

Posters

1ª SESIÓN DE POSTERS

Moderadora: *Dra. C. Nieto Conde*

1. ALTERACIONES CROMOSÓMICAS FINAS EN NIÑOS CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS.

Bustamante Hervás C, Cubillo Serna I, Blanco Barrio A, Del Blanco Gómez I, Aparicio Lozano P, Montero Macarro JM. Hospital General Yagüe

Introducción. En la actualidad, gracias a las técnicas de citogenética de alta resolución, se están detectando alteraciones cromosómicas mínimas en niños con defectos congénitos.

Las anomalías cromosómicas están presentes en un 0,7-0,8% de los recién nacidos vivos, en el 5% de las muertes perinatales y en el 50% de los abortos espontáneos del primer trimestre. La repercusión fenotípica de las cromosomopatías es muy diversa, incluso pueden detectarse en individuos fenotípicamente normales.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de un lactante de 8 meses remitida por su pediatra por presentar fenotipo característico, sospecha de craneosinostosis y un cariotipo convencional en el que se aprecia un cromosoma 9 con material extra en su brazo corto.

En la exploración destacaba dismorfia craneofacial (microcefalia), pabellones auriculares despegados y de implantación baja, facies tosca e hipospíquica y clinodactilia del quinto del dedo. En el estudio se detectó un doble sistema excretor en ambos riñones y sospecha de variante menor del síndrome de Dandy Walter, con megacisterna magna, hipodesarrollo del vérmix cerebeloso y dilatación del IV ventrículo.

Con estas alteraciones clínicas y la sospecha de cromosomopatía se realiza un cariotipo de alta resolución (550-850 bandas) y *painting* del cromosoma 9, con técnica de genética molecular (FISH) por el Laboratorio de Genética del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC), que pone de manifiesto una duplicación e inversión del brazo corto del cromosoma 9 con delección de la región subtelomérica 9p.

Conclusiones. Ponemos de manifiesto la necesidad de realizar estudios genéticos de alta resolución ante niños con defectos congénitos, para detectar alteraciones cromosómicas menores como responsables de las manifestaciones clínicas y llegar a un diagnóstico a fin de poder dar asesoramiento genético correcto.

2. CANDIDIASIS CEREBRAL EN EL PREMATURO.

Taborga Díaz E, Costa Romero M, Mayordomo Colunga J, García González M, Somalo Hernández L, Coto Cotallo D. Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción. En las últimas décadas se observa un aumento de las infecciones neonatales por hongos en relación a la mayor supervivencia de los recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP). Son muchos los hongos que pueden producir una infección en el recién nacido, pero la mayoría de los casos son debido a *Candida*. Las infecciones por *Candida* tiene una incidencia estimada 2-5% en los RNMBP. Entre los factores predisponentes cabe destacar: peso inferior a 1.500 g, edad gestacional inferior a 37 semanas, uso de determinados fármacos como antibióticos o corticoides, técnicas invasivas...

Caso clínico. Recién nacida pretérmino de 32 semanas de gestación, cuyo peso al nacimiento es de 1.575 g (P50) y talla de 43 cm (P50). APGAR 8/10. El séptimo día de vida comienza con clínica compatible con proceso infeccioso que se confirma con aumento de reactantes de fase aguda y desviación izquierda en fórmula leucocitaria, iniciándose anti-bioterapia con teicoplanina y gentamicina; el hemocultivo realizado es positivo para *E. coli*. Sin apreciarse mejoría clínica posterior y tras iniciar ciclo de tratamiento con imipenem, se sospecha posible sobreinfección fúngica por lo que se realiza el chequeo pertinente. Se confirma tras recibir cultivos positivos para *Candida albicans* en orina, siendo negativo en sangre y líquido cefalorraquídeo. Fue tratada con anfotericina B complejo lipídico y flucitosina durante 21 días. Al realizar el chequeo de candidiasis se aprecia en Ecografía cerebral microabscesos fúngicos intraparenquimatosos.

Conclusión. Las manifestaciones clínicas de la candidiasis invasiva son muy inespecíficas, por eso debe sospecharse una infección por hongos si recibiendo tratamiento antibiótico, el niño no evoluciona bien o sufre deterioro. Ante una candidiasis invasiva deben de realizarse diferentes pruebas de imagen para detectar posibles complicaciones graves ya que se pueden afectar diferentes órganos como riñón, ojos, corazón, pulmón, cerebro, huesos y articulaciones e intestino. La afectación cerebral agrava el pronóstico de la candidiasis sistémica, incrementando la mortalidad y morbilidad.

3. CRANEOSINOSTOSIS: BRAQUITURRICEFALIA.

Costa Romero M, Somalo Hernández L, Taborga Díaz E, García González M, Rodríguez Dehli C, Fernández Colomer B. Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción. El cierre prematuro de las suturas craneanas se denomina craneosinostosis.

Se diferencia en primarias cuando es debido a alteraciones del desarrollo craneal de causa generalmente desconocida, o secundarias, cuando hay un fracaso del crecimiento cerebral.

Tiene una incidencia de 1/2.000 recién nacidos. Hasta un 15% de los casos forma parte de síndromes genéticos. Esta alteración determina la deformidad del cráneo, cuya morfología dependerá de cuál sea la sutura alterada.

El caso que presentamos se trata de una braquiturricefalia con plagiocefalia secundaria a sinostosis coronal unilateral derecha.

Caso: recién nacido mujer de 48 horas de vida ingresa en Neonatología procedente de Nidos por presentar asimetría craneofacial. Es el segundo hijo de un matrimonio de padres jóvenes, no consanguíneos y sanos, sin antecedentes reseñables. Gestación a término, controlada y bien tolerada. Serologías negativas. Ecografías prenatales normales. Parto natural sin incidencias. Apgar 9/10 En exploración física es llamativa la plagiocefalia con turricefalia, asimetría facial con hipoplasia y retrusión del hueso frontal derecha y reborde supraorbitario. Distopia orbitaria vertical. Desviación de la raíz nasal hacia el lado derecho y la punta cartilaginosa al izquierdo. Resto de exploración es normal.

La radiografía de cráneo muestra un cráneo asimétrico con diversas alteraciones de configuración. Las ecografías cerebral y abdominal son normales, y el TAC craneal helicoidal muestra el cierre precoz de la sutura coronal derecha. El estudio oftalmológico y Electroencefalograma son normales. Los potenciales auditivos son normales. Consulta a genética: no se evidencian signos de otros síndromes.

A los 8 meses de vida es intervenida en un hospital de referencia nacional, realizándose una craneotomía fronto-orbitaria derecha con colocación de distractor craneal, para conseguir distracción osteogénica a razón de 1,2 milímetros diarios. Al final de distracción, la niña sufre infección del distractor, precisando su retirada y tratamiento antibiótico intravenoso con ceftacídima y gentamicina, que serán cambiados por carbapenem y trimetropin-sulfametoxazol según el patrón de resistencias. A petición familiar el tratamiento es finalizado en nuestro hospital.

Comentarios

1. La craneosinostosis es una malformación relativamente infrecuente en la que siempre se debe descartar que formen parte de un síndrome genético.
2. Siempre deben ser remitidos a hospitales con Unidad de craneofacial infantil para su corrección quirúrgica.

4. **DISPLASIA BRONCOPULMONAR Y CRECIMIENTO. ESTUDIO RETROSPECTIVO DE NUESTRA CASUÍSTICA EN EL PERÍODO COMPRENDIDO 2000-2002.** *Páez González R, Berrocal Castañeda M, Hernández Zurbano C, Fernández Pulido ME, Fuentes Ortiz A, Pedraz García C. Hospital Universitario Salamanca*

Introducción. El crecimiento inadecuado es una complicación bien reconocida de la Displasia Broncopulmonar. Series de estudios han demostrado que el gasto energético en estos niños es una tercera parte más alto, alcanzando unos requerimientos energéticos del 15-25% respecto a controles sanos, alcanzando aportes de 140-150 Kcal/kg durante el período de enfermedad activa. También sugieren que los niños que desarrollan DBP, presentan un declive temprano en el crecimiento y que el pobre crecimiento continua tras el alta hospitalaria.

Objetivos. Evaluar el crecimiento de los RNPT con DBP durante la estancia en la Unidad neonatal y hasta los 2 años de vida y el aporte nutricional hasta el alta hospitalaria.

Métodos. Estudio observacional y longitudinal. Se evaluaron los datos mediante fichas de los RNPT, <1.500 gramos, ingresados en la Unidad. Sólo fueron incluidos los RNPT, diagnosticados de DBP (según criterios dx de Jobe y Bancalari) en el período comprendido entre 2000-2002 (3 años de seguimiento). Se recogieron datos desde el nacimiento hasta el alta en la Unidad neonatal y a cerca de su seguimiento posterior hasta los 2 años de vida. Se excluyeron RN con malformaciones y cromosopatías.

Resultados. Se incluyeron 15 niños en el estudio (10 varones y 5 hembras) con una media gestacional de 28 semanas. Presentaron durante la estancia hospitalaria unos percentiles de peso, talla y perímetro cefálica por encima de P10, aunque posteriormente, hasta los 2 años de vida, perdían percentiles, situándose por debajo Percentil 10, no recuperando el *catch-up* al final del estudio.

Durante la 1ª semana tuvieron un total de 78 Kcal/kg/día. A partir de la 2ª semana de vida, todos los niños tuvieron aporte calórico, entre 100-130 Kcal/kg/día.

Conclusiones. La displasia broncopulmonar sigue planteando la necesidad de mejorar estrategias nutricionales. El soporte nutricional agresivo temprano, con ajustes en la alimentación parenteral y enteral es importante tanto para proteger a los niños de riesgo de desarrollo de DBP así como de soporte una vez establecida la enfermedad tanto para proteger del daño oxidativo como para favorecer un adecuado crecimiento. En nuestro estudio, a pesar de que se siguieron las recomendaciones de la ESPGAN, los pacientes no consiguieron alcanzar el *catch up* al final de estudio. Es importante aumentar el

aporte calórico, como postulan revisiones recientes, debido a que hay un aumento del gasto secundario a factores como el trabajo respiratorio, la situación de estrés, la inflamación, la medicación y la necesidad de alcanzar el *catch-up growth*.

5. EPIDEMIOLOGÍA DE LA BACTERIEMIA NOSOCOMIAL EN PREMATUROS EN LA ÚLTIMA DÉCADA. HAY CAMBIOS? Robles García MB, Herrero Mendoza B, Díez Moro A, De Fuentes Acebes MC, Fernández Castaño M, Álvarez E. Hospital de León

Introducción. La bacteriemia nosocomial, en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal, es una situación muy frecuente y seria, con una alta tasa de mortalidad, y una causa permanente de secuelas en todo el mundo.

Objetivos. Identificar la incidencia, microbiología y mortalidad de la bacteriemia nosocomial en los pacientes de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal.

