGANGLIONISMO EXTENSO. ALARGAMIENTO INTESTINAL MEDIANTE ENTEROPLASTIA TRANSVERSA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Cuadrado Martín S<sup>1</sup>, Montero Yéboles R<sup>1</sup>, Grande Benito A<sup>1</sup>, Criado Muriel C<sup>1</sup>, Torres Peral R<sup>1</sup>, Bueno Recio J<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Salamanca. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno-infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción y objetivos.** El síndrome de intestino corto (SIC) puede definirse como el conjunto de signos, síntomas y complicaciones asociados a una superficie intestinal absorbitiva funcionalmente inadecuada, existiendo gran variabilidad en la longitud del intestino que hay que perder para

que se desarrolle malabsorción intestinal por tanto SIC. El objetivo de este trabajo es revisar el reto terapéutico que supone este síndrome, destacando la Enteroplastia Transversa (STEP) la cual es una terapéutica quirúrgica relativamente sencilla y novedosa para el tratamiento del intestino corto dilatado.

**Material y resultados.** Niña de 11 años de edad (peso 22 kg y talla 123 cm) diagnosticada de recién nacida de Enfermedad de Hirschprung con aganglionismo extenso que incluía todo el colon, íleon y parte del yeyuno. Hermano de 16 años igualmente diagnosticado de aganglionismo extenso. Al año de vida se realiza técnica de Lester-Martin. Precisa múltiples hospitalizaciones para el tratamiento de trastornos hidroelectrolíticos. A los 10 años y 5 meses presenta gran distensión abdominal con fenotipo Hirschprung y peristaltismo de mucha muy evidente. Se inicia nutrición parenteral domiciliaria con lo que mejora nutricionalmente. En julio de 2005 se realiza enteroplastia transversa (STEP). La longitud de duodeno hasta la anastomosis yeyunocólica era de 120 cm existiendo un gran bolsón dilatado de 70 cm de longitud con un diámetro máximo en la porción distal de 25 cm. El segmento dilatado fue alargado con el STEP de 70 a 170 cm, quedando una longitud intestinal final de 220 cm. Se crea una yeyunostomía con el extremo distal y se desfuncionaliza el asa yeyuno-cólica del Lester-Martin. Un año después de la intervención la niña tiene un peso de 28 kg y talla de 134,5 cm. El débito del estoma es de consistencia blanda y realiza un cambio diario de bolsa. Continúa con parenteral domiciliaria tres días a la semana y no ha padecido ningún trastorno electrolítico hasta hoy.

**Conclusión.** En nuestro caso la intervención del STEP ha sido efectiva en el tratamiento del intestino corto.

**24. INFARTO DE EPIPLON MAYOR COMO CAUSA DE ABDOMEN AGUDO EN NIÑOS OBESOS.** Cebrián Muñiz C, Álvarez Muñoz V, Gómez Farpón A, Martínez-Almoyana Rullán C. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** El infarto de epiplon mayor es una patología infrecuente en la edad pediátrica que clínicamente remeda una apendicitis aguda, y cuya incidencia parece estar en ascenso en los últimos años. Presentamos una serie de 3

casos intervenidos en nuestro hospital con sintomatología y hallazgos analíticos superponibles entre sí.

**Material y métodos.** En un período de tres meses, se han intervenido en nuestro hospital tres niños, dos varones y una hembra, con edades comprendidas entre 4 y 11 años con diagnóstico clínico de abdomen agudo quirúrgico y con diagnóstico quirúrgico y anatomopatológico final de infarto epiploico. Se analiza la anamnesis, la exploración física, la clínica, las pruebas complementarias realizadas, los hallazgos intraoperatorios, el tratamiento y la evolución post-operatoria.

**Resultados.** La clínica y fenotipo que hallamos en los tres casos es muy homogénea, ya que todos los niños presentaron una obesidad importante, dolor abdominal en hemiabdomen derecho de 3 a 6 días de evolución con escasa o nula clínica digestiva acompañante, ausencia de fiebre a su ingreso y discreta leucocitosis con desviación izquierda. Los tres fueron intervenidos mediante laparotomía con el diagnóstico de presunción de apendicitis aguda. En dos de los casos se halló un fragmento de epiploon mayor torsionado e infartado distalmente a la zona de torsión y en un caso una masa epiploica infartada sin evidenciarse torsión ni otra causa aparente del compromiso vascular, en los tres casos ubicada en vacío derecho.

**Conclusiones.** El cuadro clínico remeda a una apendicitis, sin embargo ni la sintomatología ni la repercusión analítica son tan floridas como cabría esperar en una apendicitis de tan larga evolución. En nuestra serie el cuadro aparece claramente relacionado con la obesidad. En ninguno de los casos las pruebas de imagen (ecografía y TC) demostraron el infarto epiploico, sino signos inespecíficos como edema de colon ascendente, líquido libre, en uno de los casos, apéndice cecal inflamado y en otro una masa que se informó como plastrón de origen apendicular.

**25. ATRESIA DE VÍAS BILIARES EXTRAHEPÁTICA: CUATRO OBSERVACIONES.** *Gimeno Díaz de Atauri A, Mateos Polo M, Criado Muriel C, Carretero Navas A, Grande Benito A, Liras López J. Hospital Clínico Universitario de Salamanca*

**Introducción.** Se define como aquel proceso inflamatorio progresivo que conduce a la obstrucción de la vía biliar extrahepática. Constituye la causa más frecuente de coles-

tasis crónica en la infancia y es la indicación más habitual del trasplante hepático en niños.

**Objetivos.** Análisis retrospectivo de 4 casos de atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBE) diagnosticados en nuestro hospital durante el período 2003-2006.

**Material y métodos.** Recogida de características clínicas, analíticas y evolutivas de sus respectivos historiales clínicos.

**Resultados.** De los 4 casos diagnosticados, 3 eran niñas y uno fue niño. La edad media al diagnóstico fue de 40 días. Todos presentaban un peso acorde a su edad gestacional al nacimiento. Una de las niñas procede de un embarazo gemelar. Ninguno presentó sufrimiento fetal ni infecciones perinatales. El dato clínico más característico fue la ictericia persistente intensa, que en 3 casos estaba presente desde el nacimiento. En la exploración, llama la atención la hepatomegalia dura y manifiesta. Ninguno de ellos había sido alimentado con lactancia materna. Los niveles medios de bilirrubina total al ingreso fueron de 8,95 mg/dL (68,9% Bilirrubina directa) y de GGT 559,5 mg/dL. Se estableció el diagnóstico definitivo mediante gammagrafía con HIDA, biopsia hepática y colangiografía intraoperatoria. La ecografía hepática no aportó información concluyente. Todos han sido intervenidos quirúrgicamente mediante una portoenteroanastomosis (Kasai) con una edad media de cirugía de 58 días. Dos de los casos no restablecen flujo biliar y son sometidos a trasplante hepático a los 5 y 10 meses de vida. Una de las niñas ha restablecido bien el flujo presentando 4 ingresos posteriores por colangitis en 3 años de evolución. El último caso, ha sido operado hace poco tiempo, con resultados aceptables a muy corto plazo.

