



VOL. LXII ■ Nº 259 ■ 1/2022

Boletín de Pediatría



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

JUNTA DIRECTIVA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:	José Manuel Marugán de Miguelsanz
VICEPRESIDENTE ASTURIAS:	Gonzalo Solís Sánchez
VICEPRESIDENTE CANTABRIA:	María Jesús Cabero Pérez
SECRETARIA GENERAL:	Marianela Marcos Temprano
TESORERO:	Jesús María Andrés de Llano
PRESIDENTE DEL PATRONATO FESV:	Carlos Ochoa Sangrador
DIRECTOR DEL BOLETÍN:	Fernando Centeno Malfaz
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:	Hermenegildo González García
VOCALES:	
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN PRIMARIA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Alberto Sánchez Abuín
ASTURIAS:	Leticia Alcántara Canabal
ÁVILA:	José María Maíllo del Castillo
BURGOS:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
CANTABRIA:	Montserrat Matilla Barba
LEÓN:	Ana Carro Serrano
PALENCIA:	José Elviro Fernández Alonso
SALAMANCA:	Beatriz Plata Izquierdo
SEGOVIA:	Leticia González Martín
VALLADOLID:	Ana María Vegas Álvarez
ZAMORA:	Cristina Soler Balda
RESIDENTES:	
ASTURIAS:	Clara González López
CANTABRIA:	Daniel Perez González
CASTILLA-LEÓN:	Margarita Castro Rey

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega
C/ Dulzaina, 2
47012 Valladolid
Tel 983420400 (ext 85601; 85611; 85605)
e-mail: boletin@sccalp.org

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE PEDIATRÍA DE LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:	Ernesto Sánchez Villares†
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz (Valladolid)
SUBDIRECTOR:	Antonio Hedrera Fernández (Oviedo)
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
	Victor Álvarez Muñoz (Oviedo) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Juan Arnáez Solís (Burgos) – <i>Neonatología</i>
	María Jesús Cabero Pérez (Santander) – <i>Neumología Pediátrica</i>
	Ramón Cancho Candela (Valladolid) – <i>Neuropediatría</i>
	Alfredo Cano Garcinuño (Valladolid) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Ernesto Matías de Diego García (Santander) – <i>Cirugía Pediátrica</i>
	Carla Escribano García (Valladolid) – <i>Genética Clínica y Dismorfología</i>
	Hermenegildo González García (Valladolid) – <i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
	Lorenzo Guerra Díez (Santander) – <i>Urgencias pediátricas</i>
	María Soledad Jiménez Casso (Segovia) – <i>Cardiología Pediátrica</i>
	Santiago Lapeña López de Armentia (León) – <i>Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
	Venancio Martínez Suárez (Gijón) – <i>Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria</i>
	Gregorio de la Mata Franco (Burgos) – <i>Nefrología Pediátrica</i>
	Carlos Ochoa Sangrador (Zamora) – <i>Investigación y Pediatría Basada en la Evidencia</i>
	Elena Pérez Gutiérrez (Valladolid) – <i>Infectología Pediátrica</i>
	David Pérez Solís (Ávila) – <i>Pediatría Hospitalaria</i>
	Pablo Prieto Matos (Salamanca) – <i>Endocrinología Pediátrica</i>
	Corsino Rey Galán (Oviedo) – <i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
	Marta Sánchez Jacob (Valladolid) – <i>Bioética y Pediatría Social</i>
	Gonzalo Solís Sánchez (Oviedo) – <i>Neonatología</i>
	Ricardo Torres Peral (Salamanca) – <i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
	Roberto Velasco Zúñiga (Valladolid) – <i>Urgencias pediátricas</i>

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGO CREACIÓN, SA.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31
e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN (versión electrónica): 2340-5384
ISSN (versión impresa): 0214-2597



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XVIII Premio JOSÉ DíEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
(SCCALP)

BASES DE LA CONVOCATORIA

1. Se establece un Premio de 750 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2022, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2023 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2023.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

1 PROGRAMA CIENTÍFICO

TALLER PRECONGRESO

- 3 Gestión de referencias bibliográficas con Zotero
D. Pérez Solís

MESA REDONDA: ONCOLOGÍA Y CUIDADOS PALIATIVOS

- 12 Signos de alarma para la detección precoz del cáncer en Pediatría desde Atención Primaria
H. González García

- 18 El paciente oncológico en cuidados paliativos: síntomas más frecuentes
A. de Lucio Delgado

- 27 Seguimiento clínico y autocuidados en niños y adolescentes con posibles secuelas endocrinológicas tras el cáncer: pasaporte de salud para supervivientes
C. Andrés, M. Chueca, S. Berrade

CHARLA CON EL EXPERTO

- 40 Trastornos alimentarios en la primera infancia. Una mirada para pediatras
C. Pedrón Giner, B. Sanz Herrero, F. González González

- 47 COMUNICACIONES ORALES VIERNES 29 DE ABRIL

- 56 COMUNICACIONES ORALES SÁBADO 30 DE ABRIL

- 65 POSTERS

Summary

1 SCIENTIFIC PROGRAM

PRE-CONGRESS WORKSHOP

- 3 Bibliographic reference management with Zotero
P. Gortázar Arias

ROUND TABLE: ONCOLOGY AND PALLIATIVE CARE

- 12 Warning signs for early detection of cancer in Pediatrics from Primary Care
H. González García
- 18 The cancer patient in palliative care: more frequent symptoms
A. de Lucio Delgado
- 27 Clinical follow-up and self-care in children and adolescents with possible endocrine sequelae due to cancer: health passport for survivors
C. Andrés, M. Chueca, S. Berrade

MEET WITH THE EXPERT

- 40 Eating disorders in early childhood. A look for pediatricians
C. Pedrón Giner, B. Sanz Herrero, F. González González