Métodos. Estudio de cohortes prospectivo, 22 meses de seguimiento, de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal con un peso al nacimiento \leq 1.500 g y un tiempo de estancia \geq 48 h. Se estudiaron 72 neonatos con bacteriemia nosocomial y 147 recién nacidos sin bacteriemia nosocomial. Para identificar la relación entre la mortalidad y la bacteriemia nosocomial se realizó un análisis bivariante.

Resultados. La incidencia de bacteriemia nosocomial fue de 32,87%. Los microorganismos más frecuentes fueron *Estafilococo coagulasa negativo* aislado en 41 RNs (56,94%), *Candida albicans* en 7 (9,72%), *Staphylococcus aureus* en 5 (6,94%), *Escherichia coli* en 4 (5,55%) y *Pseudomona aeruginosa* en 3 (4,16%). La mortalidad atribuible a la bacteriemia nosocomial fue de un 51%. La mortalidad en recién nacidos con bacteriemia nosocomial fue de 19,44 vs 9,52% en no infectados (RR=2,04; IC95%: 1,03_4,05; p<0,05). Estos resultados fueron comparados con estudios recientes para establecer tendencias.

Conclusiones. El análisis refleja la importancia de criterios estandarizados para definir bacteriemia nosocomial, la emergencia desde la última década de los microorganismos gram negativos, y el papel de las bacteriemias nosocomiales en la mortalidad neonatal.

6. ESQUISENCEFALIA DE DIAGNÓSTICO PERINATAL. *Suárez Saavedra S, Sarmiento Martínez M, Moro Bayón C*, Roger***, López Sastre JB*. Servicio de Pediatría. *Servicio de Neonatología. **Servicio de Radiología. Hospital Central de Asturias*

Introducción. La esquisencefalia es un síndrome malformativo cerebral poco frecuente consistente en la existencia de una invaginación tipo hendidura en uno o ambos hemisferios cerebrales que alcanza desde el ventrículo a la corteza. Su presentación clínica es muy variable permaneciendo la mayoría de los afectados asintomáticos hasta el segundo trimestre de vida cuando se suele presentar como una alteración motora espástica al realizar movimientos voluntarios. Presentamos a continuación el caso de un recién nacido en el que el diagnóstico se realiza en los primeros días de vida.

Caso clínico. Se trata de una gestación por fecundación in vitro controlada y bien tolerada con serologías maternas negativas. En las ecografías del tercer trimestre se detecta alteración en la línea media cerebral. Parto por cesárea a las 37 semanas por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Al nacimiento presenta un Apgar 9/10 con parámetros somatométricos de peso y perímetro cefálico por debajo del percentil 10. La exploración física es normal sin alteración en la fuerza ni el tono y con presencia de los reflejos propios del recién nacido. Se realiza una ecografía transfontanelar a las pocas del ingreso con hallazgos compatibles con agnesia parcial del cuerpo caloso y hemorragia cerebral a nivel talámico y occipital. En la resonancia nuclear magnética se observan las alteraciones de la corteza cerebral que definen la esquisencefalia, además de las hemorragias descritas en la ecografía. Se completan estudios con un electroencefalograma donde se observa un foco irritativo-lesivo en región temporal derecha y con la exploración oftalmológica encontrándose hemorragias vítreas y retinianas bilaterales. Cabe señalar que el paciente permanece asintomático durante las 3 semanas que está ingresado en el Servicio de Neonatología, llamando la atención únicamente su llanto agudo de probable origen cerebral. Actualmente, el paciente cuenta con 8 meses de edad y presenta importante retraso psicomotor con espasticidad generalizada.

Comentarios. La sospecha diagnóstica prenatal de alteración de la línea media permitió en nuestro caso el diag-

nóstico de esquisencefalia antes de su presentación clínica. La prueba diagnóstica de elección es la resonancia magnética cerebral que permite apreciar alteraciones en la migración neuronal. En nuestro paciente, la existencia de las hemorragias cerebrales puede estar relacionada con la patogenia del proceso, que se considera el resultado de una detención de la organogénesis con displasias corticales y cavitaciones encefalomalácicas secundarias a un trastorno isquémico o hemorrágico.

7. POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA. *Pérez Guirado A, Costa Romero M, Calvo Gómez-Rodulfo A, Gil Daniel CC. Hospital Central de Asturias*

Introducción. Enfermedad hepatorenal de baja incidencia (1/6.000-1/40.000 individuos) producida por mutaciones en el gen PKDH1 localizado en el cromosoma 6 caracterizada por la asociación constante de dilatación de los túbulos colectores renales y fibrosis hepática congénita. La severidad del cuadro viene determinada por la evolución precoz a insuficiencia renal y la mortalidad neonatal por hipoplasia pulmonar.

Caso clínico. Recién nacido de 34 semanas de gestación con antecedente de oligohidramnios que ingresa en la unidad de neonatología por prematuridad, dificultad respiratoria y masa abdominal. Estudios complementarios: hemograma y bioquímica sanguíneas sin alteraciones. Radiografía de tórax: neumotórax derecho. Ecografía abdominal: riñones aumentados de tamaño con aumento de la ecogenicidad, irregular ecogenicidad hepática sugerente de fibrosis. Gammagrafía renal: ausencia de captación renal. Genética molecular: mutaciones 5895 InsA y 9689delA; padre portador de mutación 5895 InsA. Evolución: resolución del neumotórax con tubo de tórax, insuficiencia respiratoria que requiere intubación y ventilación mecánica en tres ocasiones, con persistencia del distrés respiratorio que aumenta con la alimentación enteral. Hipertensión arterial farmacorresistente. Insuficiencia tricuspídea y mitral con crecimiento auricular izquierdo con foramen oval permeable y tendencia a insuficiencia cardiaca que requiere apoyo inotrópico. Oligoanuria con insuficiencia renal aguda al inicio del cuadro y mejoría posterior. Varios episodios sépticos y dificultad para el aporte parenteral-enteral que deter-

mina un aplanamiento en la curva de ganancia ponderal. Confirmación diagnóstica por estudio genético molecular, varios episodios de parada cardiorrespiratoria y éxitus.

Comentarios. Caso de poliquistosis renal autosómica recesiva confirmado genéticamente y perfectamente encuadrable en el subtipo clínico perinatal pronósticamente condicionado por alteraciones respiratorias secundarias a hipoplasia pulmonar, neumotórax o restricción pulmonar. La insuficiencia renal en este subtipo no es pronóstica y suele mejorar tras el período neonatal, sin embargo en los subtipos clínicos más tardíos (neonatal, infantil y juvenil) dominan las manifestaciones renales y hepáticas.

8. RECIÉN NACIDA CON QUISTE PARAURETRAL.

Puente Montes S, Torrecilla Cañas J, Pérez Gutierrez E, Del Río Florentino R, Sánchez Mínguez A, Pardo Romero M. Hospital Universitario Río Hortega

Antecedentes. Recién nacida a término sin antecedentes familiares de interés, procedente de embarazo con diabetes gestacional (tratamiento dietético) y parto normal. Test de Apgar: 8/9. Peso al nacimiento: 3.410 g; talla: 50,5 cm; y perímetro cefálico: 34,5 cm.

Caso clínico. En la exploración postnatal presenta una masa ovoide interlabial posterolateral al meato uretral de 1,5 x 1,0 cm de diámetro, coloración blanquecina-amarillenta con vascularización y de consistencia blanda e indolora al tacto. Resto de la exploración normal. Ecografía abdominal y de vías urinarias normal. Ante el diagnóstico de quiste de la glándula de Skene o quiste parauretral, se optó inicialmente por una actitud expectante. A las 3 semanas de vida se revisó en consulta externa a la niña habiendo regresado el quiste de forma espontánea.

Comentarios. El quiste periuretral de Skene parece tener una incidencia mayor de lo que inicialmente se suponía (1 /2.074 recién nacidas vivas). Su formación resulta de la obstrucción de los conductos de las glándulas periuretrales de Skene. Se presenta como una masa interlabial posterior o lateral al meato uretral. Es obligado realizar un diagnóstico diferencial con otras masas interlabiales (quiste de Gärtner, quiste congénito de inclusión epitelial, ureteroceles ectópicos, himen imperforado, sarcoma botrioides). No suele producir manifestaciones clínicas, y es posible una

regresión o ruptura espontánea del quiste, por lo que se admite una actitud expectante aunque en muchas ocasiones hay que recurrir a extirpación total o parcial, o bien punción del quiste.

9. SÍNDROME DE PRADER WILLI. PRESENTACIÓN

NEONATAL. *Puente Sánchez MC, Cuadrillero Quesada MC, Garrido-Lestache Rodríguez ME, Moraleda Redecilla MC, Raga Poveda MT, Herrera Martín M. Segovia. Asturias*

Introducción. El síndrome de Prader-Willi (SPW) se origina por la ausencia de expresión de los genes paternos del cromosoma 15, bandas q11-q13, por distintos mecanismos. El SPW se caracteriza en el período neonatal por una severa hipotonía y dificultad para la alimentación, presentando en la infancia obesidad, talla baja, hipogonadismo, retraso psicomotor y alteraciones de comportamiento. La incidencia se estima en 1/25.000 neonatos y representa un 2-3% de las causas de hipotonía neonatal. En el período neonatal las manifestaciones son inespecíficas y los rasgos dismórficos sutiles, por lo que su diagnóstico es difícil hasta la instauración del fenotipo dismórfico y conductual típico en la infancia o adolescencia.

Caso clínico. Madre de 37 años secundigesta nulípara. Padre sano. No cosanguineidad. No antecedentes familiares de interés. Polihidramnios. Movimientos fetales disminuidos. RNPT de 33 semanas. Peso 1.790 g (p25-50). Corticoides antenatales. Cesárea por RPB y nalgas. Apgar 6/7/8. REA tipo III. pH de cordón 7,19. Dificultad respiratoria inmediata progresiva, requiriendo intubación a los 30 minutos de vida, ventilación mecánica convencional durante 48 horas y posterior aplicación de CPAP durante 5 días. Una dosis de surfactante a las 6 horas de vida. A la exploración física destacaba: dolicocefalia, rasgos dismórficos sutiles (cara estrecha inexpresiva, ojos almendrados, micrognatia, boca pequeña triangular, paladar ojival, hipoplasia genital, acromicria), saliva espesa viscosa formando membranas en las comisuras de los labios. Llanto débil, monótono. Hipotonía generalizada acusada con hiporreflexia, escasos movimientos espontáneos y pobres relieves musculares. Dificultades para la succión y deglución, precisando alimentación por sonda nasogástrica durante 45 días.

Pruebas complementarias: hemograma normal, hemocultivo y frotis de superficie negativos. Bioquímica con perfil hepático y enzimas musculares, LCR, estudio metabólico, ecografía cerebral, EEG, biopsia muscular, estudios neurofisiológicos (EMG-VC) y fondo de ojo normales. Radiografía de tórax compatible con enfermedad de membrana hialina, costillas gráciles. Cariotipo 46 XX normal. Estudios genéticos: test de metilación positivo; FISH negativo y los microsatélites polimórficos del cromosoma 15 revelan una disomía uniparental, confirmándose el diagnóstico de SPW.