**Conclusiones.** Aunque la incidencia de la AVBE se estima en 1/10.000 recién nacidos vivos, en nuestro hospital hemos tenido un número importante de casos en un corto período de tiempo. Dado que son prioritarios su diagnóstico y tratamiento precoz a la hora de establecer el pronóstico, debemos estar muy alerta de todas aquellas ictericias persistentes en el período neonatal, incluso en niños alimentados con lactancia materna.

**26. ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA. APORTACIÓN DE UN CASO.** *Izquierdo Caballero R, Campo Fernández N, del Río Florentino R, Velasco Zúñiga R, Puente Montes S, Del Villar Galán R. Servicio Pediatría. Hospital del Río Hortega. Valladolid*

Nuestro caso se trata de un niño de 7 años y 6 meses de edad que acude por un cuadro de *disfagia a sólidos* de 1 mes de evolución, refiriendo atragantamiento atribuido a un trozo de jamón hace 15 días. Desde entonces *sólo ingesta de líquidos y comida triturada*.

En los AF vemos madre alérgica a polen y gramíneas y en los AP antecedente de episodio urticarial coincidiendo con ingesta de pescado al año de edad y angioedema a los 3 años de edad coincidiendo con ingesta de nueces, además de referir *episodios de atragantamientos frecuentes*.

Con una *exploración física normal* nos planteamos el diagnóstico diferencial con reflujo gastroesofágico, causas mecánicas, ingesta de cáusticos y vasculares. En la endoscopia vemos en el 1/3 superior del esófago se observa un desgarro mucoso que se relaciona con el trozo de jamón mencionado. Se visualizan anillos concéntricos junto con surcos longitudinales sugestivos de esofagitis eosinofílica.

El estudio anatomopatológico de la mucosa eosinofílica: acantosis, papilomatosis y *presencia de infiltrado inflamatorio polimorfo* que afecta corion y epitelio, con *predominio de polinucleares eosinofílicos*.

El estudio alérgico fue positivo a nueces y levemente positivo a legumbres.

**Conclusión.** La esofagitis eosinofílica es una entidad clínica que suele presentar síntomas semejantes al reflujo gastroesofágico sin serlo, con vómitos, regurgitación, dolor torácico y epigástrico, y que en niños mayores se manifiesta con disfagia y ardor y que no responde a las medidas terapéuticas habituales en el reflujo.

**27. ATRESIA ESOFÁGICA Y ARCO AÓRTICO DERECHO: UN RETO QUIRÚRGICO.** *Gimeno Díaz de Aauri A, Mateos Polo M, Criado Muriel C, Rivas García A, Liras J, de Celis Vilasana L. Servicio de Cirugía Infantil. Servicio de Pediatría. HCU Salamanca*

**Introducción.** La atresia de esófago y la fístula traqueosofágica afectan a 1 de cada 2.400-4.500 recién nacidos vivos. Existen varios subtipos del que el tipo C (atresia esofágica proximal con fístula traqueosofágica distal) es con mucho el más frecuente (88,5%). Ocasionalmente, estas alteraciones se presentan junto con otras malformaciones como el arco aórtico derecho que puede aparecer hasta en un 5% de

los casos. Esta asociación supone un reto quirúrgico importante si no se conoce de antemano ya que el acceso suele hacerse mediante una toracotomía derecha y que son frecuentes los anillos vasculares que complican la técnica.

**Caso clínico.** RN de 4 horas de vida procedente de una gestación de 34 semanas con diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho que ingresa en UCI neonatal por cianosis periférica con sospecha de atresia de esófago tras objetivar acodamiento de la sonda nasogástrica en placa simple de tórax. Tras realizarse ecocardiografía que no confirma el arco aórtico derecho, es intervenido a las 24 horas de vida mediante toracotomía posterolateral derecha objetivándose en el acto quirúrgico una aorta torácica descendente derecha y unos cabos esofágicos muy separados que dificultan la anastomosis. Esta tuvo que colocarse lateralizada, externamente a la carótida derecha. En el postoperatorio inmediato presenta un neumotórax derecho que requiere colocación de tubo de drenaje pleural. Mejoró en 24 horas pero recidivó 2 días después. Presenta mejoría progresiva por lo que se extuba al 5º día. Posteriormente presentó una infección urinaria por lo que no fue dado de alta hasta los 25 días de vida con buena tolerancia oral y un tránsito intestinal normal sin más alteraciones que un reflujo gastroesofágico moderado. Actualmente 8 meses de vida sin secuelas

**Conclusiones.** Aunque el factor de mayor importancia en el éxito quirúrgico de la atresia de esófago sigue siendo el peso al nacimiento, la presencia de un arco aórtico derecho supone una mayor dificultad del acto quirúrgico; principalmente por la mayor incidencia de anillos vasculares. Podría resultar útil emplear otras técnicas de imagen cuando no se obtiene con certeza mediante ecografía la posición del arco aórtico con el fin de realizar el abordaje por el lugar más adecuado.

**28. HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** *Nieto Almeida B\*, Villagra Albert S\*, Gimeno Díaz de Aauri A\*, Rivas A\*, Liras J\*\*, Hidalgo F\*\*.* \*Departamento de Pediatría. \*\*Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca

**Introducción.** La hernia diafragmática es un defecto anatómico del diafragma de etiología desconocida, aunque se sugiere un origen multifactorial.



Suele presentarse en el periodo neonatal como un cuadro de distres respiratorio, sin embargo, hasta un 5% puede hacerlo de forma tardía, asociándose estos casos a mejor pronóstico. La incidencia global se calcula en 1/2.200-2.400 recién nacidos vivos. Después del periodo neonatal, la sintomatología puede ser lenta, inespecífica e insidiosa o bien aparecer de forma aguda con compromiso vital. En estos casos el diagnóstico se realiza mediante el hallazgo radiológico.

Las vísceras contenidas en tórax habitualmente son: colon, epiploon, ángulo ileocecal, hígado y estómago.

**Caso clínico.** Lactante de 6 meses de edad sin antecedentes personales y familiares de interés. Período neonatal normal, sin incidencias. El mes previo a su ingreso presenta varios episodios de vómitos alimenticios de 24 horas de duración aproximadamente, acompañados de hiporexia y decaimiento. Así mismo refiere estancamiento ponderal y la madre nota disminución brusca del perímetro abdominal (abdomen excavado). Se realiza tránsito digestivo en el que se observan asas intestinales en mediastino.

Se diagnostica de hernia diafrágica posterolateral izquierda y se procede con éxito al cierre quirúrgico del defecto. Inicialmente laparoscopia que se reconvierte a laparotomía al hallarse bazo en tórax.

**Conclusiones.** La presentación tardía de la hernia diafrágica congénita puede ocasionar errores diagnósticos debido a lo insidiosa e inespecífica que puede ser la sintomatología.

La morbi-mortalidad ha disminuido gracias al aumento de la sospecha clínica y a mejores abordajes quirúrgicos.

Debe considerarse este diagnóstico ante un niño que presente dificultad respiratoria de aparición brusca, obstrucción digestiva o masa ocupante. El tratamiento siempre es quirúrgico.