47 ORAL COMMUNICATIONS FRIDAY, APRIL 29TH

56 ORAL COMMUNICATIONS SATURDAY, APRIL 30TH

65 POSTERS

Reunión de Primavera de la SCCALP

Programa científico

VIERNES 29 DE ABRIL DE 2022

<p>10:00/ TALLERES PRECONGRESO. <i>Hospital Universitario San Agustín</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Situaciones prácticas en pacientes diabéticos con nuevas tecnologías. Belén Huidobro Fernández. <i>Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón.</i> Ana Cristina Rodríguez Dehli. <i>Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario San Agustín, Avilés.</i> • Ecografía pulmonar a pie de cama. Juan Mayordomo Colunga. <i>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.</i> María Fernández Miaja. <i>AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.</i> • Gestión de referencias bibliográficas con Zotero. David Pérez Solís. <i>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín, Avilés.</i> <p>15:30 Entrega de documentación</p> <p>16:00 COMUNICACIONES ORALES LIBRES Y PÓSTERES</p> <p>17:30 Pausa-Café</p> <p>18:00 INAUGURACIÓN OFICIAL DE LA REUNIÓN</p>	<p>18:15 MESA REDONDA: ONCOLOGÍA Y CUIDADOS PALIATIVOS</p> <p><i>Moderador: José Antonio Villegas Rubio. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Signos de alarma para el diagnóstico precoz en oncohematología pediátrica. Hermenegildo González García. <i>Jefe de la Unidad de Oncohematología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.</i> • El paciente oncológico en cuidados paliativos: urgencias más frecuentes. Ana de Lucio Delgado. <i>Unidad de Cuidados Crónicos Complejos y Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.</i> • Efectos tardíos endocrinológicos en niños con cáncer. María Jesús Chueca Guinduláin. <i>Unidad de Endocrinología Pediátrica. Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.</i> <p>19:45 ASAMBLEA GENERAL DE SOCIOS DE LA SCCALP</p> <p>21:30 Cóctel</p>
---	--

SÁBADO 30 DE ABRIL DE 2022

09:00 COMUNICACIONES ORALES LIBRES Y PÓSTERES

12:00 *Pausa-Café*

10:30 MESA REDONDA: REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Moderadora: Mireia Arroyo Hernández. Hospital Universitario San Agustín, Avilés.

- **Enfermedades autoinflamatorias del niño: aspectos clínicos.** Sara Murias Loza. *AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*
- **Enfermedades autoinflamatorias: un universo en expansión.** Juan Ignacio Arostegui Gorospe. *Servicio de Inmunología. Hospital Clínic de Barcelona.*
- **Vacunación en niños en situaciones especiales: cuando el tiempo corre en nuestra contra.** María Fernández Prada. *Servicio Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Vital Álvarez Buylla. Mieres.*

12:30 CHARLA CON EL EXPERTO: TRASTORNOS

ALIMENTARIOS EN LA PRIMERA INFANCIA

Consuelo Pedrón Giner, Beatriz Sanz Herrero y Francisca González González. *Unidad Funcional de Trastornos de la Alimentación en la Primera Infancia. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.*

13:30 CEREMONIA DE CLAUSURA

Taller Precongreso

Gestión de referencias bibliográficas con Zotero

D. PÉREZ SOLÍS

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario San Agustín, Avilés. España.

RESUMEN

Uno de los retos a los que se enfrentan los profesionales sanitarios es la gestión y organización de la literatura científica a la que acceden en el desarrollo de sus actividades asistenciales, docentes e investigadoras. Los gestores de referencias bibliográficas son programas informáticos que ayudan al usuario a almacenar y organizar documentos y referencias bibliográficas. También facilitan las tareas de citación y elaboración de la bibliografía al redactar una publicación académica.

Se revisan las características básicas y la evolución que han tenido los gestores de referencias gratuitos más completos en el momento actual: Zotero y Mendeley. Finalmente, se describe el funcionamiento de Zotero, incluyendo las importantes novedades que incluye la versión 6.

Los nuevos gestores de referencias bibliográficas gratuitos pueden cubrir las necesidades de la mayoría de profesionales sanitarios en la gestión integral de sus colecciones de documentos y referencias.

Palabras clave: Almacenamiento y Recuperación de la Información; Informática Médica; Software; Bases de Datos Bibliográficas; Internet.

ABSTRACT

Managing and classifying biomedical literature stored during healthcare, teaching, and research purposes is a huge

challenge for health professionals. Reference managers are software that helps scholars to store and organize documents and bibliographic references. They also make easier to manage bibliographic citations and creating bibliography when writing a scholarly manuscript.

Basic features and the evolution of the two more complete free reference managers currently available –Zotero and Mendeley– are reviewed. Finally, use of Zotero is described with more detail, including the new features included in Zotero 6 upgrade.

New free reference managers are able to meet the needs of most health care professionals for comprehensive management of their documents and references collections.

Key words: Information Storage and Retrieval; Medical Informatics; Software; Database, Bibliographic; Internet.

INTRODUCCIÓN

Tanto en la formación clínica como en la labor docente o investigadora, uno de los retos a los que se enfrenta el profesional sanitario es la gestión y organización del enorme volumen de información al que puede acceder. Esa gran cantidad de documentación puede ser muy difícil de aprovechar si no se gestiona adecuadamente, de ahí que surgiera hace ya tiempo el neologismo “infoxicación” (intoxicación por exceso de información)⁽¹⁾.

Correspondencia: David Pérez Solís. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Camino de Heros, 6. 33401 Avilés. *Correo electrónico:* david@perezsolis.es

© 2022 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

A lo largo de las décadas, la manera de afrontar este desafío ha ido evolucionando de forma paralela a la transición que las publicaciones biomédicas han experimentado desde el papel al soporte digital. Pero, más allá del ahorro en papel y espacio físico, los archivos digitales pueden ser aún más difíciles de manejar sin una adecuada organización y sin herramientas que permitan localizarlos cuando vuelven a ser necesarios⁽²⁾.