Comentarios. Debemos incluir el SPW en el diagnóstico diferencial de la hipotonía neonatal, especialmente cuando los estudios metabólicos, electrofisiológicos y las pruebas de neuroimagen son normales. El reconocimiento del SPW en el período neonatal puede evitar técnicas invasivas innecesarias, ayuda a prevenir complicaciones y permite una intervención temprana en el desarrollo psicomotor de estos niños, con programas de estimulación precoz y educación especial adecuada.

2ª SESIÓN DE POSTERS

Moderadora: *Dra. M. Hortelano López*

10. DISCITIS LUMBAR: UNA RARA CAUSA DE DOLOR DORSAL Y SÍNDROME RADICULAR EN EDAD PEDIÁTRICA. *Saenz Martín F, Gurruchaga Sánchez A, Cancho Candela R, Fernández Alonso JE, Dorado Rielves ML**. Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. Hospital Río Carrión. Palencia

Antecedentes. La discitis es una entidad infrecuente en la infancia. La etiología se presupone infecciosa, pero en la mayor parte de casos no existen datos microbiológicos que lo confirmen. La sintomatología varía según la localización, siendo la región lumbar la más habitual. Suelen cursar con dolor e impotencia funcional, y más raramente con sintomatología neurológica periférica. Aportamos un caso de esta patología poco habitual.

Observación: niña de 19 meses que consulta por estreñimiento y debilidad en extremidades inferiores, evitando la deambulación, desde hace tres semanas. Afebril. En la exploración física destacaba asimetría en los reflejos patetales, con hiporreflexia izquierda; dolor lumbar a la palpación y movilización, e imposibilidad para sedestación y bipe-

destación. Tras realizar radiografía simple de columna lumbar, se objetiva imagen sugerente de discitis L4-L5. Ésta se confirma tras RMN, con imágenes de pinzamiento del espacio intervertebral, fusión de ambos cuerpos vertebrales y signos inflamatorios. La analítica sanguínea, incluyendo hemograma y reactantes, fueron normales. Las pruebas microbiológicas (Mantoux, hemocultivos, aglutinaciones *Brucella*) fueron negativas. Recibió tratamiento antibiótico iv (cloxacilina) durante una semana, con posterior antibioterapia oral (cefaclor) durante 8 semanas, así como ibuprofeno durante el mismo período. La evolución ha sido favorable, con mejoría sintomática en primera semana, y normalidad clínica a partir de la segunda.

Comentarios. En caso de aparición de sintomatología dolorosa dorsal en edad pediátrica debe considerarse a la discitis en el diagnóstico diferencial, siendo clave la sospecha mediante la radiología convencional.

11. EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE. *García Lorenzo R, Alcázar Lozano C, Fernández Alonso JE, Uruña Leal C, Cancho Candela R, Miranda Fontes M*. Hospital Río Carrión

Introducción. El edema agudo hemorrágico del lactante es una forma infrecuente de vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos que cursa con fiebre, lesiones cutáneas purpúricas y edema, afectando, generalmente, a niños menores de dos años. Suele mostrar una evolución benigna con recuperación espontánea en 1 a 3 semanas.

Caso clínico. Lactante de 16 meses que ingresa por cuadro de febrícula de 12 horas de evolución y exantema micropapular en glúteos y extremidades inferiores que evoluciona a lesiones purpúricas. Como antecedente de interés destaca el ingreso, una semana antes, por GEA secundaria a infección por *Campylobacter* e ITU por *Proteus mirabilis*, motivo por el que recibió tratamiento con Josamina durante una semana.

Antecedentes personales: embarazo controlado, parto eutócico a las 41 semanas de gestación. Peso al nacimiento: 3.140 gr. Calendario vacunal completo. Desarrollo psicomotor normal.

Exploración física: lesiones papulares y purpúricas de localización en extremidades inferiores y glúteos. No afec-

tación del estado general. *Evolución:* a lo largo del ingreso las lesiones evolucionaron en brotes, con extensión a extremidades superiores y cara, y formación de placas purpúricas con morfología en "escarapela", acompañadas de edema en dorso de pies y manos y antebrazo izquierdo. Se realiza tratamiento corticoideo, observándose regresión paulatina de las lesiones en dos semanas.

Comentarios. Aunque muchos autores consideran que el edema agudo hemorrágico del lactante y la purpura de Schölein-Henoch son dos manifestaciones del mismo proceso, a efectos prácticos se deben considerar entidades diferentes por las implicaciones en cuanto a evolución, pronóstico y tratamiento que de ello deriva.

12. FASCITIS NECROSANTE COMO COMPLICACIÓN

DE VARICELA. *Sánchez Granados JM, Serrano Ayes-tarán O, Arias Consuegra MA, Cancho Candela R, Gabo-li M, Payo Pérez R. Hospital Universitario de Salamanca. Hospital Río Carrión de Palencia*

Introducción. La varicela es una enfermedad común. La mayoría de los casos ocurren durante la infancia en forma de una infección de curso autolimitado y libre de secuelas. Sin embargo, la presentación de complicaciones graves no es excepcional, con una tasa de incidencia de ingresos de 2,4 por cada mil casos en niños inmunocompetentes. La sobreinfección cutánea es la más frecuente de ellas, pudiendo ser el origen de una bacteriemia o de un síndrome clínico mediado por toxinas.

Caso clínico. Preescolar de 2 años y medio, previamente sano, que presenta una exantema máculo-vesiculoso generalizado con fiebre elevada, siendo diagnosticado de varicela e iniciando tratamiento con antitérmicos (ibuprofeno y paracetamol) y antihistamínicos. El quinto día, persiste la fiebre y presenta un edema a tensión en la mano y antebrazo derechos, bien delimitado, con dolor a la palpación y a la movilización del miembro, rubor y calor en la zona. Junto a ello presenta empeoramiento del estado general, con somnolencia y dificultad para la marcha, por lo que ante la sospecha de encefalitis y/o sepsis es remitido a nuestra UCIP. En el hemograma tiene 14.870 leucocitos con un 83% de segmentados, con la serie roja y plaquetas normales. Asimismo se objetiva una PCR elevada (325 mg/dL) y se recoge

hemocultivo. Se inicia tratamiento con cloxacilina y ceftriaxona endovenosa y a las 48 horas se identifica *Streptococcus pyogenes* en el hemocultivo. A los 4 días desaparecen los signos inflamatorios y la fiebre por lo que es dado de alta en UCIP. Posteriormente, debido a la alteración en la marcha, se realizó resonancia magnética que reveló la afectación de la extremidad inferior izquierda en forma de fascitis y osteomielitis del fémur. El estudio inmunológico del paciente reveló una inversión de cociente CD4/CD8 con linfopenia absoluta, que posteriormente remontó.

Comentarios. La fascitis necrosante es una entidad de aparición excepcional en pacientes inmunocompetentes, siendo la varicela un factor predisponente hasta en un 50% de los casos. Hay datos que relacionan el uso de ibuprofeno con la aparición de fascitis o shock tóxico, como pudo ocurrir en nuestro caso. El diagnóstico y tratamiento precoces fueron determinantes en la buena evolución del paciente. La etiología estreptocócica se correlaciona con una mayor agresividad.

Actualmente, la varicela es una enfermedad prevenible, con una efectividad próxima al 100% en sus formas graves, por lo que debe considerarse su inclusión el calendario vacunal.

13. FASCITIS Y OSTEOMIELITIS EN EL CURSO DE LA

VARICELA. *García García MD, Prieto Matos P, Fernández Álvarez D, Muriel Ramos M, Nava García E, Salazar Alonso Villalobos V. Hospital Universitario de Salamanca*

Introducción. La varicela es la enfermedad exantemática más frecuente en la infancia. Suele ser autolimitada y casi siempre benigna en niños inmunocompetentes, aunque a pesar de esta asumida benignidad puede presentar complicaciones infecciosas, neurológicas y hematológicas, como ocurrió en el caso que comentamos.

Caso clínico. Niño de 2 años con exantema vesiculoso y fiebre elevada, diagnosticado de varicela. Al 5º día de evolución presenta inestabilidad de la marcha y fiebre, decidiéndose ingreso hospitalario y tratamiento con aciclovir. El 3º día de ingreso muestra signos inflamatorios sugerentes de artritis de rodilla izquierda, así como importante edema, eritema y dolor en antebrazo y mano derecha. Ante

la sospecha de artritis séptica de rodilla y fascitis necrotizante como complicación de varicela se decide añadir al tratamiento ceftriaxona y derivarlo a la UCIP de nuestro hospital.

Exploración. Hemodinámicamente estable, con deformidad de antebrazo y mano derecha por el edema, así como de mano izquierda. Actitud antiálgica de pierna izquierda con signos inflamatorios en rodilla e impotencia funcional. Exantema vesículo costroso generalizado. Resto de exploración normal. Se mantiene tratamiento médico y se decide observación por parte de cirugía pediátrica. La afectación de las extremidades superiores evoluciona favorablemente y a los 6 días del ingreso se traslada a la planta. En la palpación del 1/3 medio del mulso izquierdo se encuentra un punto doloroso, así como aumento del perímetro de la zona respecto al derecho.

Se solicita gammagrafía ósea detectándose depósito patológico en 1/3 medio de fémur izquierdo. En la RMN se aprecia una colección que rodea diáfisis femoral izquierda, sin afectación articular y con aumento de señal en médula ósea y músculo, considerándose los diagnósticos de miositis y osteomielitis. Se decide drenaje de colección (cultivo de líquido obtenido: negativo) y canalización de subclavia izquierda. En días posteriores la evolución del miembro inferior izquierdo es favorable, pero el desplazamiento del catéter central provoca un hemotórax izquierdo masivo con inestabilidad hemodinámica que requiere toracocentesis y hemoderivados. Los hallazgos del hemocultivo realizado indican la necesidad de añadir teicoplanina al tratamiento. La evolución clínica al mes es favorable y se decide realizar RMN de control, en la que se observa mayor afectación ósea y muscular. Ante estos hallazgos se decide administrar imipenem y realizar curetaje. Las muestras enviadas para cultivo microbiológico no detectaron crecimiento bacteriano. Evolución posterior favorable, siendo dado de alta a los 46 días del ingreso.

Comentarios. La sobreinfección bacteriana en pacientes inmunocompetentes con varicela ensombrece el pronóstico de esta infección. Las fascitis y osteomielitis son complicaciones graves cada vez más frecuentes en la varicela. El tratamiento quirúrgico debe asociarse precozmente al tratamiento médico. La vacunación de la varicela debería considerarse en el calendario vacunal, evitando así las complicaciones asociadas a esta infección.