## SÁBADO 21 DE OCTUBRE, AULA 2.5

Moderadores: Antonio Gil, Benito de Dios

**29. FIEBRE REUMÁTICA AGUDA.** *Villagrà Albert S, Fuentes Ortiz A, Berrocal Castañeda M, Sánchez Granados JM\*, García Parrón A, Gil Sánchez A. Servicio de Pediatría. Unidad de Cardiología Pediátrica. \*Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La fiebre reumática (FR) es una enfermedad multisistémica, en relación con una infección previa del tracto respiratorio superior por SBHGA, cuya importancia radica en la afectación cardiaca que define su pronóstico, pudiendo dejar secuelas graves, fundamentalmente valvulopatías. Aún hoy, a nivel mundial es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en el niño y adulto joven. Aunque su patogenia no está totalmente definida, se acepta como mecanismo principal el autoinmune.

**Caso clínico.** Varón de 13 años que ingresa en el hospital de Medina del Campo por faringoamigdalitis no exudativa, dolor abdominal difuso con vómitos, y artritis del primer dedo del pie derecho de varios días de evolución, con leucocitosis y neutrofilia, y elevación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG), constatándose después ASLO elevado y antígeno de SBHGA positivo en frotis faríngeo. El 6º día de ingreso, presenta un episodio "presincopeal" y en la auscultación cardiaca se aprecia un nuevo soplo. Se realiza ecocardiograma, objetivándose una IM leve-moderada, con IT leve. Con el juicio clínico de IM de probable etiología reumática, se traslada a la UCIP de nuestro hospital. El paciente carece de antecedentes personales de interés, salvo que vivió en las Antillas holandesas 7 años. A su ingreso persiste soplo sistólico I/VI con leve aumento del 2R y desdoblamiento variable. En el ecocardiograma se observan dos vegetaciones sobre válvula mitral, IT leve, dilatación de aurícula izquierda y disfunción miocárdica leve. La presencia de vegetaciones valvulares con un jet de regurgitación mitral de nueva aparición y hemocultivos pendientes de resultado, nos llevan a sospechar una endocarditis infecciosa, iniciándose antibioterapia empírica y anticoagulación. El 6º día de ingreso se detecta en el ECG una disociación un bloqueo AV de 2º grado y posteriormente una disociación AV con ritmo de escape nodal transitorio. En ecocardiograma se aprecia un nuevo jet de regurgitación mitral y un jet de regurgitación aórtica leve. Estos hechos, con hemocultivos negativos, junto a la existencia inicial de artralgiás, artritis, fiebre y elevación de reactantes de fase aguda, ASLO elevado y antígeno estreptocócico positivo, nos hacen replantearnos el diagnóstico inicial, llegando al diagnóstico más probable de fiebre reumática aguda, iniciándose tratamiento específico. Tras 48 h empieza a apreciarse mejoría de las lesiones cardiacas en el ecocardiograma y el paciente es trasladado a planta, donde se inicia profilaxis con penicilina y tratamiento

con AAS y captopril. Después de 72h las vegetaciones mitrales han desaparecido, con mejoría de los *jets* de regurgitación y función ventricular normal. Los reactantes de fase aguda son normales, persistiendo un ASLO elevado y cierta leucocitosis. Tras 19 días de ingreso el paciente es dado de alta. En revisiones posteriores se apreció una mejoría progresiva de la afectación cardiaca, pudiendo suspenderse los diferentes tratamientos, manteniéndose únicamente la penicilina profiláctica. A los 6 meses del ingreso no se auscultan soplos, siendo el ECG normal y persistiendo en el ecocardiograma como única alteración una IM trivial.

**30. SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO EN UCIP.** *Rivas García A, Fernández de Miguel S, Fuentes Ortiz A, Gaboli M, Sánchez Granados JM, Serrano Ayestarán O. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico de Salamanca.*

**Introducción.** El síndrome del shock tóxico estafilocócico (SSTS) es una entidad poco frecuente (incidencia 10-20/100.000), que se define por fiebre, exantema eritematoso difuso que puede evolucionar a descamativo, hipotensión, afectación multiorgánica y negatividad de los cultivos de faringe, sangre y líquido cefalorraquídeo. Presentamos un caso clínico.

**Caso clínico.** Niña de 5 años que consulta en Urgencias por proceso febril de 24 horas de evolución con T<sup>3</sup> máxima de 40,5 °C, junto a clínica gastrointestinal, síntomas catarrales leves, exantema eritemato-maculoso en tronco y raiz de miembros, y lesión eritematosa e indurada en region sacrocóccigea, compatible con absceso. Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico. De forma rápidamente progresiva experimenta empeoramiento del estado general, con obnubilación, taquicardia e hipotensión resistente a fluidos (tensión arterial < p3), por lo que se traslada a UCIP. Dada la inestabilidad hemodinámica que precisa apoyo inotrópico con dopamina y noradrenalina, se decide intubación y ventilación mecánica, que se mantendrá por empeoramiento de función respiratoria, con datos compatibles con síndrome de distrés respiratorio agudo. Ante la sospecha clínica de SSTS, se añade al tratamiento cloxacilina, clindamicina y gammaglobulina inespecífica. Los cultivos realizados serán negativos salvo frotis nasal positivo para *S. Aureus*. Como resultado de la afectación multiorgánica propia del SSTS, se evidencia hipotensión, afec-

tación hepática con hipertransaminasemia sin patrón de colestasis, y trombopenia progresiva (< 100.000) que precisa dos transfusiones de plaquetas. La paciente evoluciona favorablemente con resolución completa del cuadro.

**Conclusiones.** 1. El SSTS es causado por Estafilococo coagulasa positivo que libera una toxina denominada TSST-1. 2. La simple colonización de una herida o mucosa por una cepa capaz de liberar esta toxina, puede originar un cuadro grave de afectación multiorgánica y llevar a la muerte por shock irreversible, insuficiencia respiratoria, disritmias, coagulopatía refractaria o isquemia cerebral intensa. 3. El tratamiento debe orientarse al apoyo de las funciones vitales y la antibioterapia específica.

**31. INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Cubillo Serna I, López-Dóriga Ruiz P, Conejo D, Schüffelman Gutiérrez S, Montero Macarro JM, del Blanco Gómez I. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital General Yagiüe. Burgos*

**Introducción.** El citomegalovirus (CMV) es un virus ADN de la familia de los herpes virus. La infección por CMV es muy frecuente, con una prevalencia a los 40 años de edad del 50%. En la gestante aparece como infección primaria con alta tasa de transmisión vertical (40%) o como infección recurrente por reactivación o reinfección por una cepa diferente, con tasa de transmisión de alrededor del 1%. En total la incidencia de infección congénita por CMV en recién nacidos vivos es de entre 0,5 y un 2%, siendo sintomáticas el 10% del total. Presentamos a continuación un caso clínico de un recién nacido con infección congénita por CMV y sintomatología florida al nacimiento.