Con el desarrollo de la informática y la generalización de los formatos digitales, se fueron desarrollando los programas de gestión de referencias bibliográficas⁽³⁾.

¿QUÉ ES UN GESTOR DE REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS?

Los gestores de referencias bibliográficas son programas informáticos que ayudan al usuario a crear su propia base de datos personal, almacenando y recopilando las referencias bibliográficas. También facilitan las tareas de citación y elaboración de la bibliografía al redactar una publicación académica⁽⁴⁻⁶⁾.

Las funciones típicas de que estos programas suelen incorporar son:

- **Introducción de nuevos registros:** puede hacerse de forma manual o –con más frecuencia– de manera automática desde una base de datos en línea, la página web de la publicación original o el propio documento en formato *Portable Document Format* (PDF).
- **Importación y exportación:** que permite trasladar referencias o colecciones personales desde o hacia otros gestores de referencias o bases de datos bibliográficas.
- **Clasificación:** mediante la creación de carpetas o el uso de palabras clave para ordenar las referencias en distintas colecciones, algo fundamental a medida que la base de datos crece.
- **Detección y fusión de referencias duplicadas.**
- **Anotación:** para incorporar comentarios propios a una referencia. Las anotaciones se pueden incluir dentro de los propios documentos PDF.
- **Búsqueda:** facilita encontrar determinadas referencias dentro de la base de datos personal o de una colección concreta, ya sea mediante una búsqueda sencilla o en campos determinados.
- **Generación automática de citas y del listado de referencias bibliográficas desde un procesador de textos:** añadiendo las referencias a medida que se escribe el documento y dando formato tanto a la notación de las citas dentro del texto como al listado final de referencias. Eso permite modificar el estilo de citación en función del medio en el que se piensa publicar el trabajo.

Con los programas de escritorio, la gestión de referencias suele describirse como un flujo de trabajo triangular, que comienza con una búsqueda en una base de datos bibliográfica en línea (p.ej. PubMed), continúa en el gestor de referencias y desemboca en un procesador de textos, para volver a iniciar el ciclo con una nueva búsqueda⁽⁷⁾.

Los gestores de referencias más completos son capaces de trabajar tanto en modo local como en línea. En local, son capaces de explorar un disco duro para localizar publicaciones en formato digital y extraer sus metadatos, y permiten organizar la biblioteca a gusto del usuario –mediante carpetas, palabras clave, listas, etc.–. Las capacidades en línea incluyen disponer de una copia actualizada de la base de datos de referencias “en la nube”, lo que permite acceder a ella desde cualquier dispositivo con conexión a internet, ya sea desde un navegador o a través de una aplicación móvil (app).

¿QUÉ GESTOR DE REFERENCIAS ELEGIR?

Existe una oferta relativamente amplia de gestores de referencias bibliográficas⁽⁸⁾. Pero, si limitamos la búsqueda a las opciones que pueden usarse de manera gratuita sin apenas limitaciones, que reúnen todas las características exigibles a este tipo de programas, y que se mantienen en constante desarrollo a lo largo de los años, podemos quedarnos con dos claros candidatos: Mendeley y Zotero.

Elegir uno sobre el otro depende mucho de los gustos personales⁽⁹⁾, y es buena idea es probar ambos para optar por aquel que resulte más cómodo e intuitivo para el usuario. Los dos incluyen las características que podemos necesitar: gestión de biblioteca de archivos PDF, gestión de referencias, copia de seguridad y acceso desde la web, multiplataforma, integración con procesadores de textos y anotación de documentos PDF. Ambos se pueden utilizar al completo de forma gratuita, aunque disponen de opciones de pago para prestaciones adicionales.

Mendeley

Este gestor de referencias, desarrollado en 2008 por Mendeley Ltd., fue adquirido en 2013 por la editorial Elsevier. Su gestor de escritorio está disponible para sistemas Windows, Mac OS y Linux. Una cuenta gratuita proporciona 2 GB de espacio para almacenar la biblioteca personal y 100 MB para documentos compartidos, también permite crear hasta cinco grupos de trabajo privados, con un máximo de 25 miembros por grupo. Se pueden contratar planes de pago para ampliar el espacio de almacenamiento o las posibilidades de colabo-