14. FIEBRE BOTONOSA MEDITERRÁNEA. *Puente Sánchez MC, Santana Rodríguez C, Romero Escós MD, Garrido-Lestache Rodríguez ME, Moraleda Redecilla MC, Raga Poveda MT. Segovia*

Introducción. La fiebre botonosa mediterránea es una enfermedad endémica en nuestro país, causada por la *Rickettsia conorii* (bacilo gramnegativo intracelular) y transmitida por la garrapata del perro (*Rhipicephalus sanguineus*). Se estima que hasta un 20% de las garrapatas están infectadas por *R. conorii*. Representa la rickettsiosis exantemática más frecuente en los países de la cuenca del Mediterráneo. Se produce más frecuentemente en zonas rurales y tiene una incidencia máxima en la época estival, coincidiendo con el ciclo biológico de la garrapata. El contacto previo con un perro parasitado es casi constante

Caso clínico. Lactante de 22 meses que presenta fiebre de 39°C de 72 horas de evolución. No sintomatología respiratoria ni digestiva. Hábitat rural. Contacto con perros y ovejas.

Exploración física: peso 10,960 kg (P25-50) Talla 85 cm (P50-75) Tª 38,9º C. Fc 154 lpm. Fr 40 rpm. TA 99/50 mmHg. Afectación del estado general. Escara negruzca de 1 cm de diámetro localizada en región retroauricular izquierda, de bordes netos y halo eritematoso circundante, con adenopatía satélite. Resto de exploración por aparatos normal. Pruebas complementarias.- Hemograma y coagulación: normal. VSG 19 mm/hora. Bioquímica con perfil hepatorenal: GOT 50 U/l, LDH 764 U/l, FA 179 U/l, CPK 116 UI/l, PCR 8 mg/dL, resto normal. S. de orina: normal. Hemocultivo negativo.

Evolución: ante la sospecha clínica de fiebre botonosa mediterránea, se ingresa para observación, evidenciándose a las 6 horas del ingreso aparición de lesiones papulo-eritematosas "botonosas" en miembros inferiores (5-6 elementos), por lo que se inicia tratamiento antibiótico con doxicilina oral con buena evolución clínica, mejorando rápidamente el estado general y cediendo la fiebre a los cuatro días del ingreso. Posteriormente se confirmó la positividad de anticuerpos para *Rickettsia conorii* por inmunofluorescencia indirecta (IFI) en el seguimiento ambulatorio.

Comentarios. La fiebre botonosa mediterránea se manifiesta como una enfermedad aguda febril, con cefalea, artromialgias, exantema eritemato-maculo-papular y una lesión

de inoculación (“mancha negra”). La “mancha negra” es la primera manifestación clínica de la enfermedad y puede ser el único estigma durante el período de incubación asintomático, pasando fácilmente desapercibida si se localiza en zonas poco expuestas, por lo que debemos insistir en su búsqueda. El diagnóstico inicial se basa en criterios clínico-epidemiológicos y es confirmado por serología mediante la detección de anticuerpos por IFI. El inicio precoz del tratamiento acorta el período febril, disminuye los síntomas y evita la aparición de complicaciones graves. El tratamiento de elección es la doxiciclina.

15. MENINGOENCEFALITIS AGUDA POR VIRUS EPSTEIN-BARR. *Bermúdez González S, Herrera Martín M, Hortelano López M, Moraleda Redecilla C, Santana Rodríguez C, Penela Vélez de Guevara MT. Hospital General de Segovia*

Introducción. Las meningoencefalitis agudas virales en la infancia representan una patología relevante, producida principalmente por enterovirus y herpesvirus, actuando por mecanismo directo o inmunológico, (postinfeccioso o postvacunal). Ante un cuadro sugerente de esta patología, es difícil establecer un diagnóstico etiológico inicial y un adecuado tratamiento. Uno de los virus responsable puede ser el virus de Epstein-Barr (VEB) La patogenia no está del todo clara, pero puede no siempre ser por invasión directa del SNC. Presentamos un caso de meningoencefalitis aguda con serología compatible con infección por VEB, sin presencia del mismo en SNC, ni signos de mononucleosis infecciosa.

Caso clínico. Niño de 2 años y 11 meses que inicia 5 días antes del ingreso un cuadro de cefalea leve, asociando en las últimas 24 horas tendencia al sueño y astenia. No refiere ingesta de tóxicos. Antecedentes personales: exposición a varicela los días previos y gastroenteritis leve 3 semanas antes. Inmunizaciones correctas sin reacciones anómalas. Exploración física: fiebre de 38,5°C, irritabilidad y tendencia al sueño (Glasgow 10-11). Meníngeos negativos, resto de exploración normal. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación, normal. PCR: 2,4 mg/dL. TC craneal y EEG normal. LCR: 17 células, resto normal, con cultivo negativo. Hemocultivo, frotis nasal y faríngeo nega-

tivos. Serología sugerente de infección reciente por VEB. Estudio en LCR y suero por PCR y serología, en centro de referencia para virus, incluyendo VEB, negativo.

Ingresa en observación, permaneciendo afebril, alternando episodios de somnolencia con períodos de normalidad.

A las 48 horas, presenta convulsión parcial compleja, que cede con diazepam intravenoso. Se inicia tratamiento con aciclovir y fenitoína iv. Se repite TC (normal), y EEG en el que se objetiva actividad de fondo lentificada y foco temporal derecho. RMN: Imágenes hiperintensas múltiples en posible relación con encefalitis aguda difusa. El paciente permanece estable, persistiendo los períodos de somnolencia hasta el 10º día, en que se normaliza el ritmo sueño-vigilia. Al comenzar deambulacion se observa marcha atáxica, que va mejorando en las semanas siguientes, con normalización total al mes del cuadro.

Conclusiones. En los niños con clínica neurológica aguda, aún en ausencia de signos y síntomas de mononucleosis infecciosa, se debe pensar en el VEB como posible etiología. Aunque sólo del 1 al 7% de las infecciones por este virus presentan complicaciones en sistema nervioso, se han detectado aumento de linfocitos en LCR hasta en un 30% de los casos y alteraciones en el EEG en un 35%. Se plantea la posibilidad de tratamiento con corticoides, ya que diferentes estudios apoyan la mejoría tras dicho tratamiento.

16. NEUMONÍAS COMPLICADAS. *Sarmiento Martínez M, Suárez Saavedra S, Montejo Vicente M, Ruiz del Árbol P, De Miguel Mallén MA, Concha Torre A*. Servicio de Pediatría. *UCIP. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*

Introducción. Las neumonías adquiridas en la comunidad continúan siendo en nuestro medio una patología común y potencialmente grave. En los últimos años, la frecuencia de neumonías complicadas, con empiema, abscesos o cavitación, ha aumentado de forma significativa. El germen más frecuentemente implicado es el *Streptococcus pneumoniae*.

Objetivos. Describir las neumonías complicadas con cavitaciones y/o derrame ingresados en los meses de enero y febrero de 2005 en nuestro Servicio.

Material y métodos. Se recogen datos epidemiológicos (asistencia a guardería, vacunación antineumocócica, tratamiento antibiótico oral previo), clínicos (días de evolución, sintomatología), analíticos, radiológicos (radiografía simple, ecografía torácica y/o TC), de tratamiento (antibioterapia, drenaje torácico) y evolución a corto plazo (necesidad de toracoscopia).

Resultados. Se describen 5 casos (3 lactantes y 2 preescolares), uno de los cuales recibió vacunación antineumocócica previa. Se presentaron en forma de fiebre y tos de una semana de evolución en 4 de ellos y se encontró leucocitosis llamativa (> 20.000 leucocitos/ mm^3) con aumento significativo de la proteína C reactiva (>10 mg/dL) en 4. En los lactantes ya aparecía derrame y/o cavitación en la radiografía al ingreso. 3 pacientes precisaron colocación de tubo de drenaje pleural por derrame paraneumónico con características de empiema y se trataron con fibrinolíticos intrapleurales; uno de ellos precisó posteriormente desbridamiento pleural mediante toracoscopia. Se aisló neumococo en el líquido pleural de 2 pacientes (en uno de ellos también en sangre) y en otros dos el antígeno neumocócico en orina fue positivo. En todos los casos el tratamiento inicial incluyó la cefotaxima asociado a vancomicina si la respuesta clínica inicial al tratamiento era insuficiente, salvo en un alérgico a cefalosporinas que recibió claritromicina inicialmente.

Comentarios. En nuestro servicio observamos en los últimos años un aumento de casos de neumonías complicadas, fundamentalmente neumocócica, en lactantes y preescolares, en relación a lo reflejado en estudios nacionales más amplios. Si se extendiese el uso de la vacuna antineumocócica en nuestro medio es posible que asistiésemos a una disminución de la incidencia de neumonías complicadas y enfermedad neumocócica invasiva tal como se observa en otros países que tienen implantada la vacunación universal.

3ª SESIÓN DE POSTERS

Moderador: *Dr. C. Santana Rodríguez*

17. ANEMIAS SEVERAS EN NIÑOS INMIGRANTES.

Bermúdez Gonzalez S, Raga Poveda T, Calleja López S, Penela Velez de Guevara MT, Jiménez Casso S, Moraleda Redecilla C. Hospital General de Segovia

Introducción. El aumento de la inmigración hace que cada vez sea más frecuente el hallazgo de anemias graves en la población pediátrica y aunque la etiología carencial es la causa más frecuente, no podemos olvidar otra serie de patologías habituales en este colectivo.

Caso 1: paciente de 3 años de origen marroquí, alimentado a base de lácteos. Refiere astenia y pica. Exploración: color amarillento de piel y palidez de mucosas, pestañas hipertróficas. Auscultación cardiaca: taquicárdico, soplo sistólico II/IV con segundo ruido desdoblado. Exámenes complementarios (EC): Hb 4,8 g/dL, Hcto 18,2%, VCM 54,1 fl, HCM 14,2 pg, frotis de sangre periférica: anisopoiquilocitosis, frecuentes ovaloeliptocitos, hierro 18 $\mu\text{g}/\text{dL}$, ferritina 18 ng/mL, transferrina 274 mg/dL, TIBC 339 $\mu\text{g}/\text{dL}$, saturación de transferrina 5,3%. Diagnóstico: anemia carencial. Tratamiento: transfusión de concentrado de hematíes, hierro oral, limitación del consumo de leche y alimentación diversificada y variada.

Caso 2: paciente de 16 meses de origen marroquí. Antecedentes personales: diversificación adecuada, tuberculosis pulmonar en tratamiento. Exploración: palidez de mucosas, color cetrino, hepatoesplenomegalia. EC: Hb 6 g/dL, Hcto 19,6%, VCM 94,5 fl, HCM 28,8 pg, reticulocitos 570‰, hierro 118 mg/dL, ferritina 232 ng/mL, transferrina 246 mg/dL, TIBC 305,5 $\mu\text{g}/\text{mL}$, saturación de transferrina 34,7%. Frotis de sangre periférica: anisocitosis, aislados drepanocitos. Diagnóstico: anemia drepanocítica. Tratamiento: transfusión de concentrado de hematíes en el momento agudo continuando actualmente con penicilina y ácido fólico.