**Caso clínico.** Recién nacida mujer que ingresa en la UCIN, procedente del Hospital Santos Reyes, por sospecha de infección connatal. Gestación controlada diagnosticada de retraso de crecimiento intrauterino y ventriculomegalia en la semana 33 de gestación. Serología materna en el primer trimestre: CMV, Toxoplasma y Rubéola IgG positivas, resto negativo. Parto por cesárea a las 38 semanas de edad gestacional, con Apgar de 6 y 9. Exploración física: normoconfigurada, microcefalia; ictericia intensa con equimosis y petequias generalizadas; hepatoesplenomegalia; hipoactiva con escasa respuesta a estímulos y reflejos arcaicos débi-

les. Peso: p10-25. Talla: p10-25. Perímetro cefálico: < p<sup>3</sup>. Exploraciones complementarias: Plaquetas de 15.000/mm<sup>3</sup>, tiempo de protrombina del 47% y APTT de 38 segundos; bilirrubina total de 12,3 mg/dL con fracción de directa de 8,4 mg/dL, GOT: 310 U/l, GPT: 63 UI/l, resto normal. Ecografía craneal: dilatación de ventrículos laterales, calcificaciones periventriculares, corticales y en ganglios basales, quistes en núcleos caudados e hipoplasia cerebelosa. *Screening* auditivo normal. En la actualidad (23 días de vida) persiste la colestasis. El cultivo Shell vial en orina fue positivo y la IgM para CMV de 10,4 u.A./mL (positivo > 1). Se inició tratamiento con Ganciclovir iv a los 2 días de vida.

**Conclusión.** La infección sintomática congénita por CMV puede tener 2 presentaciones: Una leve, sin peligro vital, con microcefalia o retraso de crecimiento intrauterino y alto riesgo de pérdida auditiva y otra presentación como infección aguda fulminante con afectación multisistémica, como en nuestro caso, con petequias o púrpura, hepatoesplenomegalia e ictericia, siendo frecuente el retraso del crecimiento intrauterino, la prematuridad y la sintomatología neurológica inicial con convulsiones o alteración en la neuroconducta. Es típica en estos niños la microcefalia con ventriculomegalia, calcificaciones periventriculares y anomalías quísticas. La confirmación diagnóstica es por serología, cultivo *Shell* vial o PCR de CMV positivos. El tratamiento es controvertido. El Ganciclovir tiene beneficio a largo plazo en casos con infección congénita sintomática, sordera neurossensorial y microcefalia.

**32. BROTE EPIDÉMICO DE MENINGITIS ASÉPTICA: ESTUDIO CLÍNICO Y HALLAZGOS MICROBIOLÓGICOS A PROPÓSITO DE 41 CASOS.** *Cotrina Fernández S, Montero Yéboles R, Prieto Matos P, Cuadrado Martín S, Fernández Álvarez MD, García García MD. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca*

**Objetivos.** El diagnóstico de meningitis aséptica se basa en el estudio del líquido cefalorraquídeo, que suele ser claro con pleocitosis moderada de predominio linfocitario, escaso aumento de proteínas y glucosa con valores similares a los plasmáticos, asociado a un cultivo bacteriano y tinción de Gram negativos. Los enterovirus son los responsables de al menos el 85% de los casos y es frecuente la presentación

en forma de brotes epidémicos en verano y otoño. Con este trabajo pretendemos describir las características epidemiológicas, clínicas y los hallazgos de laboratorio del brote de meningitis aséptica que tuvo lugar en la provincia de Salamanca entre los meses de Febrero y Agosto de 2006, destacando la importancia de un diagnóstico basado en la valoración de un cuadro clínico típico asociado a un estudio bioquímico y bacteriológico del LCR.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo con revisión de las historias clínicas de los niños diagnosticados de meningitis en nuestro hospital de febrero hasta agosto de 2006.

**Resultados.** Entre febrero y agosto de 2006, 44 niños fueron diagnosticados de meningitis y en 41 (93,3%) el cultivo bacteriológico y la tinción de Gram del LCR fueron negativos. La media de edad fue de 5,08 años, con predominio de varones (59,1%). El 79,6% acudió al Servicio de Urgencias antes de las 24 horas de evolución del cuadro clínico caracterizado por cefalea (84,1%), vómitos (81,8%), signos meníngeos (79,5%), rigidez de nuca (65,9%) y fiebre moderada (65,9%). El análisis del LCR mostró una pleocitosis media de 383,9 células/mm<sup>3</sup>, (45,06% linfocitos); glucosa: 57,21 mg/dL y proteínas: 88 mg/dL. La PCR media fue de 7,98 mg/dL. En el 95,5% de los casos el Score de Boyer fue menor o igual a 2. La estancia en el hospital fue de 5,38 días de media y en el 36,4% de los casos se administraron antibióticos. Destacar que entre los meses de Mayo y Junio se realizaron el 72,7% de los ingresos. La evolución fue favorable en todos los casos.

**Conclusiones.** 1. Las meningitis asépticas son frecuentes en la edad pediátrica, siendo los enterovirus los agentes más frecuentes y presentándose en forma de brotes epidémicos, lo cual puede desencadenar una gran alarma social. 2. Los síntomas clínicos y los hallazgos de laboratorio en la meningitis aséptica, pese a ser inespecíficos, valorándolos en conjunto son altamente orientativos del diagnóstico, ayudando a la toma inicial de decisiones.

**33. MANEJO DE LA SOSPECHA DE MENINGITIS VÍRICA EN UN HOSPITAL DE CORTA ESTANCIA.** *González Jiménez D, Suárez Saavedra S, Somalo Hernández L, Blanco Lago R, Melón García S\*, Rodríguez Suárez J. Servicio de Pediatría.\*Servicio de Microbiología Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

**Objetivo.** Describir las características epidemiológicas, clínicas, hallazgos de laboratorio y evolución de los pacientes ingresados con sospecha de meningitis vírica en un hospital de corta estancia (HCE).

**Pacientes y método.** Estudio retrospectivo descriptivo de los niños entre 1 mes y 14 años ingresados en el HCE entre el 1 de septiembre de 2005 y el 31 agosto de 2006 con sospecha de meningitis vírica por clínica y exploración física compatibles. Los resultados se expresan como mediana y el rango entre paréntesis.

**Resultados.** Se recogieron un total de 43 casos confirmando el diagnóstico en 34 de ellos (clínica más cultivo positivo en líquido cefalorraquídeo -LCR- y/o exudado faríngeo). De los 43 pacientes, 34 fueron dados de alta desde el HCE tras mejoría clínica mientras que 9 se trasladaron a planta aunque en ninguno de ellos se demostraría etiología bacteriana. La estancia media fue de 29 horas 30 minutos. Epidemiológicamente 3/4 partes de los ingresos se produjeron en mayo y junio, y la edad fue de 6 años (3-13). El 74% de los pacientes consultó en las primeras 24 horas (tiempo de evolución variable de 4 horas a 4 días). La cefalea fue el síntoma más frecuente (presente en todos los casos menos uno), el 80% presentó elevación térmica y 3/4 partes vómitos. En la exploración física el 83 % de los pacientes tenía rigidez nuchal y la mitad signos de Kernig y Brudzinski positivos. Analíticamente, el recuento leucocitario fue de 12.400 leucocitos/mm<sup>3</sup> (5.100-21.800) con neutrofilia en el 77% de los casos. La proteína C reactiva fue de 0,9 mg/dL (0,2-3,6). En el LCR se contabilizaron 79 leucocitos/mm<sup>3</sup> (0-1.790) con neutrofilia en el 51%; sólo 3 casos presentaron recuento superior a 500 células y en un caso no existió pleocitosis pero sí cultivo positivo para enterovirus. El score de Boyer máximo fue de 3 puntos, siendo la variable más frecuentemente puntuada el predominio de polimorfonucleares en LCR. Se demostró enterovirus por PCR en el 72% de los casos aunque el cultivo únicamente fue positivo en un 9% (echovirus 30). De los pacientes con detección de enterovirus en LCR, el exudado faríngeo fue positivo en el 70% de casos. En cuanto a la evolución, tras el alta reanudaron un 14% de pacientes por persistencia de síntomas.

