

## Posters

---

**Sábado 6 de Mayo, 09.00-10.00 h.**

*Moderador: Dr. Julián Rodríguez Suárez*

---

**1. ESTREÑIMIENTO AGUDO SEGUIDO DE INVAGINACIÓN INTSTINAL COMO PRESENTACIÓN DE LINFOMA DE BURKITT ABDOMINAL.** *Navas Carretero A, Muriel Ramos M, Fernández Alvarez D, Fernández Fabián A, Hidalgo Acera F, Liras Muñoz J. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** Los linfomas representan el 18% de todos los tumores infantiles, siendo los LNH los más frecuentes. Generalmente se manifiestan con un masa extramedular, principalmente extranodal. Dentro de ellos el Linfoma de Burkitt representa la mitad de los casos, debutando con un cuadro de abdomen agudo en un 25%, siendo la invaginación intestinal una forma de presentación.

**Objetivos:** Describir las manifestaciones clínicas de debut y los hallazgos radiológicos, quirúrgicos y anatomopatológicos en el caso de linfoma de Burkitt abdominal.

**Caso clínico:** Paciente de 11 años de edad con antecedentes familiares de cancer testicular en primo por rama paterna. Antecedentes presonales sin interés patológico. Es hospitalizado por dolor abdominal de unos 20 días de evolución, estreñimiento agudo que empeora a pesar de tratamiento con enemas de limpieza y pérdida de peso durante ese periodo. En los controles radiológicos de abdomen se aprecian niveles hidroaéreos y en la ecografía abdominal imagen compatible con invaginación intestinal. Se realiza laparoscopia abdominal, visualizándose asas de intestino

delgado muy dilatadas por lo que se procede a realizar una laparotomía, encontrándose una invaginación ileo-ileal que es desinvaginada manualmente, evidenciando una tumoración de ileon terminal y abundantes adenopatías mesentéricas. Se realiza resección del asa y anastomosis termino-terminal del intestino y estirpación incompleta de adenopatías mesentéricas. El estudio anatomopatológico revela un linfoma B agresivo compatible con tipo Burkitt (fenotipo de células tumorales CD20+, CD10+, índice proliferativo muy alto). En el estudio de extensión de la enfermedad no había infiltración de médula osea ni de LCR, Rx torax, gammagrafías con Tc99 y Ga y ecografía testicular normales. Estadiándose como linfoma de Burkitt grado III según clasificación de Murphy por lo que se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP LNH-B-04-Grupo B con profilaxis para el síndrome de lisis tumoral con Rasburicasa, resultando ser un buen respondedor a los citostáticos. Actualmente el paciente se encuentra en remisión completa.

**Comentarios:** Ante un niño con cuadro de estreñimiento agudo y repercusión sobre el peso o presencia de síntomas generales es obligado el estudio ecográfico abdominal.

El linfoma de Burkitt es una urgencia oncológica por su rápido crecimiento y su capacidad invasiva.

El hallazgo de una invaginación intestinal en niños mayores debe hacer sospechar la presencia de un linfoma de Burkitt.

El papel de la cirugía respecto a la resección completa del tumor y los ganglios es fundamental de cara a realizar un tratamiento quimioterápico más o menos agresivo.

La supervivencia de estos tumores, diagnosticados en estadios precoces es del 90%.

**2. INFECCIÓN DE TRACTO URINARIO (ITU) DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA.** Fuentes Ortiz MA, Murga Herrero V, Nieto Almeida B, Villagrà Albert S, Berrocal Castañeda M, Prieto Tato LM. Hospital Universitario de Salamanca

**Objetivo:** presentar un caso clínico de ITU, entidad frecuente en la edad pediátrica, en una niña diagnosticada de RVU, complicada con una patología no tan frecuente: un absceso renal.

**Resumen:** Las ITU constituyen una patología prevalente en la edad pediátrica, especialmente en los lactantes, que suele responder favorablemente al tratamiento antibiótico. Tanto es así que si esto no ocurre se debe pensar en la existencia de una complicación como puede ser un absceso renal. Ésta es una patología infrecuente en niños, estando especialmente predispuestos los pacientes inmunocomprometidos. Los gérmenes implicados suelen ser *S. aureus*, *E. coli* y *Candida* spp en inmunocomprometidos. Los Gram negativos suelen aparecer en casos de patología renal. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen, aunque en algunos casos es necesaria la PAAF. El hemocultivo y el urocultivo han demostrado escasa utilidad. El tratamiento inicial es antibiótico, pero no siempre es eficaz, debiéndose recurrir entonces al tratamiento quirúrgico.