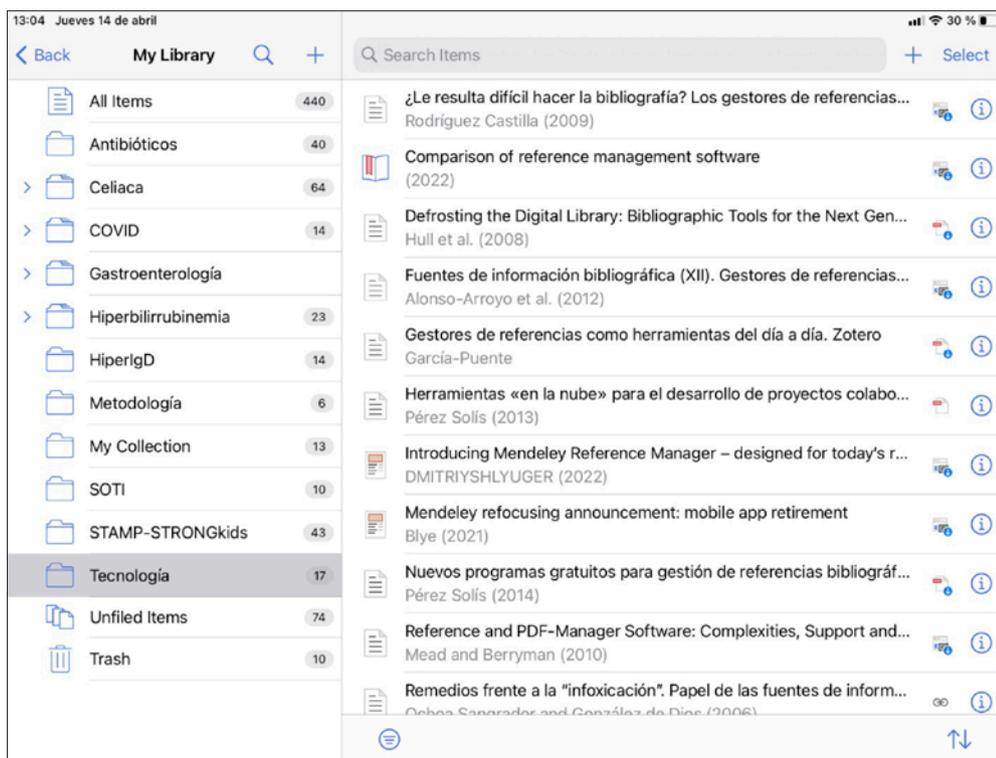


Figura 1. App oficial de Zotero para dispositivos móviles iOS de Apple.

ración, y también dispone de suscripciones institucionales. Una limitación es que no está disponible en castellano.

Uno de los puntos fuertes del software de escritorio de Mendeley es la gestión de documentos PDF, no solo por sus capacidades de reconocimiento, clasificación o búsqueda, sino por permitir insertar anotaciones en el propio documento. Es capaz también de insertar citas y generar la bibliografía en un manuscrito mediante un complemento disponible para Microsoft Word y para LibreOffice⁽¹⁰⁾.

Mendeley se encuentra en una fase de transición, con varios cambios relevantes que implican la pérdida de prestaciones previamente disponibles. Así, en 2020 anunciaron la desaparición de sus funciones de tipo social, incluyendo los grupos públicos, los perfiles de usuario y el *Feed* que mostraba la actividad de otros usuarios agregados como contactos⁽¹¹⁾. En 2021 se produjo la retirada de sus apps para dispositivos móviles⁽¹²⁾. Por último, en 2022 se anunció la transición hacia la nueva versión de su programa escritorio, llamado *Mendeley Reference Manager*, de manera que la versión actual conocida como *Mendeley Desktop* dejará de estar disponible para su descarga el 1 de septiembre de 2022⁽¹³⁾. Además, la integración con procesadores de textos se realizará con un nuevo complemento llamado *Mendeley Cite*, que funciona solamente con las versiones más recientes de Microsoft Word, y que convivirá

un tiempo con el anterior complemento compatible con otros procesadores como Libreoffice Writer y versiones más antiguas de Word.

Zotero

Se trata de un gestor de referencias gratuito y de código abierto, desarrollado desde 2006 por el *Center for History and New Media* de la Universidad George Mason (EE. UU.). Su propiedad fue posteriormente traspasada a la *Corporation for Digital Scholarship*, una organización sin ánimo de lucro muy vinculada a la misma Universidad. Diseñado inicialmente como complemento al navegador Firefox^(14,15), desde 2011 también existe como programa independiente para sistemas Windows, Mac OS y Linux. Está traducido al castellano. Las cuentas gratuitas ofrecen 300 MB de almacenamiento para documentos personales o compartidos en grupos, sin límites en la creación de grupos (públicos o privados) ni en el número de usuarios. Ofrece planes de pago para ampliar el espacio de almacenamiento.

En marzo de 2022 lanzó su versión 6, con novedades muy importantes. La más visible es la posibilidad de incluir anotaciones dentro de documentos PDF, de manera similar a Mendeley. Otra novedad es la app oficial para dispositivos móviles iOS (Fig. 1). En sistemas Android sigue siendo necesario recurrir a apps de terceras partes.

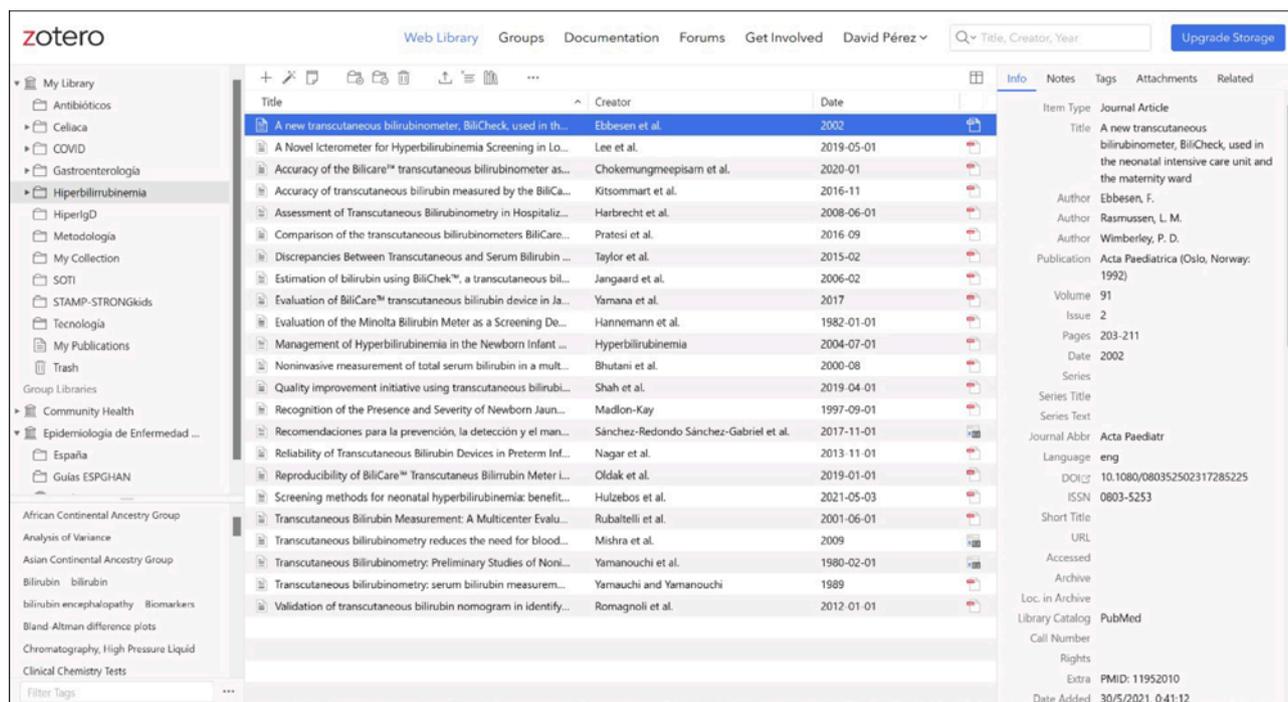


Figura 2. Visualización de una biblioteca de Zotero desde un navegador web.