Caso 3: paciente de 12 meses de origen búlgaro con alimentación a base de productos lácteos y galletas. Exploración: aspecto desnutrido, palidez cutánea, panículo adiposo ausente, severa dermatitis del pañal y perianal. EC: Hb 6,2 g/dL, Hcto 26,1%, VCM 52,9 fl, HCM 12,6 pg, marcada anisocitosis, poiquilocitosis, eliptocitos, esquistocitos y esfrocitos, hematíes con punteado basófilo; hierro 11 mg/dL, ferritina 2 ng/dL, transferrina 594 mg/dL, TIBC 736,6 mg/dL, saturación de transferrina 1,5%, anticuerpos anti-gliadina y transglutaminasa positivos. Diagnóstico: anemia nutricional y anemia malabsortiva por enfermedad celiaca. Tratamiento: hierro intramuscular, que mejoró rápidamente la analítica, continuando posteriormente con hierro oral.

Caso 4: paciente de 16 meses de origen rumano con alimentación exclusiva a base de leche de vaca y cereales desde

los 6 meses. Exploración: palidez de piel y mucosas. EC: Hb 6,6 g/dL, Hcto 29,9%, VCM 50,6 fl, HCM 12,4 pg, reticulocitos 55%, hierro 11, ferritina 5, transferrina 436, TIBC 540,6, saturación de transferrina 2, anticuerpos anti gliadina y transglutaminasa positivos, biopsia intestinal negativa. Diagnóstico: anemia ferropénica severa de origen carencial. Tratamiento: hierro intramuscular y oral.

Discusión. La causa más frecuente de anemia en la población infantil inmigrante continúa siendo la nutricional, debido no sólo a la marginación socioeconómica, sino a la cultura, el clima o la religión. No por ello debemos olvidar enfermedades de base genética como las hemoglobinopatías (zona suhsahariana de África), el déficit congénito de lactasa (África tropical y del Este y sudeste de Asia) o anemias hemolíticas, ni las enfermedades malabsortivas como la intolerancia a la lactosa (África y Asia) o la enfermedad celiaca.

18. COMPLICACIONES DE LA ESPLENECTOMÍA A PROPÓSITO DE UN CASO DE MICROESFEROCITOSIS HEREDITARIA. *González García R, Muriel Ramos M, Fernández Álvarez D, Prieto Tato LM, Gimeno de Atauri A, García García MD. Hospital Clínico Universitario de Salamanca*

Introducción. La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica crónica de origen congénito más frecuente. Se caracteriza por el defecto de proteínas, fundamentalmente la espectrina, que forman el esqueleto del eritrocito, que provocan en éste una disminución de su resistencia osmótica. Estos hematíes, debido a su estructura, se destruyen principalmente en el bazo. Produce una anemia de intensidad variable, desde un cuadro asintomático hasta una grave ictericia neonatal que puede precisar exanguinotransfusión. En su evolución pueden surgir complicaciones como crisis hemolíticas, crisis aplásicas y litiasis biliar que aparece en el 40% de los casos. Presentamos un caso que en su curso evolutivo han presentado este último proceso.

Caso clínico. Niño de trece años, con antecedentes de madre esplenectomizada por esferocitosis hereditaria, diagnosticado de esta enfermedad a los tres meses de edad a raíz de una ictericia neonatal que precisó exanguinotransfusión. Durante su seguimiento presenta hemólisis permanente, con ictericia, coluria, esplenomegalia progresiva hasta acan-

zar 9 cm bajo reborde costal. Analítica: hemograma: eritrocitos 3,160.000, hb de 9,4, HTO 26%, VCM26, HCM: 33, RDW: 21%, reticulocitos 16% (número absoluto 554,900), Serie blanca y plaquetaria normal, Haptoglobina: 7,94 mg/dL. Bilirrubina indirecta 6,4. LDH: 315. Ecografía abdominal: litiasis biliar múltiple y esplenomegalia de 20 cm, motivo por el que se indica esplenectomía más colecistectomía, que se intenta realizar por vía laparoscópica. Durante la intervención presento broncoespasmo por lo que dicha intervención hubo de posponerse unos días para después proceder a un abordaje mediante laparotomía.

Conclusiones. En el tratamiento de la esferocitosis, la esplenectomía esta indicada en niños con enfermedad grave, hemoglobina menor de 8 g/dL, reticulocitos superiores al 10%, edad mayor de 6 años y la presencia de litiasis biliar condiciona también la colecistectomía.

En la actualidad la cirugía laparoscópica es la técnica de elección en la esplenectomía y colecistectomía por la reducción en la morbi-mortalidad, considerándose en algunos trabajos recientes, la extirpación subtotal del órgano, preservando así su función inmune. En el manejo previo de esta intervención quirúrgica es necesaria la inmunización frente a microbios encapsulados así como la profilaxis antibiótica con penicilina durante y postcirugía, manteniéndose al menos durante 2 años.

19. ENFERMEDAD DE HODGKIN: HIPERPLASIA TÍMICA POSTQUIMIOTERAPIA VS RECIDIVA. *Hernández Zurbano MC, Criado Muriel C, Benito A, Rivas García A, García Llorente G, Prieto Matos P. Hospital Universitario de Salamanca*

Introducción. La hiperplasia tímica postquimioterapia es un fenómeno poco frecuente aunque bien documentado, que generalmente ocurre durante el primer año posttratamiento.

Caso clínico. Paciente de 12 años diagnosticado de enfermedad de Hodgkin (EH) (estadio II, predominio linfocítico) que recibió tratamiento según EH-SEOP. La gammagrafía con Ga67 y el TC al terminar el tratamiento eran normales. Tres meses después se evidencia en el TC la presencia de una masa de 6-7 cm a nivel del timo con Ga67+. Se realiza estudio PET que es compatible con hiperplasia tímica. Adoptamos una actitud expectante. En siguientes reeva-

luaciones la imagen persiste en el scanner aunque en el PET no se evidencian signos de actividad neoplásica. Sin embargo, en el último control, 18 meses postratamiento, aparece una masa homogénea de unos 5 cm a la altura del cayado aórtico además de múltiples adenopatías en varias localizaciones. Solicitamos la realización de una RM y nuevo estudio PET para determinar si persiste la hiperplasia tímica o el paciente se encuentra ante una recidiva de su EH, con resultados que orientan hacia esta última posibilidad.

Conclusiones

1. La hiperplasia tímica es una entidad descrita en pacientes postratamiento quimioterápico. Ante la aparición de una masa mediastínica es necesario hacer un buen diagnóstico diferencial con una posible recidiva, lo que ahorrará al paciente procedimientos innecesarios tales como una cirugía o un nuevo tratamiento antineoplásico.
2. El PET es de gran utilidad en estos casos, no siendo ya necesario efectuar una biopsia de la masa para establecer un diagnóstico correcto.
3. Revisando la literatura, no existen diferencias en cuanto a pronóstico y supervivencia entre los pacientes con hiperplasia tímica y los que no la tienen.

20. HACIA UN TRATAMIENTO INDIVIDUALIZADO EN LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE WEST. *Álvarez Álvarez C, Herranz Fernández JL, Arteaga Manjón-Cabeza R. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla*

El pronóstico de los niños con síndrome de West depende de la etiología del mismo, pero en gran manera también de la persistencia o desaparición de los espasmos y de la hipsarritmia EEG. De hecho, la supresión de las crisis debe considerarse objetivo urgente del tratamiento, por lo que debe sustituirse inmediatamente una medicación ineficaz por otra.

Se refieren los casos de tres lactantes con espasmos en flexión e hipsarritmia, en los que fueron necesarias varias pautas terapéuticas.

Primer caso: niña nacida con reproducción asistida, desde los tres meses con espasmos en flexión y EEG con hipsarritmia. Tratada sin éxito con vigabatrina (hasta 130 mg/kg/día), se administran paulatinamente hidrocortisona, ACTH, piridoxina, biotina y topiramato (hasta 18

mg/kg/día). Finalmente, con 100 mg/kg/día de valproato se suprimieron las crisis en pocos días y desapareció la hipsarritmia.

Segundo caso: niña con síndrome de Down, desde los 7 meses espasmos en flexión y EEG con hipsarritmia. Tratada sin éxito con vigabatrina (hasta 200 mg/kg/día), fueron también ineficaces hidrocortisona, ACTH y valproato (hasta 200 mg/kg/día). La administración, por último, de topiramato con dosis de 10 mg/kg/día suprimió los espasmos y la hipsarritmia en pocos días.

Tercer caso: lactante de 5 meses con encefalopatía hipóxico-isquémica y convulsiones desde las 3 horas de vida. Desde los 2 meses hemiespasmos e hipsarritmia, siendo tratada sin éxito con vigabatrina (hasta 200 mg/kg), topiramato (hasta 25 mg/kg) e hidrocortisona. Con 50 UI ACTH diarias está asintomática desde el segundo día de tratamiento.

Conclusiones

1. La vigabatrina es la mejor alternativa terapéutica en niños con síndrome de West sintomático pero, cuando es ineficaz, deben ensayarse urgentemente otras alternativas –valproato, ACTH, hidrocortisona, topiramato, piridoxina, biotina, etc.– para que no se demore la supresión de los espasmos y de la hipsarritmia, habida cuenta que la persistencia de dichas alteraciones electroclínicas supone un paréntesis en la evolución psicomotora del niño y empeoramiento del pronóstico a largo plazo.
2. Estos casos reflejan la heterogeneidad del síndrome de West, no sólo en su etiología, sino en la respuesta a los fármacos administrados. En cada niño ha sido eficaz un fármaco concreto y no los otros, lo que debe potenciar la investigación de la farmacoresistencia y la identificación de los tratamientos individualizados prospectivos, que ya están desarrollándose con ayuda de la farmacogenética y de la farmacogenómica.

21. HISTIOCITOSIS AZUL MARINO DE MÉDULA ÓSEA ASOCIADA A NUTRICIÓN PARENTERAL DOMICILIARIA DE LARGA EVOLUCIÓN. *Moráis López A, Lama More RA, Álvarez S*, Alves Ferreira J*, Sastre Urgelles A**.* Unidad de Nutrición Infantil. *Servicio de Anatomía Patológica. **Servicio Hemato-oncología Infantil. Hospital Infantil La Paz.

Introducción. El síndrome de histiocitosis azul marino asociada a nutrición parenteral (NP) fue descrito por Bigorgne et al en 1996, habiendo sido reportados desde entonces pocos casos, sin estar clara la etiopatogenia ni la evolución clínica. Presentamos una paciente receptora de NP domiciliaria que presentó en su evolución pancitopenia en sangre periférica.