**Caso clínico:** Lactante de 12 meses de edad que ingresa procedente de urgencias con sospecha de infección del tracto urinario. Antecedentes personales: Heminefrectomía polar superior derecha debido a doble sistema pieloureteral derecho completo con hidronefrosis obstructiva de hemirriñón superior y reflujo vesicoureteral (RVU) grado 3 a hemirriñón inferior. Profilaxis antibiótica oral con amoxicilina-clavulánico retirada 15 días antes del ingreso por su pediatra por sospecha de hipersensibilidad al fármaco. Acude a urgencias con afectación del estado general y fiebre alta (41°C) de <6h de evolución, asociada a síntomas catarrales, con tos emetizante y sin rechazo de las tomas. La exploración física es normal. Hemograma: leucocitosis (18900/mm<sup>3</sup>) con neutrofilia (12400/mm<sup>3</sup>); PCR 4,7 mg/dl y PCT 2-10 ng/ml. Sistemático y sedimento de orina: nitritos y esterasas leucocitarias +++, piuria y bacteriuria. Se ingresa con la sospecha de ITU, solicitándose hemo y urocultivo y se inicia antibioterapia empírica con gentamicina iv. En el urocultivo se aísla *E. coli* sensible a gentamicina y el hemocultivo es negativo. Tras 5 días de tto. antibiótico correcto según

el antibiograma, no existe mejoría clínica ni analítica: 22900/mm<sup>3</sup> leucocitos, 12800/mm<sup>3</sup> neutrófilos y PCR 28,73mg/dl. La orina se ha normalizado. Se sospecha una complicación y se solicita ecografía renal: formación heterogénea con nivel líquido-líquido en polo superior de riñón derecho de unos 2,5 cm compatible con absceso renal. De acuerdo con Cirugía Pediátrica y Radiología intervencionista, se decide completar 21 días de antibioterapia iv, asociando cefotaxima. 24h después la fiebre comienza a remitir? sustituímos gentamicina por cloxacilina iv. Al 8º día de ingreso la paciente se encuentra afebril y los parámetros analíticos son normales pero no se han producido cambios en ECO. Al 16º día, se pierde el acceso venoso periférico y se continúa el tratamiento con ceftriaxona im. Completados 21 días de tto se repite control ecográfico: colección espesa de 11 ml de volumen en polo superior de hemirriñón derecho. Se realiza punción aspiración guiada por radioscopia, drenándose 10 ml de material purulento achocolatado, dejándose drenaje percutáneo. Se envían muestras a microbiología siendo los cultivos negativos. A los cuatro días se retira el drenaje. 25 días después del ingreso se suspende la antibioterapia y la paciente es dada de alta con nitrofurantoína oral como profilaxis de nuevas ITU. Tras descartarse hipersensibilidad a β lactámicos se sustituye por cefaclor. Actualmente está en seguimiento por el Servicio de Cirugía Pediátrica con evolución favorable. El RVU ha desaparecido en CUMS.

**3. DERMATITIS ATÓPICA Y SUPERANTÍGENOS DE S. AUREUS.** Nieto Almeida B, Lorente Toledano F, Murga Herrera V, Macías E, Montero R. Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción:** La dermatitis atópica (DA) es la enfermedad inflamatoria crónica cutánea más frecuente en la edad pediátrica. Es una enfermedad multifactorial y su patogenia no está completamente aclarada. La incidencia está en aumento. Los pacientes con DA presentan mayor susceptibilidad a las infecciones cutáneas. Las bacterias actúan sobre la piel atópica produciendo: colonización excesiva, infección propiamente dicha o exacerbación de la DA. La mayoría de los pacientes atópicos (hasta el 90%) están colonizados por *S. aureus*. El mecanismo subyacente implicado no está totalmente aclarado. Muchas (hasta el 65%)

cepas de *S. aureus* tienen capacidad de producir toxinas con propiedades de superantígenos que participan en el desarrollo y exacerbación de la DA. Las que guardan mayor relación relacionadas son las enterotoxinas A, B, C, D y TSST; que se encuentran en porcentajes variables.

**Objetivos:** Determinar la relación entre DA y superantígenos de *S. aureus* mediante el desarrollo de la técnica que permite la cuantificación de la Ig E total y específica contra toxinas estafilocócicas en pacientes con DA moderada/severa. Seguir la evolución de los mismos para ver si existe correlación entre los niveles hallados y la severidad de la enfermedad. Valorar cual de los superantígenos puede tener valor predictivo.

Para ello se seleccionaron muestras de suero de consulta la Inmunoalergia de 10 pacientes con DA y 4 controles que no padecían la enfermedad.

**Conclusiones:** Muchas de las cepas de *S. aureus* aisladas en los pacientes con DA secretan superantígenos. La mayoría de los pacientes con DA produce anticuerpos IgE para estos superantígenos. El mecanismo de acción de estas toxinas sería a través de la unión a moléculas de clase II del CMH de células presentadoras de antígeno y linfocitos.

La severidad de la enfermedad parece relacionarse con la existencia de estos anticuerpos contra superantígenos estafilocócicos. Estos hechos pueden abrir nuevas perspectivas en el tratamiento de la DA.