**Comentarios.** La cefalea y la rigidez nuchal fueron síntomas clave de sospecha diagnóstica, siendo la analítica inespecífica. La detección por PCR de virus en LCR tiene un rendimiento mucho mayor que el cultivo. La asistencia precoz

dificulta la diferenciación con la etiología bacteriana, por lo que el HCE supone una herramienta útil en el manejo de estos pacientes permitiendo una observación estrecha en las primeras horas del cuadro.

**34. ABSCESO SUBPERIÓSTICO SECUNDARIO A OTITIS MEDIA AGUDA.** *Menéndez Arias C, Fernández Fernández EM, Fernández Díaz M, Morán Poladura M, Pardo de la Vega R, Pérez Méndez C. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

El absceso subperióstico es la complicación más grave y evolucionada de la mastoiditis aguda, derivada de un caso de otitis media. Presentamos un caso de absceso subperióstico con celulitis orbitaria preseptal asociada en un niño con otitis previa tratada por vía tópica.

Es un varón de 5 años que consulta en Urgencias Pediátricas remitido desde Atención Primaria por tumefacción supraauricular derecha dolorosa de 1 semana de evolución. Como antecedente destaca 10 días antes un cuadro de otalgia derecha y fiebre diagnosticada de otitis externa y tratada con ibuprofeno oral y asociación de gentamicina - dexametasona tópicas, con desaparición de la fiebre a las 48 horas. Inmunización correcta según calendario y sin otros antecedentes de interés.

En la exploración al ingreso se detectó una tumefacción supraauricular y preauricular derechas de bordes no bien definidos y de consistencia semiblanda, ligeramente fluctuante, no móvil, dolorosa a la palpación sin eritema ni calor locales y sin despegamiento de pabellón auricular. En la otoscopia se visualizó el tímpano derecho hiperémico con conducto auditivo externo edematoso. El resto de la exploración fue normal. En la analítica presentaba 14.670 leucocitos con 64% de polimorfonucleares, PCR de 27,4 mg/L y VSG de 95 mm/1<sup>a</sup> hora. Inicialmente se realizó ecografía que reveló una formación hipoeoica sólida de 2 cm de diámetro. Posteriormente se realizó TAC orbitario y temporal, apreciándose una lesión hipodensa, discretamente tabicada en su porción posterior de 17 x 22 mm compatible con absceso subperióstico en región temporal derecha que parecía condicionar a algunos niveles soluciones de continuidad con la fosa craneal media sin apreciarse colecciones intracraneales. También se apreció ocupación de celdillas mas-

toideas y de la caja timpánica compatibles con otomastoiditis derecha, con celulitis preseptal asociada de región orbitaria derecha.

Ante estos hallazgos se inició tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico intravenoso y se procedió a drenaje quirúrgico del absceso junto con miringocentesis, aspiración del contenido purulento en caja media y colocación de drenaje transtimpánico derecho. En el cultivo del material obtenido se aisló *Streptococcus pyogenes* grupo A sensible a penicilina y eritromicina. Tras la intervención se mantuvo tratamiento antibiótico durante 10 días con evolución satisfactoria no observándose en las revisiones ninguna secuela.

**Conclusiones.** La mastoriditis aguda es la complicación más frecuente de la otitis media aguda y su incidencia parece aumentar en los últimos años. El acúmulo de material purulento puede provocar la destrucción de las celdillas mastoideas con eventual formación de abscesos subperiósticos (menos del 5% de los casos) y, mucho más infrecuentemente, celulitis preseptal (como en nuestro caso). Destacar en nuestro paciente la presentación clínica atípica por la pobreza de signos inflamatorios, el estado afebril al ingreso y que el germen aislado fuera un *S. pyogenes* (el hallazgo más frecuente en esta patología es el neumococo). La evolución de estos casos habitualmente es satisfactoria.

**35. REACCIÓN ADVERSA FRENTE A UN FÁRMACO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE SENSIBILIZACIÓN AL HUEVO.** *Regueras Santos L, Ledesma Benítez I, Iglesias Blázquez C, Lapeña López de Armentia S, Carbayo Lázaro C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

**Introducción.** El huevo es la causa más frecuente de alergia alimentaria en niños en nuestro medio. Los alérgenos principales del huevo son la ovoalbúmina, ovomucoide, ovotransferrina y lisozima. La lisozima es utilizada como aditivo en alimentos y en algunos fármacos de uso pediátrico, lo cuál debe ser tenido en cuenta en aquellos pacientes alérgicos al huevo.

**Caso clínico.** Niña de 9 meses que acude a la consulta de Atención Primaria por cuadro catarral de varios días de evolución. Se pauta tratamiento con Rino Dexta® pediátrico, descongestionante nasal que contiene lisozima. Tras la toma de la primera dosis presenta episodio de urticaria generaliza-

da con angioedema y dificultad respiratoria progresiva que cede a los 15 minutos, tras la administración de metilprednisolona i.m. y cetirizina oral. Antecedentes personales de interés: hija única, embarazo controlado y sin incidencias, parto con ventosa a las 41 semanas de gestación, peso recién nacido: 4.020 g, sepsis clínica durante el periodo neonatal. Lactancia materna durante los primeros 5 meses de vida, con introducción posterior de alimentación complementaria sin incidencias. No había tomado huevo hasta este momento. Calendario vacunal completo. No antecedentes de atopía. Presenta antecedentes de rinoconjuntivitis polínica en la rama materna. Ante la sospecha de sensibilización a huevo, se recomienda dieta exenta del mismo hasta ser vista en nuestra unidad. A los 11 meses, tras toma accidental de merengue presenta episodio de urticaria perilabial que cedió espontáneamente. En nuestra consulta se realizan prick test a clara y yema de huevo, ovoalbúmina, y ovomucoide que son claramente positivos, y a pollo que es negativo. No se pudo realizar prick test a lisozima por falta de disponibilidad en nuestro medio. Presenta IgE total de 106 UI/mL y RAST positivo a clara (66,1 UI/mL) y yema de huevo (14,1 UI/mL). No se realizó prueba de provocación oral con lisozima. Ante la confirmación de la sospecha clínica de sensibilización al huevo, se decide continuar con dieta exenta de huevo, que mantiene en la actualidad, sin nuevas incidencias.

**Comentario.** Con la presentación de nuestro caso, queremos hacer una llamada de atención sobre la utilización de fármacos que contienen lisozima en lactantes en donde todavía no se ha comprobado la tolerancia al huevo, ya que la sensibilización al mismo puede ocurrir desde la primera toma de huevo o de alguno de sus componentes. Por tanto, recomendamos que dichos fármacos no sean administrados a menores de un año.