Caso clínico. Niña de 15 años afecta de síndrome de pseudoobstrucción intestinal crónica miógena, que se manifiesta desde los cinco años como impactación esofágica, crisis suboclusivas intestinales recurrentes y fracaso intestinal. Esto condiciona una dificultad muy importante para mantener un adecuado aporte energético-proteico, con progresivo deterioro de su estado nutricional, llegando a un índice de Waterlow de 66% e índice de masa corporal de 10,97 (z-score -2,65) a los ocho años. A los 11 años de edad se incluye en protocolo de NP domiciliaria, con resultados discretos. Asocia además hipoacusia neurosensorial y megavejiga de comportamiento neurogénico, con reflujo vesíco-ureteral bilateral y nefropatía por reflujo. Desde el inicio de la NP se observa disminución lenta pero progresiva de los recuentos de las tres series celulares en sangre periférica, en especial de la serie roja, con cifras mínimas de 6,2 g/dL de hemoglobina, 3.500 leucocitos/mm³ y 144.000 plaquetas/mm³. El estudio histológico de médula ósea demuestra la presencia de abundantes acúmulos multifocales de histiocitos con coloración azul marino mediante Giemsa, sugestivos de depósito lipídico. Tras 6 meses de retirada parcial de los lípidos de la NP, se objetiva un ligero aumento en el recuento de plaquetas y leucocitos. En el estudio histológico se objetiva una imagen semejante a la primera valoración. El análisis enzimático en fibroblastos y leucocitos periféricos descartó enfermedad de Gaucher, de Sandhoff y de Niemann-Pick tipos A y B.

Conclusiones

1. En esta paciente, el desarrollo de la pancitopenia coincidió con la instauración de NP domiciliaria y mejoró tras la retirada del aporte lipídico en NP.
2. El origen de la pancitopenia se encontró en el desplazamiento medular de las tres series por histiocitos azul marino, eventualidad descrita en asociación con NP prolongada, aunque con escasa frecuencia.

22. NEUROBLASTOMA DISEMINADO. *Fernández Pulido EM, Berrocal Castañeda M, Páez González R, Martín R, Fernández Álvarez D, Salazar V. Hospital Universitario Salamanca*

Introducción. El neuroblastoma, tumor maligno de la cresta neural, representa el 8-10% de todos los tumores pediátricos. La clínica depende del origen y extensión del tumor y de si hay o no diseminación. Pudiendo manifestarse en caso de estar diseminado con cojera, irritabilidad, fiebre prolongada, retraso ponderal y signos de aplasia medular.

Caso clínico. Mujer de 6 años que ingresa desde las consultas externas de Pediatría para completar estudio de síndrome febril prolongado. Refiere en los últimos dos meses fiebre moderada intermitente y febrícula. Se acompaña de dolores difusos, erráticos, inicialmente en cuello y posteriormente en extremidades, sobre todo inferiores y espalda. El dolor le despierta por la noche, le provoca cojera y no cede con ibuprofeno. La notan cansada, irritable y triste. En su centro de salud se inicia estudio con pruebas complementarias. Destacando: trombocitosis, aumento de la VSG, aumento de la PCR, título de ASLO alto, LDH alta y Mantoux negativo. Por lo que comienza tratamiento con penicilina benzatina 600.000 U habiendo recibido dos dosis hasta el momento. Persisten la fiebre y los dolores por lo que ingresa y se amplía estudio. En la exploración física destaca regular estado general con expresión facial triste y quejumbrosa. Coloración pálida-pajiza de piel. Soplo sistólico I/VI de aspecto inocente. Angioma en regresión en mejilla derecha. Pigmentaciones cutáneas pardas en hemitórax derecho y brazo del mismo lado. Hiporreflexia osteotendinosa rotuliana y aquilea. Resto de exploración por aparatos normal. Se repite la analítica: anemia microcítica hipocrómica, trombocitosis, aumento de VSG, C3, PCR, LDH, ferritina y ASLO. Se realiza radiografía toracoabdominal y se observa imagen de condensación retrocardiaca paravertebral que se extiende por debajo del diafragma a nivel de D9-D10, densa, de bordes nítidos, con concavidad hacia la columna. Ante la sospecha de neuroblastoma se realiza RMN, gammagrafía con MIBG y biopsia de médula ósea diagnosticándose de neuroblastoma metastático estadio IV.

Comentarios. Además de procesos infecciosos y conectivopatías, las neoplasias deben considerarse en el diagnóstico diferencial de aquellos cuadros que cursan con síntomas musculoesqueléticos y fiebre prolongada.

23. SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ASOCIADO A GASTROENTERITIS ENTEROINVASIVA. *Anguita Argáiz R, Moraleda Redecilla C, Hortelano López M, Romero Escos MD, Calleja López S, Jiménez Casso MI.*

Introducción. El SHU (síndrome hemolítico-urémico) se caracteriza por la triada: Anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda (IRA) por lesión de la cortical renal. Es la causa más frecuente de IRA en niños. La mayoría de los casos están precedidos por un cuadro de enteritis aguda, cuyo agente etiológico más común es la *E coli* enterohemorrágica O157:H7, productora de verotoxina. El diagnóstico es principalmente clínico, apoyado en datos de laboratorio, sobre todo en la presencia de esquistocitos en el frotis de sangre periférica. Presentamos tres casos de SHU que debutaron como gastroenteritis enteroinvasiva.

Caso clínico 1: paciente de 2 años de edad ingresado por gastroenteritis con fiebre, deposiciones sanguinolentas y episodios de dolor abdominal intenso. Analítica al ingreso: leucocitos 16.120 /uL, resto normal. Al 4º día de hospitalización a la exploración está decaído, con palidez cutáneo-mucosa. Se observa hematuria y proteinuria en dos controles, por lo que se realiza analítica presentando: hemograma: Hb 6,7 mg/dL, Hto 19,8%, leucocitos 28.420/uL con desviación izquierda, plaquetas 33.000/uL. Reticulocitos: 35/1.000. Frotis sanguíneo: esquistocitos. Bioquímica: creatinina 3,1 mg/dL, urea 150 mg/dL, sodio 125 mmol/L, potasio 4,4 mmol/L. PCR 11,7 mg/dL. Coprocultivo negativo. El paciente fué trasladado a hospital terciario donde precisó diálisis peritoneal. *Caso clínico 2:* paciente de 6 años de edad, que ingresa por un cuadro de deposiciones mucosanguinolentas, dolor abdominal cólico y febrícula. Se realizó tratamiento con perfusión intravenosa 48 horas con evolución favorable. Dado de alta, reingresó a las pocas horas por reaparición del cuadro y tinte subictérico. Pruebas complementarias: Hemograma: Hb 11,2 mg/dL, Hto 33,6%, plaquetas 52.000/uL. Reticulocitos: 29/1.000. Frotis sanguíneo: esquistocitos. Bioquímica: Creatinina 1'8 mg/dL, sodio 133 mmol/L, potasio 4,5 mmol/L, bilirrubina 1,9 mg/dL. Proteinuria nefrótica y hematuria leve. Dos coprocultivos: flora habitual. El paciente fué trasladado a hospital terciario, realizando tratamiento conservador con mejoría progresiva de la función renal. *Caso clínico 3:* paciente de 15 meses de edad

que ingresa por febrícula y deposiciones diarreicas, sanguinolentas en las últimas horas. Exploración física: decaído, exantema maculopapuloso en tronco. Con las deposiciones presenta prolapso rectal, con lesiones ulcerosas en mucosa. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 25.320/uL, plaquetas 348.000/uL, resto sin alteraciones significativas. Dos coprocultivos negativos, aislándose toxina enterohemorrágica en heces. Durante el ingreso presenta empeoramiento progresivo del estado general por lo que se realiza ecografía abdominal observándose pancolitis y adenopatías en raíz mesentérica. Se decide iniciar tratamiento antibiótico intravenoso y traslado a hospital terciario para valoración y tratamiento. A las pocas horas desarrolla un SHU, respondiendo favorablemente al tratamiento conservador.

Conclusión. El SHU es un cuadro grave que puede originar una IRA severa. Requiere un diagnóstico y tratamiento precoz. Es fundamental un control estrecho de los pacientes ingresados por gastroenteritis enteroinvasiva con evolución tórpida para detectar los cambios clínicos (deterioro general, palidez, oliguria o edemas) y analíticos que han de hacernos sospechar el desarrollo de un SHU.

4ª SESIÓN DE POSTERS

Moderadora: *Dra. M.M. Martín Mate*

24. CAVERNOMATOSIS CEREBRAL MÚLTIPLE FAMILIAR. *Quiroga González R, Concha Torre A*, Touza Pol P*, Fernández Barrio BC, Costa Romero M, Rey Galán C*. Servicio de Pediatría. *UCIP. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*

Antecedentes. Los cavernomas (angiomas cavernosos) son la segunda causa de malformaciones vasculares intracraneales (0,5-1%). Forman cavidades sanguíneas yuxtapuestas a vasos normales. En la mitad de casos el diagnóstico es casual. La forma más habitual de presentación clínica es la crisis convulsiva secundaria a sangrado. La prueba diagnóstica de elección es la resonancia magnética (RM). El tratamiento es conservador, salvo que curse con manifestaciones clínicas importantes, donde se valorará la cirugía. Los cavernomas aparecen en forma esporádica o familiar y, generalmente, como lesiones aisladas. La cavernomatosis familiar se transmite de forma autosómico domi-

nante y la principal mutación genética se halla en el cromosoma 1, región 7q 21-22, gen codificador de la proteína KRIT 1.

Caso clínico índice. Varón de 2 años, sin antecedentes personales de interés, que comienza en las 48 horas previas con episodios de rubor facial, bostezos y sudoración profusa, sin aparente pérdida de conciencia, con cese de la respiración y cianosis. Los familiares han observado unos 6 episodios que ceden espontáneamente y se siguen de somnolencia, pero con aumento progresivo de la duración. En su hospital de referencia se realiza TC craneal donde se aprecia una imagen nodular hipodensa en lóbulo temporal derecho (1,8 x 1,8 cm) con mínimo edema periférico compatible con sangrado de malformación vascular o proceso expansivo intracraneal. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización y vigilancia. Presenta una exploración física normal, sin focalidad y Glasgow de 15 puntos. Se instaura tratamiento con valproato intravenoso. Se repite TC craneal con contraste en el que se observa lesión hipodensa en la punta del lóbulo temporal derecho (3,5 x 2,2 cm) en cuyo interior se observa una rama de la arteria cerebral media. No existe efecto masa, edema perilesional ni captación de contraste. En las 24 horas siguientes al ingreso en UCIP realiza tres crisis parciales complejas de menor duración y posteriormente, los episodios desaparecen. En el electroencefalograma se observa una focalidad lenta témporo-parietal derecha. En la RM se observa una lesión compatible con cavernoma en la región descrita y otra más pequeña en lóbulo frontal izquierdo. En la angiografía con reconstrucción en 3 dimensiones se aprecia un hematoma sin nido vascular. El paciente es intervenido por el Servicio de Neurocirugía con croneotomía temporal y disección de la lesión. El postoperatorio transcurre sin incidencias. Ante el diagnóstico de cavernomatosis, la revisión de la historia familiar muestra dos tíos maternos epilépticos, uno de ellos con debut de crisis comicial secundaria a sangrado de cavernoma y el abuelo materno con episodios de vértigo secundario a cavernomas en troncoencéfalo. El resto de la familia está asintomática y algunos han realizado RM normales. Se realiza estudio genético familiar, pendiente de resultado.

Comentario. La cavernomatosis constituye una malformación vascular poco frecuente y con buen pronóstico en líneas generales. Una vez diagnosticado, es necesario realizar estudios de despistaje en familiares para descartar la

posibilidad de una cavernomatosis familiar. La RM es la prueba diagnóstica de elección para la detección de cavernomas asintomáticos.