Tras los últimos cambios, se puede decir que Zotero ha conseguido igualar las prestaciones de Mendeley en su programa de escritorio y, además, supera sus posibilidades de colaboración al mantener los grupos públicos y no limitar los grupos privados. La principal limitación de las cuentas gratuitas respecto a Mendeley es la menor capacidad de almacenamiento de documentos (300 MB frente a 2 GB). Su independencia de grandes grupos empresariales y la disponibilidad de su código fuente han facilitado su adopción por una gran comunidad de usuarios.

INTRODUCCIÓN A ZOTERO

Tras haber comentado las principales características de dos buenos gestores de referencias bibliográficas, es el momento de profundizar en Zotero. Para los interesados en Mendeley, se puede consultar un artículo publicado anteriormente⁽⁶⁾.

Registro e instalación de Zotero

Aunque Zotero se puede instalar y utilizar sin una cuenta de usuario, es muy recomendable crear una para poder utilizar la versión web y para sincronizar nuestra colección desde cualquier dispositivo que usemos. Para crear una

cuenta de usuario nos dirigimos a www.zotero.org/user/register e introducimos los datos solicitados. Desde la página web de Zotero (Fig. 2) podemos gestionar nuestra biblioteca de manera muy parecida a con el programa de escritorio, aunque para sacar todo el partido a esta herramienta es conveniente instalar también el programa. En www.zotero.org/download/ podemos descargar la última versión del gestor para nuestro sistema operativo, y también los “conectores” para los navegadores más comunes (Chrome, Firefox, Safari y Edge). Los conectores se encargan de comunicar el navegador con el programa de escritorio, de manera que podamos añadir referencias, por ejemplo, desde la página web de una revista.

Una vez instalado Zotero en nuestro ordenador (Fig. 3), es recomendable introducir los datos de nuestra cuenta de usuario para sincronizar en todo momento nuestras colecciones de referencias con la “nube” de Zotero. Eso se hace desde el menú Editar/Preferencias en la pestaña “Sincronizar”.

Importar una base de datos desde otro programa

Aquellos que hayan utilizado previamente otros gestores de referencias bibliográficas pueden utilizar sus bases de datos en Zotero. El proceso consiste en exportar las referencias desde el programa original en alguno de los formatos compatibles (BibTeX, RIS, etc) y luego importar el archivo

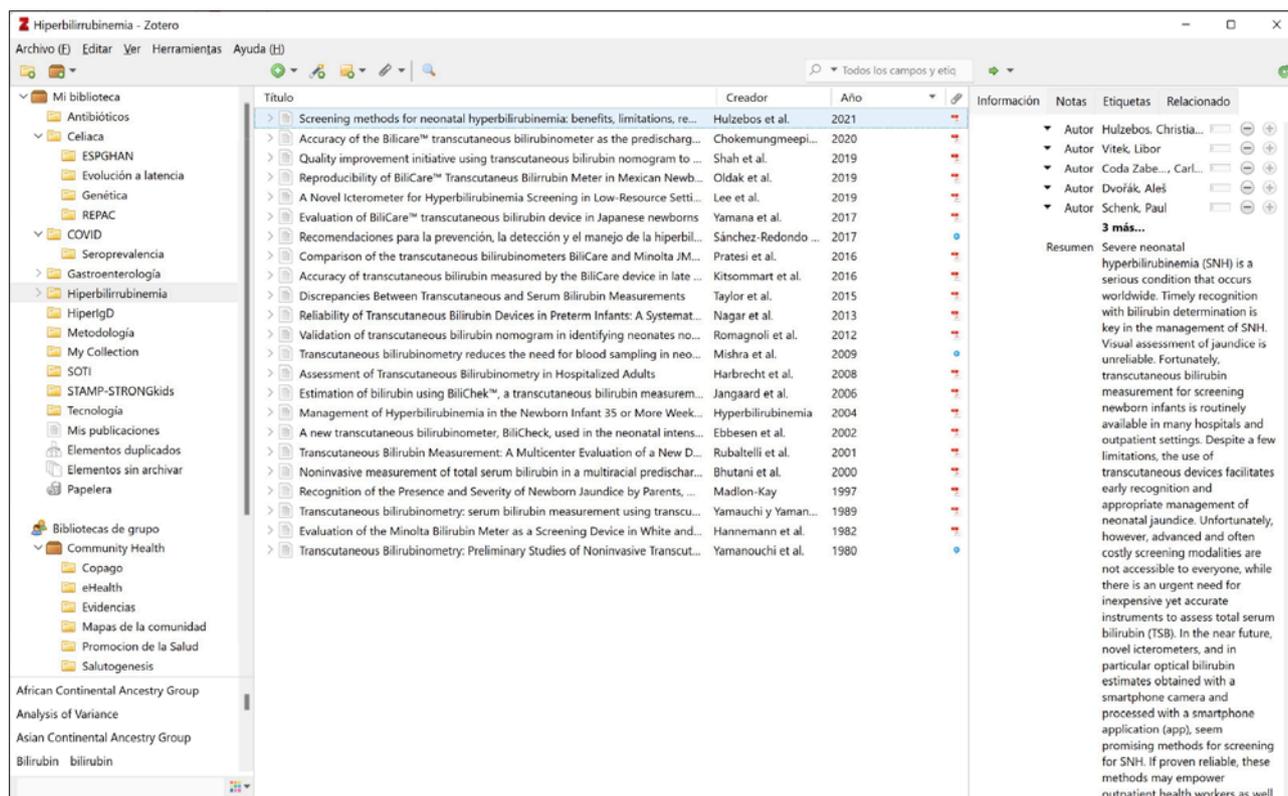


Figura 3. Zotero 6 para Windows mostrando la misma biblioteca que la figura 2.

resultante desde el menú Archivo/Importar del programa de escritorio de Zotero (no es posible hacerlo desde la versión web). Existe una opción específica para importar desde Mendeley, que recupera incluso las anotaciones realizadas en los documentos PDF.