**SÁBADO 21 DE OCTUBRE, AULA 2.6**

*Moderadores:* Jesús Cedeño, Santiago Montequi

**36. EPIDEMIOLOGÍA Y MANEJO HOSPITALARIO DE LAS SOSPECHAS DE INTOXICACIÓN.** *Fernández Díaz M, Fernández Fernández EM, Menéndez Arias C, Morán Poladura M, Molinos Norriella C, García Peleteiro P. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

**Objetivo.** Conocer las características epidemiológicas y el manejo de los casos con sospecha de intoxicación en Urgencias de pediatría en nuestro centro en los dos últimos años.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de sospecha de intoxicación. Período de estudio: 1.01.04-31.12.05.

**Resultados.** En nuestro hospital las consultas por intoxicaciones en los 2 últimos años representaron un 0,3% (131 consultas) respecto al total de urgencias pediátricas no traumatológicas. Del total, el 23,7% eran por productos sin potencial toxicidad. De los potencialmente tóxicos el 37,1% fueron ingeridos a dosis realmente tóxicas, mientras que en el 18,5% se desconoce la cantidad ingerida. En conjunto, los casos confirmados de intoxicación supusieron un 27,5% de las consultas por ese motivo. Las exposiciones más frecuentes fueron a productos de limpieza doméstica e higiene personal (32,1%), sobre todo en los grupos de menor edad. Dentro de los fármacos, el grupo más importante fue el de los anticatarrales y antitusivos (30,8%), aunque por principios inmediatos el más frecuente fue el paracetamol (18,5%). La edad media de los pacientes fue de 36,7 meses, siendo el sexo predominante femenino. En un 87,8% de los casos la toma de los productos la realizó el propio niño, aunque sólo un 1,9% de ellos con fines autolíticos. El porcentaje restante se divide en los administrados accidentalmente por familiares (6,1%) o exposición a monóxido de carbono (6,1%). El 6% de los pacientes habían sido valorados previamente en el centro de salud, un 7% acudieron en UVI móvil y el resto directamente desde su domicilio. Las consultas tuvieron lugar preferentemente por la tarde (49,6%) con diferencia estadísticamente significativa con respecto a los otros turnos. Un 30% de los pacientes habían padecido o padecían síntomas relacionados con el tóxico. Se realizó algún tipo de prueba complementaria en el 35,1% de los pacientes. Se administró tratamiento a un 59,5% de los casos, siendo el más empleado el carbón activado (60%). Tras su valoración en urgencias fueron dados de alta el 33,6%, pasaron a Box de observación el 50,4% e ingresaron el 15,2% (de ellos un 11,1% en UCIP).

**Conclusiones.** Las intoxicaciones confirmadas supusieron un pequeño porcentaje del total de consultas por dicho motivo. El grupo de edad más frecuente fue el de 12 a 48 meses. Los agentes principalmente implicados fueron los

productos del hogar. El fármaco más frecuente fue el paracetamol, como se ha publicado en otras series. La mayoría de los pacientes estaban asintomáticos. La mitad de las consultas requirieron algún tipo de actuación, siendo dados directamente de alta un tercio de los pacientes.

**37. EL USO DE LA CPAP PRECOZ EN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.** *Pedraz García C, Villagra Albert S, San Feliciano Martín L, Nieto Almeida B, Benito Zaballo ME, Heras de Pedro MI.* Unidad de Neonatología. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El uso de presión espiratoria positiva continua (CPAP), evita el colapso alveolar al final de la espiración, ayudando a mantener el volumen pulmonar. De esta forma, previene la formación de atelectasias, disminuyendo el trabajo respiratorio, mejorando el intercambio gaseoso. Su uso en la reanimación neonatal, así como precoz, disminuye el daño pulmonar evitando el volutrauma y la necesidad de ventilación mecánica.

**Objetivos.** Describir mediante un estudio observacional la incidencia de la utilización de la CPAP precoz. Así mismo, valorar la mortalidad y morbilidad derivada de su uso (neumotórax, hemorragia cerebral, DBP) y establecer la posible relación con otros factores que influyan en el fracaso o éxito de la CPAP.

**Material y métodos.** Se incluyeron los recién nacidos pretérmino con edad gestacional menor o igual a 32 semanas ingresados en la Unidad de Neonatología del Hospital Universitario de Salamanca en el año 2005 a los que se les aplicó una CPAP precoz. Del total de 27 casos se dividieron en 4 subgrupos: aquellos que fueron o no reanimados en paritorio con una CPAP, y si posteriormente precisaron ventilación mecánica o se destetaron directamente de la CPAP precoz.

**Resultados.** Se muestran en la Tabla I.

**Conclusiones.** La CPAP precoz se aplicó con más frecuencia en los RNPT < 1.500 g. Todos los recién nacidos que no precisaron reanimación en paritorio con neopuff estaban madurados con corticoides y en ninguno fracasó la CPAP. Entre los niños que precisaron reanimación en paritorio se apreció un mayor fracaso de la CPAP, con mayor necesidad de intubación y surfactante pulmonar en el grupo de niños < 1.500 g.

TABLA I. (Comunicación 37)

	Grupo	Peso	Antecedentes perinatales	Evolución
RNPT EG < 32 s. (27 casos)	Neopuff + CPAP precoz (22 casos) 81,4%	< 1.500 g. (14 casos) 51,8%	Corticoides prenatales: 92,8% Corioamnionitis: 14,2% Surfactante pulmonar: 42,7%	Tiempo CPAP: 17,5 horas Éxitos (destete): 57,3% Fracasos (intubación): 42,7% Días de ingreso: 1-3 meses Complicaciones: EPC (3,7%), HIV (3,7%)
		>1.500 g (8 casos) 29,6%	Corticoides prenatales: 50% Corioamnionitis: 12,5% Surfactante pulmonar: 25%	Tiempo CPAP: 37 horas Éxitos (destete): 75% Fracasos (intubación): 25% Días de ingreso: 1-2 meses Complicaciones: 0
	No Neopuff + CPAP precoz (5 casos) 18,5%	< 1.500 g. (5 casos) 18,5%	Corticoides prenatales: 100% Corioamnionitis: 20% Surfactante pulmonar: 0%	Tiempo CPAP: 30 horas Éxitos (destete): 100% Fracasos (intubación): 0% Días de ingreso: 1-3 meses Complicaciones: EPC (3,7%), LPV (3,7%).
		>1.500 g. (0 casos) 0%		

RNPT: recién nacido pretérmino; CPAP: *continuous positive air pressure*; EPC: enfermedad pulmonar crónica; HIV: hemorragia intraventricular; LPV: leucomalacia periventricular.

La incidencia de enfermedad pulmonar crónica fue similar en ambos grupos de niños < 1.500 g, fueran o no reanimados con Neopuff. No se presentaron complicaciones como neumotórax.

**38. DEPURACIÓN EXTRARRENAL EN UCIP.** Gómez de Quero Masía P, Fernández Carrión F, Berrocal M, Payo Pérez R, Serrano Ayestarán O, Sánchez Granados JM. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico de Salamanca.