25. COLEDOCOLITIASIS SINTOMÁTICA EN EL NIÑO.

González García R, Martín Alonso M, Nieto Almeida B, Murga Herrera V, Nava García E, Grande Benito A. Hospital Clínico Salamanca

La litiasis biliar, definida como la presencia de cálculos en la luz de la vía biliar, que pueden obstruir su flujo, es una enfermedad que esta siendo diagnosticada cada vez con más frecuencia en el niño, planteándose el dilema si el aumento se produce por verdadero aumento de la incidencia o por el uso cada vez más frecuente de la ultrasonografía. Aunque en la mayoría de las ocasiones el hallazgo sea casual, la litiasis biliar sintomática no es una excepción en el niño, siendo una de las expresiones clínicas más frecuentes, el cólico biliar: dolor de inicio brusco, intenso, localizado en hipocondrio derecho, que se exagera con la ingesta de alimentos, habitualmente acompañado de vómitos e ictericia. Presentamos un caso clínico de litiasis sintomática por cálculo localizado en el colédoco terminal.

Caso clínico. Varón de 10 años de edad que desde tres meses antes, ha padecido cuatro episodios de dolor abdominal localizados en epigastrio e hipocondrio derecho. El dolor es intenso, se acompaña de vómitos y cede en dos-tres días. En el último episodio acude a urgencias, refiriendo dolor de tres días de evolución, inicio súbito, varias horas de duración, que le mantiene encogido en las crisis y le despierta a veces de noche, se exagera al sentarse o ponerse de pie y que se acompaña de vómitos. No fiebre. Apendicectomizado a los 4 años de edad. A la exploración, está apirético, tiene moderada afectación general, piel y mucosas normales. Abdomen blando, contracturado por el dolor, que es especialmente manifiesto a la palpación de hipocondrio derecho, con puño-percusión dolorosa en ese lado; no signos de irritación peritoneal. Resto de exploración clínica normal.

Exámenes complementarios: hematócrito: 5.100.000; hemograma: Hb: 14.3.; VCM: 82,1; CHCM: 34.1; leucocitos: 7.000 (63% N; 27% L; 10,4% M); plaquetas 323.000. Bioquímica: urea: 21; creat. 0,7; Na: 136; Cl: 103; K: 3,7; BiT: 2 mg/dL.

(BiD.: 1.41) AST: 930 ALT: 1.668. GGT: 328. PCR: 0,70. Proteínas T: 7,80 (albúmina 4,5). Colesterol: 193. Triglicéridos: 89. Amilasa: 50. Protrombina: 95%. TTPA: 23.3. Ferritina: 181. Ceruloplasmina y α 1-AT normales. CPK: 38. Orina: 1010; pH: 7. Bi: 1 mg/dL. Urobilinógeno: 4 mg/dL. Sedimento: normal. Ecografía abdominal: informada como normal. TAC abdominal: dilatación de la vía biliar extrahepática hasta colédoco distal, donde se identifica imagen puntiforme de densidad calcio, compatible con cálculo próximo a papila. CPRE: se visualiza imagen compatible con pequeño cálculo en colédoco distal que se extirpa. En posteriores controles ecográficos, analíticos y clínicos el niño está libre de sintomatología, 10 meses después de realizar la CPRE.

Comentarios. La litiasis biliar sintomática es tributaria de tratamiento quirúrgico en niños cuando presentan una clara sintomatología de colecistitis, siendo la colecistectomía laparoscópica programada, la técnica de elección. En los cálculos localizados en colédoco, la CPRE puede ser una alternativa terapéutica eficaz. Los cálculos muy pequeños pueden producir complicaciones, con más frecuencia, que los de tamaño más grande y si están localizados en colédoco muy próximos a la papila, pueden no ser accesibles a la exploración ecográfica.

26. COLESTASIS AGUDA Y QUISTE DE COLÉDOCO TIPO IV A. PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Ledesma Benítez I, Marugán de Miguelsanz JM, Álvarez Ramos R, Regueras Santos L, De Fuentes Acebes MC, Iglesias Blazquéz C. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Antecedentes. El quiste de colédoco es una entidad muy rara en niños, con una incidencia estimada entre 1/13.000 y 1/250.000 niños. Consiste en la dilatación quística congénita del tracto biliar, pudiéndose ser tanto intra como extrahepático. Es más frecuente en mujeres y en asiáticos. En niños puede presentarse con la tríada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa palpable en abdomen.

Caso clínico. Niña de 23 meses, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta por cuadro de astenia, anorexia y dolor abdominal intermitente de 2 semanas de evolución, que se acompaña posteriormente de ictericia, coluria y acolia. Previamente al inicio del cuadro había

tenido cuadro de gastroenteritis aguda. En la exploración física presenta ictericia moderada y hepatomegalia de 2 cm sin esplenomegalia. Al ingreso se realiza bioquímica donde se observa patrón colestásico (bilirrubina total 8,82; bilirrubina directa 5,37) y elevación de transaminasas (GOT 142; GPT 141; GGT 504). Sistemático de orina con bilirrubina y urobilinogeno positivo. Se instaura tratamiento conservador con dieta hipograsa y se realiza las siguientes pruebas complementarias; hemograma normal, serología de VHA, VHB, VHC, CMV y VEB negativo, coprocultivo y virus en heces negativo y ecografía abdominal que demuestra moderada dilatación de la vía biliar intrahepática, principalmente cerca del hilio hepático, y colédoco muy dilatado en sus tercios proximal y medio, con parénquima hepático homogéneo. Se realiza colangio resonancia que identifica en el hilio hepático pequeños quistes biliares que se continúan en el colédoco, que presenta importante dilatación en todo su recorrido con un diámetro proximal de 15 mm, con posterior afilamiento progresivo hasta llegar a su desembocadura, todo ello compatible con quiste de colédoco tipo IV A. La paciente evoluciona favorablemente con normalización de la coloración de las deposiciones y de la orina. No presenta nuevos episodios de dolor abdominal durante el ingreso y persiste leve tinte icterico. Disminución progresiva de los valores de bilirrubina total y directa y de transaminasas. Se realiza extirpación quirúrgica completa del colédoco con reconstrucción de la vía biliar mediante hepaticoyeyunostomía en Y de Roux. Evolución postquirúrgica favorable, permaneciendo asintomática en la actualidad.

Conclusiones. El quiste de colédoco es una entidad rara en niños, pero que debe ser tomada en cuenta en el diagnóstico diferencial de la colestasis. Es importante resaltar la importancia de la extirpación quirúrgica completa, para evitar recurrencias y disminuir riesgo de malignización.

27. INTOXICACIÓN POR TOPIRAMATO. *Labra Álvarez R, Suárez Saavedra S, Taborga González E, Bernardo Fernández B, Rodríguez Suárez J, Concha Torre A. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias*

El topiramato es un nuevo agente antiepiléptico con un mecanismo de acción multifactorial que incluye un doble

efecto gabérgico. Está indicado en la epilepsia parcial así como en las crisis maníacas agudas y como profilaxis del trastorno bipolar. En pediatría la dosis recomendada es 1-3 mg/kg/día en dosis única diaria la primera semana con aumento gradual posterior y se considera 25 mg como dosis máxima inicial.

Se describe a continuación el caso clínico de una niña de 5 años que por un error en la dispensación farmacéutica, (confusión de tagamet –cimetidina– por topamax), ingirió un comprimido de 200 mg de topiramato, lo que equivale a 8 veces más de la dosis inicial recomendada en un epiléptico en la primera semana. Acude a Urgencias de Pediatría 9 horas tras la ingesta por presentar disartria, ataxia, habla incoherente, movimientos conjugados de la mirada y somnolencia. En la exploración física, además de lo previo, se constata desorientación temporal y retardo en el cumplimiento de órdenes sencillas. Dentro de las pruebas complementarias se observa tendencia a la hiperpotasemia, ligero aumento de las transaminasas y de la bilirrubina y acidosis metabólica. Ingresó en el Hospital de Corta Estancia pediátrico para vigilancia neurológica y medidas de soporte para mantener una correcta hidratación. Durante el ingreso se registra tendencia a la hipotensión y períodos de desorientación y angustia, si bien la mejoría clínica y analítica fue progresiva a partir de las 24 horas lo que permitió el alta tras 48 horas de ingreso.

Al ser el topiramato un fármaco de reciente incorporación existe poca información sobre su seguridad en casos de sobredosificación e intoxicación. Si la ingesta fuese reciente se debería realizar lavado gástrico o inducción del vómito. La eficacia del carbón activado es controvertida pero sí se defiende la utilidad de la hemodiálisis en la eliminación de este fármaco del organismo. En la mayoría de casos descritos las consecuencias clínicas no fueron graves y son suficientes las medidas de soporte, pero se han informado casos de muerte tras haber ingerido sobredosis de múltiples drogas entre las que figuraba en topiramato. Como conclusión final y aunque en nuestro caso de trató de una confusión en la lectura de la prescripción médica, se debe destacar la importancia de seguir fielmente la posología indicada con el fin de evitar los efectos adversos por la administración de dosis altas de forma brusca.

28. METAHEMOGLOBINEMIA POR PURÉ DE VERDURA. *Puente Sánchez MC, Reig del Moral C, Jiménez Casso MS, Garrido-Lestache Rodríguez ME, Moraleda Redecilla MC, Raga Poveda MT. Hospital General de Segovia*

Introducción. La metahemoglobina es un derivado de la hemoglobina obtenido por la oxidación del hierro del grupo hem a ión férrico, incapaz de captar oxígeno y cederlo a los tejidos, originando hipoxia hística.

La etiología puede ser congénita o secundaria a la acción oxidante inducida por ciertas sustancias.

Clínicamente cursa con cianosis aguda sin evidencia de enfermedad cardiopulmonar.

El tratamiento con azul de metileno está indicado si los valores de metahemoglobina superan el 30%.

Caso clínico. Lactante de 9 meses de edad, que estando previamente bien, comienza de forma brusca con cianosis labial tras ingesta de puré de acelga, sin otra sintomatología.

Exploración física: peso 9.380 kg (p50) y talla 69 cm (p10-25). Afebril. TA 97/67.

Buen estado general. Cianosis labial, palidez cutánea. Eupneico, sin distres respiratorio. Taquicardia sinusal, sin soplos.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación, hemocultivo, EKG, radiografía de tórax y ecocardiograma normales.

Gasometría capilar normal, salvo saturación de oxígeno 82%.

Cooximetría: FMetHb 12,1% (normal < 1,5%). Control a las 24 horas normal.

Evolución: al ingreso se administra oxígeno, persistiendo la cianosis. Tras descartar cardiopatía, neumopatía y sepsis de manera razonable, se solicitó cooximetría por sospecha de metahemoglobinemia, confirmándose el diagnóstico. El niño mantuvo en todo momento buen estado general, evolucionando favorablemente sin requerir tratamiento farmacológico. Reinterrogando a la madre, se comprobó que el puré había permanecido en la nevera durante 72 horas.