También es posible exportar la biblioteca de referencias desde Zotero a otros gestores, algo que facilita probar alternativas sin tener que comenzar desde cero.

Añadir referencias

La forma más sencilla de añadir una referencia es con el navegador web utilizando el conector de Zotero (Fig. 4). Cuando el conector está instalado, se muestra un icono junto a la barra de direcciones, que cambia de aspecto según el tipo de página web que estamos visitando (una página de texto si reconoce un artículo académico, una carpeta si aparece varias referencias en la misma página, una portada de libro, etc.). Al pulsar sobre el icono, se añadirá la referencia a nuestra biblioteca de Zotero, dentro de la carpeta que tuviéramos seleccionada previamente. Aunque el conector permite guardar referencias directamente en la nube de Zotero, es recomendable tener abierto el programa de escritorio

para un funcionamiento más completo (el propio conector nos avisará si fuera necesario).

Al importar una referencia, Zotero es capaz de reconocer los metadatos de las publicaciones desde muchas bases de datos y grandes grupos editoriales internacionales, de manera que los datos de autores, título de la publicación, volumen, páginas, DOI, etc. se importaran en sus campos correspondientes. Si la publicación es de acceso abierto, se descargará también el documento formato PDF. En el caso de publicaciones que no sean reconocidas, suele funcionar localizar la referencia en una base de datos bibliográfica (PubMed, Google Académico, etc.). Si la referencia no está disponible de esta manera, se puede añadir de manera manual tanto desde el programa de escritorio (Archivo/Nuevo elemento) como desde la web (icono con forma de signo "+"). El repertorio de documentos permitidos es muy amplio, incluyendo artículos, libros, capítulos de libros, tesis, páginas web, etc.

Gestionar referencias

En nuestra biblioteca de Zotero podemos crear carpetas con las que clasificar nuestras referencias, siendo posible

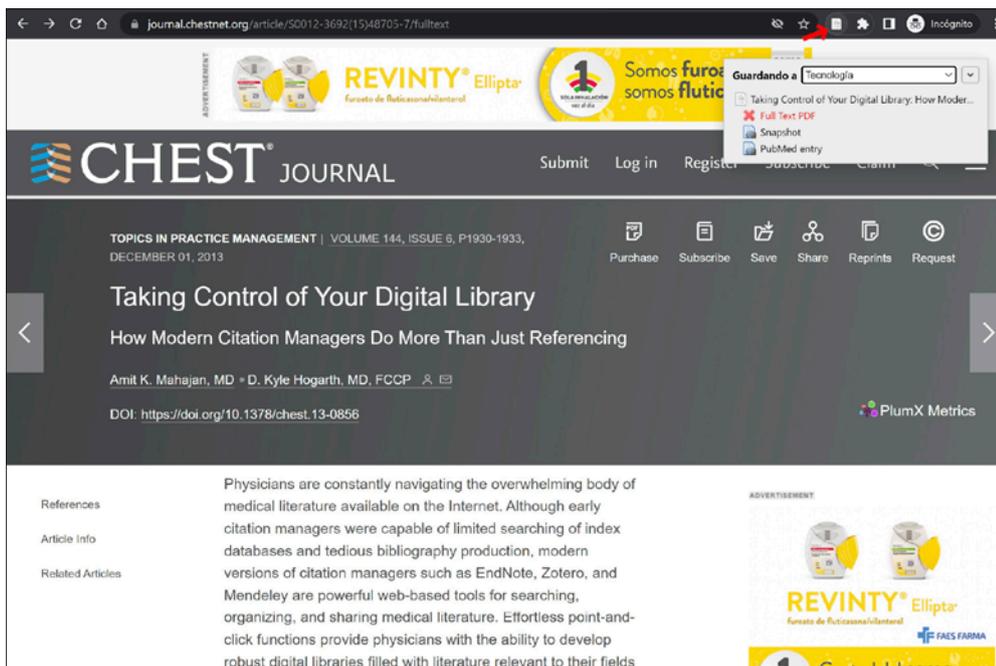


Figura 4. Utilización del conector de Zotero en el navegador Google Chrome para añadir referencias a Zotero. Al presionar el icono (flecha roja) en la barra del navegador, se despliega un recuadro que permite elegir en qué carpeta guardarla.