#### 4. HIPOACUSIA PROGRESIVA Y OTORREA PERSISTENTE: COLESTEATOMA BILATERAL. A PROPÓSITO DE 3 CASOS. *Moreno Jiménez D, Calvo Boizas E, Gómez Toranzo F, Nieto Almeida B\**. Hospital Universitario Virgen de la Vega, Salamanca. \* Hospital Clínico de Salamanca.

**Introducción:** El colesteatoma es una lesión otológica causante de hipoacusia poco frecuente en la infancia. La sospecha diagnóstica debe realizarse ante una hipoacusia progresiva, asociada en muchos casos a otorrea crónica recidivante. Suele ser unilateral. El tratamiento de elección es quirúrgico.

**Casos clínicos:** Presentamos 3 casos de pacientes diagnosticados de colesteatoma bilateral en nuestro servicio:

Todos ellos son varones de 8, 9 y 12 años respectivamente remitidos por su pediatra por hipoacusia progresiva de meses de evolución con otorrea persistente o recidivante.

La evolución clínica, la otomicroscopia y la realización de TAC de peñascos llevaron al diagnóstico de colesteatoma adquirido bilateral. Se realizó cirugía de ambos oídos en los tres pacientes con evolución posterior favorable. En la actualidad se encuentran asintomáticos y libres de recidiva.

**Conclusiones:** El colesteatoma es una lesión benigna de oído medio con comportamiento maligno local. El diagnóstico precoz del colesteatoma infantil es importante para prevenir las graves complicaciones (otológicas, intracraniales...) que puede presentar. Todo niño con sospecha de esta patología debe ser remitido al especialista O.R.L. para la realización de estudio que incluya: otomicroscopia, audiometría y TAC craneal. El tratamiento quirúrgico oportuno evita el daño audiológico y permite un normal desarrollo del lenguaje. La cirugía ha de ser lo más funcional posible. Deben realizarse controles postoperatorios periódicos para evaluar posibles recidivas.

#### 5. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LA INFECCIÓN AGUDA POR PARVOVIRUS B19. *Fuentes MA, Muriel M, Mateos M, Fernández DA, Villagrà S, Cuadraado S*. Hospital Universitario de Salamanca.

**Objetivo:** Presentar las manifestaciones cutáneas de la infección aguda por Parvovirus B19 en tres casos coincidentes en el tiempo asociados dos de ellos a citopenias y uno a la presencia de Acs anti-fosfolipídicos.

**Resumen:** El Parvovirus, es el único parvoviridae patógeno humano. Su infección aguda produce típicamente eritema infeccioso, pero en las últimas dos décadas se ha demostrado que su espectro clínico es amplísimo. Hallazgos recientes sugieren que el daño cutáneo podría deberse a una reacción de hipersensibilidad retardada, anticuerpos contra antígenos microbianos en epidermis y endotelio e inmunocomplejos circulantes.

**Caso 1:** Niño de 8 años que ingresa por exantema purpúrico-petequial generalizado con sospecha de vasculitis. 4 días antes presenta súbitamente un exantema máculo-papuloso en extremidades inferiores. Las lesiones cutáneas progresan en sentido craneal y confluyen en grandes articulaciones de miembros inferiores, asociando eritema y edema palmoplantar y un exantema petequeial generalizado pruriginoso. 48h después comienza con fiebre alta. Carece de antecedentes de interés para el caso. Al ingreso: buen esta-

do general, febril, adenopatías laterocervicales <1cm y exantema petequial generalizado, más en flexuras, que confluye en rodillas y tobillos, donde existen calor y edema. Respeta cara y afecta a palmas y plantas. COF: petequias en paladar con hiperemia faríngea. Dermatología lo cataloga de posible exantema vírico. En la biopsia cutánea no existe vasculitis. Pruebas complementarias: leucopenia, con fórmula normal y trombopenia. Serie roja normal. Elevación de Acs anti-cardiolipina IgM y Acs IgM frente a Parvovirus B19 positivos e IgG negativos. Posteriormente regresa permaneciendo lesiones residuales parduzcas al alta. En este momento el recuento leucocitario es normal, persistiendo la trombopenia y la negatividad de los Acs IgG frente a Parvovirus B19. Un mes después presenta lesiones petequiales en hombro derecho y axilas en relación con la exposición solar. Los IgM y los IgG frente a Parvovirus B19 son positivos. Los Acs anti-cardiolipina se han multiplicado por 100 y la trombopenia ha progresado. Tres meses después del ingreso la analítica es normal y los Acs anti-fosfolípidicos negativos. Los Acs IgM frente a Parvovirus B19 son negativos.