Conclusiones

- Ante una cianosis sin causa respiratoria o circulatoria aparente debe considerarse la metahemoglobinemia como principal sospecha diagnóstica.

- La causa más frecuente de metahemoglobinemia es la exposición a sustancias tóxicas, siendo necesaria una búsqueda rigurosa del tóxico para retirar la exposición. Los lactantes pequeños son más susceptibles a padecer este cuadro por la baja actividad de la metahemoglobina reductasa y la predisposición de la hemoglobina F a la oxidación.
- Alimentos con alto contenido en nitratos como las acelgas o espinacas no deben introducirse en la dieta del lactante hasta después del noveno mes por su potencial oxidante.
- La conservación deficiente o prolongada de verduras cocidas constituye un factor de riesgo metahemoglobinizante.

29. QUISTE BRONCOGÉNICO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS. *Ledesma Benítez I, Villafañe Landeira CN, Álvarez Ramos R, Herrero Mendoza B, Castañón López L, Martínez Badás JP. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Antecedentes. Los quistes broncogénicos representan alteraciones en el desarrollo embrionario broncopulmonar. La localización más frecuente es paratraqueal, carinal, hiliar o paraesofágico. Suelen ser únicos y en el lado derecho. La clínica varía desde hallazgos casuales en un examen radiológico hasta producir dificultad respiratoria por compresión de la vía aérea, dificultad en la deglución o signos de infección por abscesificación del quiste, pudiendo evolucionar hacia la malignización.

Caso clínico 1: mujer de 13 años que ingresa por cuadro de hemoptisis y dolor torácico de 2 meses de evolución. Afebril. Exploración física normal por aparatos. Antecedentes familiares de padre y tío paterno con tuberculosis activa. Hemograma, bioquímica y coagulación normal. PCR negativa. Mantoux negativo. Serología hidatidosis negativa. En la radiografía de tórax se observa imagen nodular paramediastínica izquierda. TAC torácico: zona de atrapamiento aéreo y disminución de la vasculatura en llingula, observándose en su interior lesión quística. Se realiza RM que confirma la presencia de una lesión hiperintensa de pared fina, lisa y uniforme. Se practica tratamiento quirúrgico mediante toracotomía programada. Anatomía patológica:

Presencia de epitelio cilíndrico ciliado y glándulas mucossecretoras, compatible con quiste broncogénico. Ausencia de malignidad.

Caso clínico 2: niña de 8 años con antecedentes personales de hipotrofia constitucional sin sintomatología respiratoria crónica. En el curso de una infección respiratoria presenta como hallazgo radiológico imagen de doble contorno en silueta cardiaca derecha, compatible con masa mediastínica. Se realiza TAC torácico que confirma la presencia de masa en mediastino posterior, paravertebral, que hace impronta sobre aurícula izquierda, vasos principales y bronquio principal derecho. Se realiza toracoscopia con exéresis completa del quiste. Anatomía patológica compatible con quiste broncogénico.

Conclusiones. El quiste broncogénico constituye una entidad infrecuente (5% de las masas mediastínicas). El diagnóstico diferencial incluye hernia diafragmática, tuberculosis, absceso pulmonar, sarcoidosis, enfisema, linfoma, teratoma, secuestro pulmonar, neumatocele, etc. Requiere extirpación quirúrgica completa por medio de toracotomía o toracoscopia para evitar recurrencias y evitar riesgo de malignización.

30. RECIDIVA DE SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON. *Arias MA, Criado C, Villagrà S, González R, Murga V, Fuentes A. Hospital Clínico Universitario de Salamanca*

Introducción. El síndrome de Stevens-Johnson es una enfermedad dermatológica rara que se caracteriza por lesiones en piel y mucosas, fiebre, malestar general y postración. En el 50% de los casos es de carácter idiopático, el resto es de etiología infecciosa, vacunal o medicamentosa. En aproximadamente el 20% de los pacientes, la enfermedad recurre si se vuelve a asociar el factor que desencadenó el debut.

Caso clínico. Niño de 12 años de edad que hace 11 meses fue ingresado en Planta de Escolares por síndrome febril, odinofagia intensa, aftas bucales, conjuntivitis, uretritis, lesiones cutáneas en diana y RX de tórax con opacidad radiológica en pulmón derecho; en tratamiento con cefixima v.o. hasta 3 días antes del ingreso. En sus pruebas complementarias se observa una serología IgM + para *Mycoplasma pneumoniae*, dada su evolución clínica tórpida, sin mejoría con

la retirada de dicho fármaco, es diagnosticado de síndrome de Stevens-Johnson secundario a infección por *M. pneumoniae*.

Recidiva: ingresa desde Urgencias por cuadro de similares características al que ocasionó la anterior hospitalización, con todo el cortejo sintomático, salvo las lesiones cutáneas, pero de menor gravedad, tras serle administrada cefixima v.o. 4 horas antes. Se realizan distintos diagnósticos diferenciales durante el ingreso, siendo la serología para *M. pneumoniae*: IgG +, IgM +.

Comentario. El interés de este caso radica en la baja incidencia del Síndrome de Stevens-Johnson y aún menor de su recidiva, así como la equívoca etiología en este paciente y el amplio estudio para diagnóstico diferencial que se le ha realizado

31. SÍNDROME DE MUNCHAUSEN POR PODERES.

Garrido-Lestache Rodríguez ME, Calleja López E, García Velázquez J, Santana Rodríguez C, Villamañán de la Cal I, Puente Sánchez C. *Centro de Salud Segovia 3. Hospital General Segovia.*

Introducción. El síndrome de Munchausen por poderes es un trastorno facticio en el que los padres y/o cuidadores producen exageración o elaboración de enfermedades por distintas motivaciones, como necesidad compulsiva de engañar al médico, atraer la atención hacia sí como madre ideal o por la idea delirante de que el niño está enfermo. Conduce a un abuso de consultas, pruebas diagnósticas y tratamientos con perjuicio, a veces importante para el niño. En ocasiones, como en el caso que presentamos el niño puede colaborar activamente en el trastorno.

Caso clínico. Varón de 11 años de edad que ocasiona demanda reiterada de atención médica (acompañado siempre por su madre), con clínica subjetiva o con exageración de síntomas. Antecedentes personales: Embarazo y parto normales. Desarrollo psicomotor normal. Aceptable rendimiento escolar, con pobre integración social. Hijo único, madre muy protectora, padre poco presente en la dinámica familiar.

Ha originado múltiples consultas tanto en atención primaria, como en el hospital, e incluso en centros privados cuando no se cumplían sus expectativas. Frecuentador en

atención primaria. En el Servicio de Urgencias más de 60 consultas. Múltiples consultas hospitalarias: traumatología a los tres años por pie plano; hematología por sospecha de alteración de la coagulación (no se confirma); alergia por lesiones de prurigo y sospecha de asma inducido por ejercicio; dermatología por prurigo; oftalmología por estrabismo convergente y alteraciones de la agudeza visual; en ORL de forma reiterada por epistaxis de repetición y por vértigo. Consulta además en ORL de centro privado donde se diagnostica de vértigo periférico, utilizando la madre este diagnóstico para seguir insistiendo; neurología por cefalea crónica sin signos de organicidad; digestivo por dolor abdominal recurrente. Varios ingresos: adenoidectomía a los 4 años; probable epididimitis sin signos objetivos; síndrome vertiginoso y crisis de ansiedad; traumatismo craneoencefálico leve; simulación de paraparesia, sin objetivarse patología.

Exploraciones complementarias: Más de 30 radiografías, un enema opaco, 4 TAC, 2 resonancias magnéticas nucleares, una gammagrafía y múltiples analíticas, todo ello dentro de la normalidad.

Se ha derivado a consulta psiquiatría infantil, que la madre rechaza.

Comentarios. Ante la presencia de datos de sospecha como los descritos, es fundamental una historia clínica detallada, la comunicación con otros servicios médicos implicados y valorar la actitud de la madre. Interesa evitar pruebas e ingresos innecesarios, reducir complicaciones iatrogénicas, el elevado gasto sanitario y el consiguiente deterioro social y familiar del paciente. Se debe ofrecer un abordaje psicológico y un tratamiento psiquiátrico y buscar la existencia de un problema emocional subyacente, evitando una actitud crítica que favorezca sentimientos de hostilidad en la madre. En nuestro caso destacamos el papel activo que del niño toma en los últimos episodios. En los últimos años parece aumentar de incidencia, por la creciente inclusión de datos médicos en Internet.

32. SÍNDROME DE PRUNE BELLY DE DIAGNÓSTICO TARDÍO EN PACIENTE INMIGRANTE.

Moraleda Redecilla MC, Garrido-Lestache Rodríguez ME, Calleja López S, Santana Rodríguez C, García Velázquez J, Puente Sánchez C. Hospital General de Segovia

Introducción. El síndrome de Prune Belly o de la tríada asocia hipoplasia de la musculatura de la pared abdominal, criptorquidia y anomalías del tracto urinario. Se debe a una alteración precoz en el desarrollo del mesodermo en la época fetal. Aparece aproximadamente en 1/40.000 recién nacidos. En países desarrollados el diagnóstico se realiza por ecografía prenatal, observándose dilatación de las vías urinarias y oligoamnios. Posteriormente se confirma con la exploración del recién nacido. La mayoría de los casos suelen fallecer antes del nacimiento y los que sobreviven cursan con importantes complicaciones. Presentamos un caso que a pesar de presentar datos clínicos sugerentes, no ha sido diagnosticado hasta su llegada a España.

Caso clínico. Varón de 7 años de edad, originario de Marruecos, residente en España desde hace un mes, que es remitido a consulta por criptorquidia. Antecedentes personales: infecciones de orina de repetición. No inmunizaciones. Exploración física: abdomen globuloso, blando, hipotónico y flácido, sin masas ni megalias; criptorquidia bilateral. Resto de exploración normal. Exploraciones comple-

mentarias: hemograma y bioquímica normales; sistemático de orina: pH 9, densidad 1010, sangre ++, nitritos +, leucocitos +++, sedimento con abundantes cristales de fosfato triple y bacteriuria; urocultivo negativo. Ecografía renal: ureterohidronefrosis bilateral grado IV, vejiga muy distendida con sedimento. Ecografía testicular: testes en localización alta del canal inguinal. Cistografía: megavejiga con paredes irregulares, cuello vesical con hipertonía; ausencia de reflujo. DMSA: riñón derecho con áreas hipocaptantes en ambos polos con cuantificación dentro de la normalidad en ambos riñones. Se deriva a hospital terciario para corrección urológica.

Comentarios. Aunque el diagnóstico del síndrome de Prune Belly suele realizarse en la época prenatal, las características sociosanitarias de la población inmigrante conllevan diagnósticos tardíos. Esto nos obliga a modificar nuestras estrategias diagnósticas adquiridas. El retraso en el diagnóstico implica un peor pronóstico con mayor número de complicaciones y disminución de las expectativas terapéuticas.