**Introducción.** La insuficiencia renal aguda (IRA) tiene una alta incidencia en el niño crítico, siendo generalmente reversible. Las técnicas de depuración extrarrenal permiten el reemplazo de la función renal. Describimos dos de estas técnicas, la hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC) y la diálisis peritoneal (DP) en relación a dos enfermos ingresados en nuestra unidad de cuidados intensivos pediátricos.

**Caso clínico 1.** Niña de 7 años de edad remitida del Hospital Clínico de Valladolid con diagnóstico de *shock séptico* (Neisseria meningitidis serotipo B) y Síndrome de dis-

función multiorgánica (MODS): distrés respiratorio aguda (SDRA) que precisa ventilación mecánica, hipotensión arterial resistente a administración de volumen y soporte inotrópico con noradrenalina, coagulopatía grave, acidosis metabólica e insuficiencia renal aguda oligoanúrica. A pesar de la estabilidad hemodinámica conseguida, persiste oligoanuria con datos analíticos de IRA (creatinina 2,2 mg/dL, urea 83 mg/dL) y signos de sobrecarga hídrica (derrame pleural, ascitis y edemas generalizados). Se inicia HDFVVC, con catéter 8 F de 2 luces en femoral derecha, con hemofiltro PRISMA de Hospal, filtro M60 de 0,6. Presenta mejoría hemodinámica y respiratoria de forma inmediata, e inicia diuresis adecuada (> 1 cc/kg/h) a partir de las 24 horas. Se retira de forma programada a los tres días, y es dada de alta a los 11 días del ingreso con creatinina 1 mg/dL, urea 81 mg/dL y filtrado glomerular de 56 mL/minuto/1,73 m<sup>2</sup>.

**Caso clínico 2.** Lactante mujer de 8 meses remitida desde el Hospital Río Carrión de Palencia con diagnóstico de síndrome hemolítico urémico (SHU) con oligoanuria de 24 horas de evolución. Analítica al ingreso: Hb 10,1 g/dL, Plaquetas 97.000, urea 246 mg/dL, creatinina 4,7 mg/dL. Se

mantiene actitud expectante inicialmente con restricción de líquidos y administración de diuréticos, sin respuesta, iniciando diálisis peritoneal a las 48 horas del ingreso. Inicialmente pases horarios de 10 mL/kg con solución al 1,25% de glucosa; a los 2 días se aumenta a 20 mL/kg y solución al 2,3% por empeoramiento clínico y analítico. Desde entonces mejoría de parámetros de función renal, con mínima diuresis inicialmente, aumentando paulatinamente hasta retirar diálisis a los 14 días. Al alta insuficiencia renal en fase poliúrica con filtrado de 60 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>.

**Conclusiones.** 1. La insuficiencia renal aguda es una entidad frecuente en el niño grave, habitualmente secundaria a compromiso hemodinámico. 2. Las técnicas de depuración extrarrenal permiten sustituir la función renal mientras persiste el compromiso agudo. 3. La instauración precoz de las mismas influirá en la evolución inicial de la enfermedad y en el pronóstico a largo plazo de la función renal.

### 39. ELABORACIÓN DE GUÍA CLÍNICA DEL REFLUJO VESICoureTERAL EN LA INFANCIA. *E. Ardelá Díaz y Equipo de Investigación\**. Área Sanitaria de Burgos. SACYL.\*Subvención de la Junta de Castilla y León, según convocatoria ORDEN SBS/640/2003.

**Introducción.** La incidencia del RVU está estimada en el 1-2% de la población infantil en general, por lo que en la comunidad de Castilla y León potencialmente existen de 3.000 a 6.000 casos de RVU. En el diagnóstico, control y tratamiento de esta enfermedad participan distintos especialistas: Pediatras de Atención Primaria, Pediatras de Atención Especializada, Nefrólogos Pediátricos, Cirujanos Infantiles, Urólogos Pediátricos. El Reflujo Vesicoureteral cumple los criterios de elección de un problema susceptible de mejorar mediante una Guía de Práctica Clínica: Gran volumen y potencial de gravedad, variabilidad en la práctica clínica, alto consumo de recursos, falta de consenso en la aplicación de las intervenciones para el control o tratamiento y un impacto en la calidad percibida del paciente si se aplican las recomendaciones.

**Objetivo.** Elaboración de una Guía de Práctica Clínica del Reflujo Vesicoureteral en la infancia, basado en las mejores evidencias científicas disponibles y la experiencia del equipo investigador en consenso con los profesionales implicados de Castilla y León.

**Metodología.** Consiste en trabajo de grupo: (Pediatras hospitalarios y extrahospitalarios, urólogos, nefrólogos y cirujanos pediátricos). Etapas: 1. Definición de las preguntas de investigación a estudiar. 2. Revisión sistemática de la bibliografía. 3. Síntesis de la evidencia científica. 4. Elaboración de las recomendaciones. 5. Selección del grupo de trabajo y del panel de expertos con participación abierta a los especialistas del SACYL. 6. Encuestas según técnica Delpi para puntuar las recomendaciones. 7. Reunión con el panel de expertos para consensuar las recomendaciones con menor nivel de evidencia. 8. Ensayo piloto. 9. Evaluación de los resultados del pilotaje. 10. Corrección de la guía. 11. Evaluación externa e interna de la guía clínica con el instrumento Agree 12. Difusión e implantación de la guía clínica.

**Síntesis de la evidencia científica.** Indicios de que daño congénito es la principal causa de IRT debida a Reflujo V-U. Las intervenciones en la unión ureterovesical no han demostrado ser benéficas para evitar cicatrices renales. No parece que ocurra más pielonefritis en presencia de RVU que sin RVU. No existen datos para afirmar que la profilaxis antibiótica prevenga las cicatrices renales.

**Conclusiones.** Las recomendaciones se basan en consenso debido a la falta de suficiente evidencia científica para su elaboración. Se requieren estudios randomizados.

### 40. ASCITIS URINARIA FETAL Y POLIHIDRAMNIOS. INTERVENCIÓN FETAL. *Ardela Díaz E, Martín Pinto E, Gutiérrez Dueñas JM, Lorenzo G, Domínguez Vallejo FJ*. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital "General Yagüe". Burgos.

**Introducción.** El gran avance en el diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas permite elaborar un pronóstico, planificar el parto y en determinados casos la intervención fetal. La ascitis urinaria fetal es la consecuencia de una uropatía obstructiva severa y la asociación con otras anomalías ensombrece el pronóstico. Presentamos un caso clínico de interés por su gravedad en el pronóstico fetal y la secuencia protectora de la ascitis urinaria en el daño renal, que se resuelve satisfactoriamente tras la intervención fetal.

**Material y métodos.** *Caso clínico:* Feto varón de 28 semanas con "riñones poliquísticos", ascitis severa, ausencia de vejiga y estómago. Antecedente materno de parto anterior de un mortinato de 41 semanas cuya necropsia informa de



Síndrome de Potter, hemorragia pulmonar y espina bífida oculta. Con estos hallazgos se elabora un pronóstico "letal" del feto. Se evalúa nuevamente y a las 33 semanas se le practica amniocentesis y drenaje de 1.500 cc. de ascitis urinaria, con remisión del polihidramnios y la ascitis urinaria. El producto del parto a las 39 semanas es un varón vigoroso con válvulas de uretra posterior y función renal a la semana de vida. Es tratado mediante electrofulguración de las válvulas a los 15 días de vida. En la actualidad tiene 6 años y su función renal es normal.