**Caso 2:** Niño de 12 años que consulta por fiebre de 48h de evolución y exantema purpúrico-petequial que confluye en pliegues y respeta cara, palmas y plantas. COF: petequias en paladar. Analítica: leucopenia con neutropenia moderada. Dado el buen estado general es dado de alta. 24h después no hay cambios clínicos ni analíticos. A los 10 días el exantema ha regresado sin lesiones residuales y el recuento leucocitario se ha normalizado. Los IgM y los IgG frente a Parvovirus B19 son positivos.

**Caso 3:** Niño de 13 años, hermano del anterior, que consulta por exantema petequial en manos y pies con líneas de demarcación en tobillos y muñecas. La analítica es normal y los Acs IgM e IgG frente a Parvovirus B19 positivos.

**Comentarios:** En los últimos 20 años se han descrito manifestaciones cutáneas y sistémicas en relación con la infección aguda por Parvovirus B19 por lo que debería considerarse en el estudio inicial de exantemas purpúrico-petequiales generalizados sin filiar. Dos pacientes presentaron citopenias, descritas en dicha infección, lo que debe hacer pensar en ella. Pese a la afinidad del Parvovirus B19 por los precursores eritroides la serie roja no se afectó en ninguno de los casos. La presencia de Acs anti-fosfolípidos es menos frecuente, si bien en los niños se ha descrito su asociación

con infecciones víricas. Estudios recientes sugieren una posible etiología inmunitaria para las lesiones cutáneas en la infección por Parvovirus B19, en base a similitudes con algunas conectivopatías, dichos Acs podrían estar implicados en la etiopatogenia de la enfermedad.

**6. EDEMA AGUDO DE PULMÓN POR PRESIÓN NEGATIVA EN EL POSTOPERATORIO DE ADENOIDECTOMÍA.** *Fernández Pulido E, Villagrà Albert S, Prieto Tato L M, Payo Pérez R, Gómez de Quero Masía P, Gil Rivas T\*.* *Hospital Universitario de Salamanca.\* Hospital Virgen de la Concha Zamora.*

**Introducción:** La obstrucción respiratoria de la vía aérea superior es una causa descrita de edema agudo de pulmón (EAP). Se observa con cierta frecuencia en laringitis, estridor postextubación, síndrome de apnea obstructiva del sueño, obesidad, anomalías obstructivas altas, etc. Sin embargo, el EAP por obstrucción alta, en la recuperación de una anestesia general es raro, y se atribuye a laringoespasmos que, aunque infrecuente, se suele ver más en la población pediátrica y en intervenciones de la vía aérea superior.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 5 años que ingresa en UCIP por sospecha de edema agudo de pulmón postquirúrgico. No refieren antecedentes de enfermedad cardiovascular, ni de apneas obstructivas. La mañana de su ingreso se lleva a cabo cirugía programada en su hospital de referencia (adenoidectomía y miringotomía bilateral). Se realiza inducción de la anestesia general (atropina, propofol y succinil-colina) con intubación orotraqueal (TET nº 5) sin incidencias, y mantenimiento con sevoflurano, propofol y fentanilo. La cirugía transcurre sin complicaciones y se mantiene estable desde el punto de vista respiratorio (monitorizada mediante pulsioximetría y capnografía). Durante la intervención recibe un aporte de fluidos de 500 cc (20 cc/kg) en 4 horas. Al iniciar el despertar presenta dificultad respiratoria progresiva y aumento de las necesidades de oxígeno. En la auscultación se observa disminución del murmullo vesicular y estertores crepitantes de predominio en hemitórax izquierdo. Se moviliza tubo endotraqueal sin cambiar la situación y comienzan a aparecer secreciones sonrosadas por el TET. Se decide sedoanalgesia, relajación muscular, una dosis de furosemida y traslado a nuestra UCIP en ventilación mecánica. A su lle-

gada precisa asistencia respiratoria alta (PEEP 7, FiO<sub>2</sub> 100%, VT 10 cc/kg, frecuencia 20) para mantener saturaciones de O<sub>2</sub> 92% con pO<sub>2</sub> arterial de 60 mmHg y pCO<sub>2</sub> de 70 mmHg. Se inicia perfusión de furosemida (0.2 mg/kg hora) tras el bolo inicial con respuesta muy positiva. La radiografía de tórax muestra imagen de infiltrado alveolo-intersticial difuso de predominio izquierdo. Permite descender la asistencia respiratoria de forma rápida (FiO<sub>2</sub> de 40% a la hora de su ingreso), siendo extubada a las 6 horas y retirándose oxigenoterapia a las 12 horas. A las 24 horas la niña se encuentra asintomática y la radiografía de tórax es normal.

**Comentarios:** 1. El edema agudo de pulmón tras intervenciones de la vía aérea superior es una entidad rara, pero que debe ser tenida en cuenta en el despertar de la anestesia general, en particular en aquellos niños que han realizado episodio de laringoespasma. 2. Si su detección es rápida el pronóstico es excelente. 3. El tratamiento, en los casos graves, consiste en ventilación mecánica con aplicación de PEEP elevada y diuréticos.