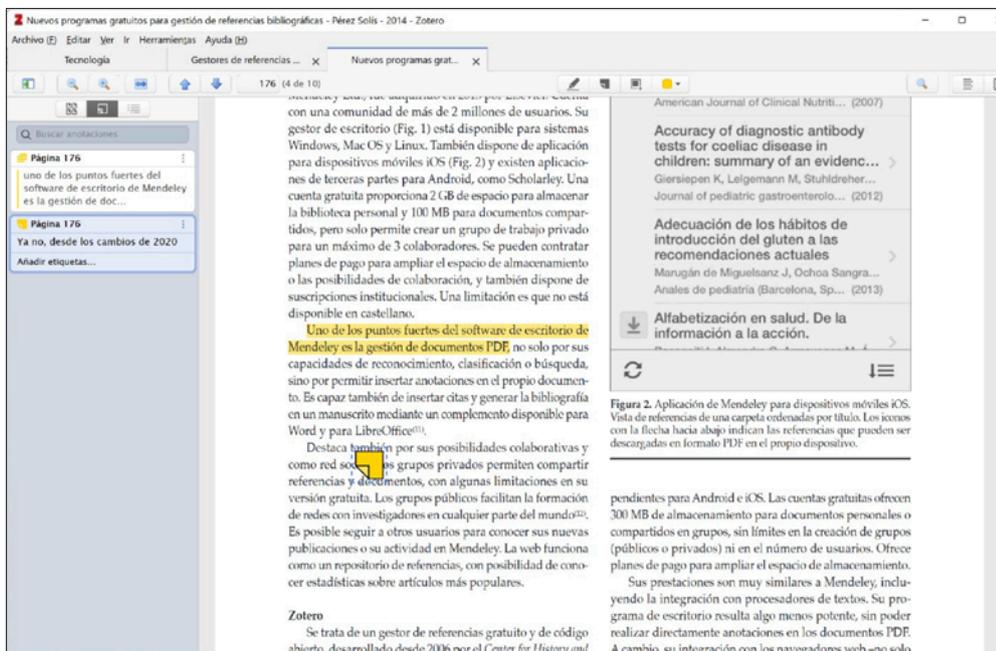


Figura 2. Aplicación de Mendeley para dispositivos móviles iOS. Vista de referencias de una carpeta ordenadas por título. Los iconos con la flecha hacia abajo indican las referencias que pueden ser descargadas en formato PDF en el propio dispositivo.

Figura 5. Funciones de subrayado y anotación de documentos en el programa de escritorio de Zotero.

añadir la misma referencia a más de una carpeta. Existe una carpeta llamada “Mis Publicaciones” reservada para las referencias en las que el usuario ha participado como autor, que facilita la gestión del currículum de publicaciones. También se pueden añadir etiquetas a las referencias. La combinación de carpetas y etiquetas permite tener una biblioteca ordenada y fácil de filtrar, algo conveniente a medida que la biblioteca crece.

No es raro que en una base de datos haya referencias repetidas por haberse añadido más de una vez. Zotero incluye de serie una carpeta llamada “Elementos duplicados” en la que muestra un listado de posibles referencias repetidas para su revisión y fusión si procede.

Una de las capacidades más recientes e interesantes de Zotero es la de incluir anotaciones o subrayados en los documentos PDF sin salir de la aplicación (Fig. 5). Haciendo un

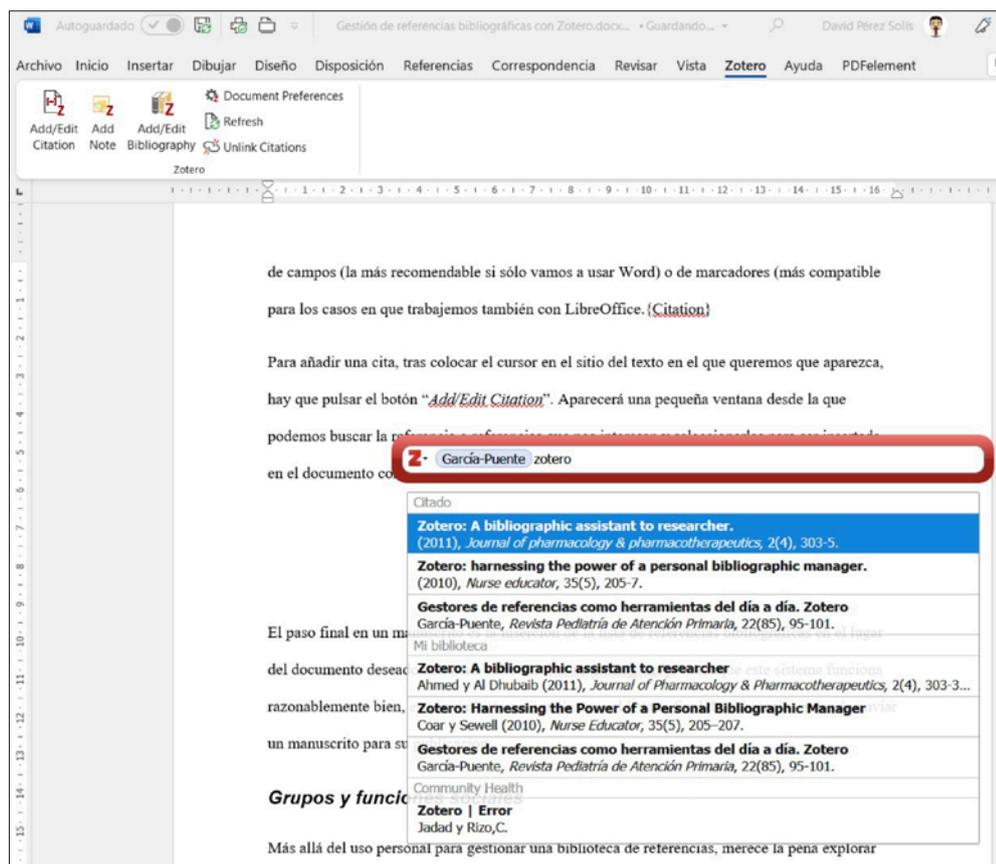


Figura 6. Uso de Zotero con Microsoft Word para insertar una cita en un documento.

doble clic sobre una referencia de la cual disponemos de un archivo PDF asociado, se abre una pestaña para visualizar el documento. Este visor dispone de una barra de herramientas que incluye botones para resaltar texto, añadir nota y seleccionar un área del documento. Las distintas anotaciones de un documento se pueden consultar en la barra lateral. Además, se guardan en la nube de Zotero, por lo que pueden visualizarse desde otro dispositivo en el que tengamos instalado Zotero.