**Discusión.** La presencia de ascitis urinaria fetal, riñones "poliquísticos", asociados al antecedente del hermano mortinato sugieren uropatía severa y el polihidramnios paradójico en vez de oligohidramnios con ausencia de cámara gástrica inducen a pensar en malformación digestiva asociada. Este pronóstico cambia dramáticamente tras la descompresión fetal de la ascitis. Se ha atribuido un mecanismo de protección renal a la presencia de ascitis urinaria en las válvulas de uretra posterior.

**Conclusiones.** La presencia de ascitis urinaria en este caso ha demostrado protección para el desarrollo renal, aunque puede dificultar el pronóstico fetal. La intervención fetal actualmente en controversia por sus resultados en determinados casos es benéfica. El consejo prenatal requiere de comités multidisciplinarios que incluyan la cirugía pediátrica.

#### 41. OBSTRUCCIÓN DISTAL DE URETRA EN LAS NIÑAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Gómez Farpón A, Cebrián Muñños C, Gutiérrez Segura C. Unidad de Urodinámica Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

**Objetivo.** Exponer una patología poco frecuente y controvertida como es la estenosis distal de uretra en niñas respecto a su existencia y actitud terapéutica, así como insistir en la metodología diagnóstica y la utilidad del estudio urodinámico al objeto de identificar dos tipos diferentes de obstrucción uretral cuyo tratamiento es distinto.

**Material y métodos.** Presentamos un caso clínico de una niña de 5 años con infecciones recurrentes de orina y dificultad miccional, asociados a episodios de retención urinaria. Analizamos la clínica, los métodos diagnósticos radiológicos y urodinámicos, así como el tratamiento y la evolución posterior.

**Resultados.** Estudiamos el caso de una niña que a los 4 años de edad presenta un primer episodio de retención urinaria que precisa sondaje, iniciando desde entonces infecciones recurrentes de orina.

La ecografía y cistografía fueron inicialmente informadas como normales. Debido a la mala evolución clínica a los 5 años de edad se remite a la Unidad de Urodinámica Pediátrica del Hospital Central de Asturias. El estudio inicial de Flujiometría y Electromiografía (EMG) es compatible con micción no coordinada, aunque posteriormente se descarta. Se realiza Estudio Urodinámico completo, siendo la Cistomanometría (fase de llenado) normal. Sin embargo, en los Estudios de Presión Detrusor/Flujo miccional (fase de vaciado) se observa una presión elevada del detrusor y un flujo miccional bajo (obstructivo).

Ante la sospecha de una obstrucción orgánica se repite la cistografía miccional que demuestra el estrechamiento distal de la uretra y la imagen típica de dilatación de la uretra proximal. La exploración bajo anestesia confirma la estenosis distal de uretra que no permite el paso de una sonda vesical Ch10. Se realiza meatotomía ampliada y dilatación con tallos de Hegar hasta número 12, manteniendo en el postoperatorio sonda vesical permanente durante 15 días.

La evolución ha sido favorable con ausencia de infecciones urinarias y dificultad miccional, habiendo mejorado los parámetros urodinámicos.

**Conclusiones.** Las infecciones recurrentes de orina que no responden al tratamiento convencional requieren estudio urodinámico completo junto con EMG del esfínter externo uretral al objeto de poder identificar y diferenciar la obstrucción orgánica de la funcional. La cistografía miccional confirmará el diagnóstico permitiendo establecer todo ello el tratamiento más adecuado.

#### 42. ETIOLOGÍA DE LA DIARREA AGUDA EN NIÑOS INGRESADOS MENORES DE 5 AÑOS. *Carbayo C<sup>1</sup>, Marugán JM<sup>1</sup>, Fernández-Natal MP<sup>2</sup>, Rodríguez-Pollán H<sup>2</sup>, Neira M<sup>1</sup>, Rosón M<sup>1</sup>, Iglesias C<sup>1</sup>, Sánchez-Fauquier A<sup>3</sup>. Complejo Asistencial de León. Servicios de <sup>1</sup>Pediatría y <sup>2</sup>Microbiología. <sup>3</sup>Centro Nacional de Microbiología. Instituto de Salud Carlos III, Madrid.*

**Objetivos.** Estudio microbiológico sobre las causas de diarrea aguda en niños ingresados menores de 5 años, y los serotipos más prevalentes de rotavirus en nuestro medio.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo y prospectivo en niños de 1 mes a 5 años de edad, ingresados por diarrea aguda en el Servicio de Pediatría del Hospital de León, entre el 15/I-31/XII de 2005. Se realiza coprocultivo para bacterias enteropatógenas, y estudio de virus en heces por métodos no moleculares (inmunoquímica para rota y adenovirus, y enzimo-inmunoensayo para astrovirus), y posteriormente por RT-PCR (reacción en cadena de la polimerasa a tiempo real), analizando con esta última los serotipos G de los rotavirus aislados. El mismo estudio se llevó a cabo en los casos de diarrea nosocomial (iniciada tras 48 horas de ingreso, o en las primeras 48 h tras alta hospitalaria por otro motivo, y que precisen reingreso).

**Resultados.** Excluyendo el período neonatal, durante el estudio hubo un total de 1.037 ingresos, de los cuales 674 (65%) fueron menores de 5 años. Estudiamos 106 niños: 90 que ingresaron por diarrea aguda adquirida en la comunidad (13,3% de los ingresos en ese grupo de edad), y 16 casos de diarrea nosocomial. Se aisló un patógeno bacteriano en el 13,3% de los niños del primer grupo (*Campylobacter* y *Salmonella* a partes iguales), y en un 43,3% un virus (Rotavirus 87,1%, Astrovirus 17,9%, y Adenovirus 5,1% del total de virus

aislados, con varios casos de co-infección). Asimismo existió co-infección de *Salmonella* y rotavirus en 2 niños. Por lo tanto, rotavirus se aisló en un 37,7% de los ingresos por diarrea comunitaria. En la diarrea nosocomial, el único germen identificado fue rotavirus, en un 37,5 % de los casos. El estudio etiológico fue negativo por lo tanto en el 45,5% de las diarreas comunitarias, y en un 62,5% de las nosocomiales. Considerando la RT-PCR como el estándar de referencia, la inmunocromatografía mostró para el diagnóstico de rotavirus una sensibilidad del 89,3 % y una especificidad del 100%. Se analizó el serotipo G de 26 cepas de rotavirus: G9 57,7 %, G1 15,4 %, G2 11,5 %, G3 11,5%, G9+G3 3,8%, y G4 en ningún caso.

**Conclusiones.** En nuestro medio, rotavirus es la causa más frecuente de diarrea aguda en niños hospitalizados entre 1 mes y 5 años de edad, siendo responsable de más de un tercio de los casos tanto en la diarrea comunitaria como en la nosocomial. La etiología bacteriana es infrecuente en ambos grupos. De otro lado, la inmunocromatografía es una técnica sensible y muy específica para la detección de rotavirus en heces. Finalmente, el serotipo de rotavirus más frecuente es el G9, presente en más de la mitad de los casos en que se aísla dicho virus.