**7. HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA NO CLÁSICA A PROPÓSITO DE 6 CASOS.** *García García MD, Prieto Matos P, González García R, Martín Alonso M, Torres Peral R, Prieto Veiga J. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** La HSRC es una enfermedad hereditaria de transmisión AR caracterizada por la síntesis deficiente de cortisol por déficit enzimático, provocando un mecanismo de retrocontrol con aumento de ACTH y de hormonas previas al bloqueo enzimático. Las formas clínicas varía dependiendo del enzima deficitario y del grado de déficit. Las formas no clásicas se manifiestan con una virilización postnatal. En niñas se produce pseudopubertad precoz heterosexual y en niños isosexual.

**Objetivo:** Estudiar las características clínicas y antropométricas de pacientes con HSRC.

**Método:** Estudio descriptivo retrospectivo revisando las historias clínicas de 6 pacientes diagnosticados de HSRC forma no clásica en el Servicio de pediatría del Hospital Universitario de Salamanca. Se recogieron los siguientes datos: edad de inicio de la clínica, edad de la 1ª consulta, signos y síntomas, datos antropométricos, edad ósea, estudio hormonal y tratamiento.

**Resultados en formas no clásicas:** Edad media al diagnóstico: 7.1 año. Antecedentes familiares: 42% menarquia precoz y aumento de vello, 28% calvicie y ciclos irregulares, y 14% síndrome de ovario poliquístico. Los principales motivos de consulta fueron: pubarquia (71%), telarquia (42%), leucorrea (42%), sudor apocrino (42%), hipertrofia de clítoriz (28%), aumento de peso, acné e hiperandrogenismo. Estudio hormonal: 17 hidroxiprogesterona, media basal de 20 ng/ml, media de respuesta al test de Synacthen: 42.8 ng/ml. Cortisol: elevado en un 83% de los pacientes. Andrógenos: elevación de androstendiona en el 42.8% de los pacientes y de DHEA en un 40% de los casos. La testosterona libre estaba elevada en la mitad de los pacientes. El déficit hormonal más frecuente fue el de 21-hidroxilasa (85%) de los casos. Se indicó tratamiento con hidrocortisona. La evolución de la talla fue disminuyendo desde el diagnóstico (+ 1.13 SDS) hasta los últimos datos recogidos en la historia (+ 0.7 SDS). La media de la relación EO/EC al diagnóstico era de 1.2 y a los 12 meses de 1. La talla diana es inferior al pronóstico de talla en el 80% de los casos. Se realizaron ecografía ovárica y suprarrenal en un 57% de los casos, siendo normal en todos ellos. El estudio genético se solicitó en un 53% de los pacientes, encontrándose la mutación Val281Leu en el 100% de los resultados.

**Conclusiones:** El 100% tiene antecedentes familiares de hiperandrogenismo. El principal motivo de consulta fue la pubarquia prematura. La talla al diagnóstico es superior a la correspondiente para su edad. El tratamiento disminuye la diferencia entre la talla real y la correspondiente a su edad y sexo. El aumento de 17 hidroxiprogesterona es fundamental en el diagnóstico.

**8. HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA Y GENÉTICA.** *Murga Herrera V, Nieto Almeida B, Fuentes Ortiz A, García D, Villagrà Albert S, Álvarez Aparicio B. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es un trastorno congénito del metabolismo de los corticoides a nivel suprarrenal de herencia autosómica recesiva. Ocasiona un déficit de cortisol que intenta ser compensado con un aumento en la secreción de hormona corticotropina. Este cuadro tiene importantes repercusiones sobre la persona que lo padece, sobre todo relacionadas con el desarrollo de los

caracteres sexuales del individuo. De las distintas alteraciones enzimáticas que lo pueden originar el déficit de 21 hidroxilasa es la etiología más frecuente. Esta forma de HSC puede presentarse al nacimiento originando un síndrome pierde sal o a lo largo de la infancia donde produce cuadros de virilización de distinta gravedad. A nivel molecular el gen que codifica para dicho enzima se sitúa en el brazo corto del cromosoma 6. Casi todas las mutaciones causantes del déficit de 21 hidroxilasa se deben a recombinaciones entre el gen que la codifica y un pseudogen adyacente a él que originan generalmente mutaciones de una sola base siendo las más frecuentes la 655AG (para las formas clásicas) y la Val281Leu (para la forma no clásica). Parece que cada mutación se asocia con más frecuencia a un fenotipo diferente del síndrome. Además distintos estudios han demostrado que los valores de 17 hidroxiprogesterona (17 OHPG) se relacionan con el riesgo de sufrir una mutación severa.

**Objetivos:** 1. Conocer las formas clínicas y mutaciones más frecuentes de los pacientes afectados de HSC en nuestra provincia. 2. Valorar la correlación mutación severa-gravedad clínica en dichos pacientes. 3. Confirmar la relación entre los niveles de 17OHPG y la existencia de mutaciones severas. 4. Aproximar la posible mutación existente en pacientes sin estudio genético de acuerdo a los niveles de 17OHPG que presentan.

**Material y métodos:** Revisión de historias clínicas de 18 pacientes con diagnóstico clínico y analítico de HSC por déficit de 21 hidroxilasa. Análisis de la forma de presentación y mutaciones más frecuentes en nuestro medio. Análisis de la relación entre dichas mutaciones y el fenotipo al que han dado lugar. Se analizó los valores de test de Synacthen para cada paciente y su correlación con mutaciones de mayor y menor gravedad.

**Resultados:** A pesar de la existencia de mutaciones aún sin identificar, en nuestro medio en todos los pacientes a los que se ha realizado estudio genético se han encontrado mutaciones conocidas. En aquellos en los que se ha realizado estudio familiar no aparecen mutaciones de novo. Existe además una buena correlación entre el genotipo y el fenotipo esperado pero la mutación más frecuente en nuestro medio para el síndrome pierde sal no coincide con otras series (gln318stop). Además se confirma el valor predictor de los niveles de 17OHPG como elemento diagnóstico y marcador de gravedad del cuadro en la mutación que lo origina.

**Sábado 6 de Mayo, 09.00-10.00 h.**

*Moderadora: Dra. Irene Casares Alonso*

**9. ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN NUESTRO MEDIO. PERIODO ENERO-FEBRERO 2006. PROBLEMÁTICA DE DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, CENTROS DE REFERENCIA Y TRASLADO.** *Martín Sanz, AJ, Marrero Calvo ME, Rupérez Peña S, De Arriba Méndez S, Maillo del Castillo JM. Hospital Ntra. Sra. De Sonsoles. Ávila*

**Introducción-Objetivos.** Presentamos las anomalías congénitas (AC) ocurridas durante los dos primeros meses del año en curso. La incidencia de las mismas en España, según datos del ECEMC, es de 1,6% de los recién nacidos vivos. Nuestra incidencia en el periodo estudiado ha sido del 4,8%. Presentamos las distintas AC, así como la problemática que representa en un hospital de Nivel II su diagnóstico, tratamiento inicial, la búsqueda de centros de referencia y su traslado.

**Métodos.** Se revisan las AC ocurridas en los meses de enero y febrero del año 2006. De 186 recién nacidos se presentan 9 casos con AC. Se comenta el diagnóstico, tratamiento, traslado si procede y evolución de los casos. Se presenta iconografía de las distintas AC.

**Resultados.** Las AC son las siguientes:

- Hernia diafragmática derecha, intervenida satisfactoriamente.
- Ventriculo único con trasposición de grandes vasos e interrupción del arco aórtico. Exitus al mes.
- Segundo gemelo de 34 semanas con insuficiencia renal crónica secundaria a displasia renal bilateral. Pendiente de transplante renal.
- Dos casos de imperforación anal: uno de ellos baja con asociación de fistula ano cutánea y otro alta con fistula rectouretral.
- Displasia del desarrollo de la cadera en tratamiento con férula de Pavlik.
- Labio leporino con paladar integro. Pendiente de valoración por cirugía Plástica / Maxilo-facial.
- Pie zambo izquierdo en tratamiento con férula de escayola.
- Pies talo varos marcados reductibles, tratados inicialmente con ejercicios posturales.

**Conclusiones.**

- Elevada incidencia de AC en nuestro medio.
- Estar preparados para el tratamiento y estabilización inicial de algunas AC.
- Problemática de localizar centros de referencia. 5 casos se trasladaron a Centros de nivel III, 3 en hospitales fuera de la Autonomía.
- Problemática del traslado de pacientes pediátricos neonatales.
- Problemática, dentro de nuestro centro, para diagnóstico y tratamiento de determinadas patologías.

**10. CALIDAD ASISTENCIAL Y PEDIATRÍA.** *Martín Sanz AJ, Velasco Martín MJ, Marrero Calvo M, Lema Garrett T, Maillo del Castillo JM. Hospital Ntra. Sra. De Sonsoles. Ávila.*

**Introducción-Objetivos.** La Calidad Asistencial (CA) es un objetivo de los servicios sanitarios. La OMS la define como el hecho de asegurar que cada paciente reciba el conjunto de servicios diagnósticos y terapéuticos más adecuados, para conseguir una atención sanitaria óptima y lograr el mejor resultado con el mínimo riesgo y la máxima satisfacción del paciente con el proceso.

La pediatría española cuenta con una preparación y unos resultados por encima de otros países de nuestro entorno. Por ello sería necesario "acreditar" la CA de nuestro quehacer diario, tanto en primaria como en especializada, con unas directrices marcadas por las distintas sociedades pediátricas (SCCALP) y por la Asociación Española de Pediatría.

**Comentarios.** Para ello hay que crear una "cultura de calidad" asequible para todos, con unos objetivos globales anuales y plurianuales, tanto para la pediatría en atención primaria como especializada. Además próximamente se pondrá en funcionamiento la Agencia de Calidad Sanitaria de la Junta de Castilla y León, y los pediatras debemos estar preparados para que en un futuro no lejano seamos de los primeros profesionales en acreditar nuestra CA, independientemente de otras acreditaciones (EFQM, JCI,...).

Al igual que otras sociedades hay que definir indicadores de calidad de los procesos pediátricos más relevantes con unos estándares adecuados.

**Conclusiones.**

- Crear una cultura de Calidad Asistencial con autoevaluación de nuestro trabajo.

- Conocer que la calidad es mensurable.
- Definir procesos, indicadores y estándares de calidad; ya que, estas "herramientas" nos permitirán medir y evaluar la calidad del trabajo asistencial.

**11. PERSISTENCIA DE LA VENA HEMIÁCIGOS IZQUIERDA Y AUSENCIA DE LA PORCIÓN HEPÁTICA DE LA VENA CAVA INFERIOR. ¿UN HALLAZGO CASUAL?** *Gutiérrez Abad C, López García C, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F, Vara Castrodeza A, Bello Martínez B. Hospital Universitario Río Hortega Valladolid.*

**Caso clínico:** Recién nacida de 6 días de vida que ingresa en nuestro Servicio por episodios de posibles pausas de apnea y de rubefacción facial que se repite en 2 ocasiones.

Ingresa para observación y realización de pruebas diagnósticas según el protocolo de Episodio Aparentemente Letal de nuestra Unidad. Se realiza Ecocardiografía donde se visualiza un vaso colector ascendente con flujo venoso que desemboca en vena innominada sin obstrucción en el flujo, de un calibre similar a la Aorta descendente y posterior a la misma. Para completar estudio y descartar lesiones asociadas se realiza RMN cardíaca y Ecografía abdominal. Con el resultado de ausencia de la porción hepática de la vena cava inferior, y drenaje de la vena hemiacigos directamente a vena innominada, sin cardiopatía asociada, ni otras anomalías.

Las anomalías del desarrollo de la vena cava inferior son raras menos del 1% de la población. Su incidencia de asociación normalmente a cardiopatías congénitas y en ocasiones a síndromes como la poliesplenia.

La interrupción de la vena cava inferior y la continuación con una hemiacigos izquierda es una malformación derivada de las venas subcardinales por alteración de su desarrollo, en la etapa fetal entre al 6ª y 8ª semana de edad gestacional. Cuando la vena subcardinal derecha no se anastomosa con las sinusoides hepáticas, la sangre de la mitad inferior del cuerpo retorna al corazón a través de la hemiacigos izquierda y el tronco braquiocefálico izquierdo, mientras que las venas hepáticas desembocan directamente a la aurícula derecha.

Existe poca literatura sobre estas malformaciones. Se consideran asintomáticas, y suelen ser hallazgos incidentales. A pesar de ello se han reportado complicaciones qui-

TABLA III.

Paciente	Dilatación prenatal	Dilatación postnata	CUMS	Diagnóstico final
1	<10 mm bilateral	>15 mm bilateral	RVU IV bilateral	Válvulas uretra posterior
2	>15 mm	> 15 mm	Normal	Estenosis pielocalicial
3	> 15 mm	< 10 mm	Normal	Resolución
4	>15 mm	> 15 mm	Normal	Estenosis pielocalicial
5	10-15 mm	<10 mm	Normal	Estenosis pielocalicial
6	10-15 mm	< 10 mm	Normal	Resolución
7	< 15 mm	< 15 mm	Normal	Estenosis pielocalicial
8	> 15 mm	> 15 mm	Normal	Estenosis pielocalicial

rúrgicas en pacientes no diagnosticados, y en trabajos recientes se han asociado con un aumento de trombosis profunda de extremidades inferiores en la edad adulta.

El diagnóstico ecográfico es dificultoso y la Resonancia Magnética Nuclear es necesaria para realizar un diagnóstico exacto y descartar anomalías asociadas.

A pesar de ser un hallazgo incidental y ser una malformación asintomática es importante su diagnóstico para evitar morbilidad en edad adulta y en futuras procedimientos quirúrgicos.

**12. ECTASIA PIELOCALICIAL PRENANTAL, ¿QUÉ SIGNIFICA?** *Fernández García-Abril C, Muro Tudelilla JM, Centeno Malfaz F, Beltrán Pérez AI, Sánchez Mínguez A, Puente Montes S. Hospital Universitario Río Hortega Valladolid.*

**Objetivos:** Conocer el significado de una dilatación pielocalicial prenatal en los recién nacidos ingresados en nuestra unidad por ese motivo.

**Material y método:** Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes ingresados en nuestra unidad con el diagnóstico prenatal de dilatación pielocalicial (enero 2005- enero 2006).

**Resultados:** Ingresaron 8 pacientes, 3 mujeres (37.5%) y 5 varones (62.5%). Todos mayores de 35 semanas de edad gestacional, diagnosticados todos en el 3º trimestre de embarazo salvo 2 en el 2º. (Tabla III).

**Conclusiones:**

1.- En la mayoría de los casos existe una buena correlación entre la ecografía prenatal y postnatal.

2.- En nuestros casos todas las dilataciones postnatales > 10 mm se acompañan de patología obstructiva.

3.- La presencia de una ectasia bilateral, aunque leve, debe orientar hacia la existencia de patología renoureteral.

**13. INTOXICACIÓN POR MONÓXIDO DE CARBONO EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** *Viadro Ubierna MT, Palanca Arias D, Teja Barbero JL, Güemes Veguillas E, Santidrián Miguel JP. Hospitl Universitario Valdecilla de Santander*

**Introducción:** El monóxido de carbono es un gas con mayor afinidad que el oxígeno por la hemoglobina de la sangre y cuando produce intoxicación es potencialmente grave. Revisamos aspectos clínicos así como las indicaciones de tratamiento hiperbárico.

**Métodos:** Se recogen datos de un episodio familiar de intoxicación.

**Resultados:** Niña (8a), que acudió a urgencias tras despertarse con cefalea y mareo. La hermana (15 m) aparecía llorosa e irritable. La exploración física y la gasometría fueron normales pero la HbCO en sangre (carboxihemoglobina) era de 43 y 42.5%, respectivamente. La niña menor presentó lactato (80 mg/dl), GOT y CK elevados. Se sospechó disfunción de la caldera de gas y se indicó oxígeno hiperbárico, con lo que la HbCO descendió a 3 y 1.5%. Al alta y un mes más tarde permanecían asintomáticas.

**Conclusiones:** Ni la clínica aguda (cefalea, pérdida de conciencia, hipoperfusión tisular...) ni el síndrome neurológico tardío se correlacionan con la cifra de HbCO. El diagnóstico de la intoxicación se basa en determinar la HbCO sanguínea, necesitando un alto índice de sospecha. La cámara hiperbárica reduce drásticamente la vida media de la COHb y se propugna como eficaz para prevenir el síndrome neurológico tardío



**14. PROMOCIÓN DEL CONTACTO ENTRE MADRES Y GRUPOS DE APOYO A LA LACTANCIA MATERNA: UNA PRIORIDAD HOSPITALARIA.** *Marrero Calvo ME, Martín Sanz A, Rupérez Peña S, De Arriba Méndez S, Ruiz Pérez M, Maillo del Castillo JM. Hospital Ntra. Sra. De Sonsoles. Ávila*

En el año 2004, iniciamos en nuestro servicio de Pediatría un camino para intentar convertirnos en Hospital Amigo de los Niños, fomentando "los diez pasos hacia una feliz lactancia natural" que engloba esta iniciativa lanzada por la OMS y UNICEF en 1991.

Hoy, 2 años después, queremos enfatizar sobre la importancia y las medidas que hemos adoptado en nuestro hospital para conseguir el punto que consideramos más importante de esos diez pasos: Fomentar el establecimiento de grupos de apoyo a la lactancia natural, y procurar que las madres se pongan en contacto con ellos a su salida del hospital.

**15. ATRESIA ANAL ALTA Y BAJA, A PROPÓSITO DE DOS CASOS. REVISIÓN DEL TEMA.** *Rupérez Peña SM, Martín Sanz A, Marrero Calvo M, De Arribas Méndez S, Maillo del Castillo JM. Hospital Ntra. Sra. De Sonsoles. Ávila*

**Introducción - Objetivos.** Presentamos dos casos de atresia anal, alta y baja diagnosticados en nuestro hospital en el último mes. La incidencia de esta malformación recogida por el ECEMC es de 2 casos por cada 10.000 recién nacidos. En nuestro medio solo se había detectado un caso en los últimos 30 años, cuando lo esperado sería un caso cada 6 años. En el último mes se han producido dos casos de características radicalmente distintas.

**Comentarios.** El primer caso es un varón que presenta una atresia anal baja con fístula ano-cutánea asociada.

El segundo caso es otro varón que presenta atresia anal alta con fístula recto-uretral asociada.

**Conclusiones.**

- Exploración física como punto de partida para la identificación de anomalías.
- Radiología simple de abdomen: prueba diagnóstica para diferenciar la imperforación anal alta y baja.
- Pronóstico distinto de los dos casos extremos de la misma malformación.
- Coincidencia en el tiempo de una malformación de incidencia muy baja.