Integración con procesadores de textos

Zotero es capaz de integrarse con los procesadores de textos Microsoft Word y LibreOffice Writer para añadir citas en un texto y generar un listado con las referencias bibliográficas. También funciona con el servicio en la nube de Google Docs. Si no lo hemos instalado antes, se puede instalar el complemento o *plugin* necesario desde el menú Herramientas/Complementos, que añade una nueva barra de herramientas al procesador correspondiente. Para Google Docs es suficiente con haber instalado el conector para el navegador. Estos complementos no están traducidos al castellano, por lo que se visualizan en inglés.

Para trabajar en un documento con Word (Fig. 6), seleccionaremos primero la barra de herramientas de Zotero dentro de la cinta de opciones. En primer lugar, conviene establecer las preferencias para el documento en el que vamos a trabajar, mediante el botón *Document Preferences*. Ahí elegiremos el estilo de cita que queremos usar dentro de un catálogo de estilos predeterminados; pero también podemos añadir otros estilos disponibles en el repositorio de Zotero pulsando sobre "Gestionar estilos". El estilo de cita determina el formato de la cita tanto dentro el texto (número entre paréntesis o entre corchetes, como superíndice, autor-año, etc.), como en la lista de referencias bibliográficas, y puede cambiarse por otro en cualquier momento. También podemos elegir la manera de almacenar las citas dentro del documento, ya sea en forma de campos (la más recomendable si solo vamos a usar Word) o de marcadores (más compatible para los casos en que trabajemos también con LibreOffice).

Para añadir una cita, tras colocar el cursor en el sitio del texto en el que queremos que aparezca, hay que pulsar el botón "Add/Edit Citation". Aparecerá una pequeña ventana desde la que podemos buscar la referencia o referencias que

zotero

Welcome, David Pérez · Settings · Inbox · Download · Log Out

Upgrade Storage

Home Web Library **Groups** Documentation Forums Get Involved

Search for groups Search

Home > Groups > Community Health

Community Health

Group Library

Recently Added Items

Title	Added By	Date Modified
A Basic Guide to ABCD Community Organizing	Blanca B	19/5/2018, 13:08:31
Examples Community Tool Box	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:37
Exercise interventions for smoking cessation	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:14
Community-Based Participatory Research as Worldview or Instr...	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:08
2008 Wisconsin County Health Rankings Full Report November 2...	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:07
Salutogenesis as a framework for child protection: literatur...	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:06
Nicotine replacement therapy for smoking cessation	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:13:02
Reducing risks and building developmental assets: essential ...	marianoh	2/4/2018, 12:13:00
Assets for policy making in health promotion: overcoming pol...	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:12:56
Health assets: A concept analysis	Rafa Cofiño	2/4/2018, 12:12:52

See all 501 items for this group in the [Group Library](#).

PARTCIPA
El verdadero acento está en las personas

Información y materiales sobre Salud y Participación e Investigación Comunitaria.

Documents and information about Health Community and Participatory Research.

Owner: [Rafa Cofiño](#)
Registered: 2010-04-21
Type: Public
Membership: Open
Library Access: You can view and edit

Leave

Members (21)

Figura 7. Ejemplo de un grupo público abierto en Zotero.

nos interesan y seleccionarlas para ser insertada en el documento con el formato que hemos establecido previamente.

Finalmente, no se nos debe olvidar utilizar el botón “*Add/Edit Bibliography*” para marcar el punto del documento donde queremos que se muestre el listado de referencias utilizadas, con el formato definido por el estilo de cita que seleccionamos. Aunque este sistema funciona razonablemente bien, es conveniente revisar siempre el listado final de referencias antes de enviar un manuscrito para su publicación.

Grupos públicos y privados

Más allá del uso personal para gestionar una biblioteca de referencias, merece la pena explorar las posibilidades colaborativas que ofrecen los grupos de Zotero. Los grupos permiten compartir colecciones de referencias entre personas con intereses afines, como pueden ser los alumnos de una clase o los componentes de un grupo de investigación. Se distinguen tres tipos de grupos en función de su grado de apertura:

- **Grupos privados:** se accede por invitación y permanecen ocultos al resto de usuarios de Zotero. Permiten compartir los archivos ligados a las referencias.

- **Grupos públicos cerrados:** son visibles para todo el público, pero es necesaria una invitación para formar parte de ellos. La biblioteca del grupo puede ser pública o privada según se configure. Es posible compartir archivos entre los miembros.
- **Grupos públicos abiertos:** cualquiera puede unirse al grupo de manera inmediata. La página del grupo es pública. No se pueden compartir archivos.

Los grupos se gestionan fundamentalmente desde la web de Zotero (Fig. 7), a través de la pestaña “*Groups*”. Al crear un grupo se elige un nombre y el tipo de grupo que queremos, y después podemos establecer el resto de las preferencias del grupo e invitar a otros usuarios a unirse.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ochoa Sangrador C, González de Dios J. Remedios frente a la “inoficación”. Papel de las fuentes de información secundarias. *Bol Pediatr.* 2006; 46(195): 1-6.
2. Mahajan AK, Hogarth DK. Taking control of your digital library: how modern citation managers do more than just referencing. *Chest.* 2013; 144(6): 1930-3.

3. Hull D, Pettifer SR, Kell DB. Defrosting the digital library: bibliographic tools for the next generation web. *PLoS Comput Biol*. 2008; 4(10): e1000204.
4. Alonso-Arroyo A, González de Dios J, Navarro-Molina C, Vidal-Infer A, Aleixandre-Benavent R. Fuentes de información bibliográfica (XII). Gestores de referencias bibliográficas: generalidades. *Acta Pediatr Esp*. 2012; 70(5): 211-6.
5. Rodríguez Castilla L. Le resulta difícil hacer la bibliografía: Los gestores de referencias bibliográficas pueden ayudarlo. *ACIMED*. 2009; 19(2).
6. Pérez Solís D. Nuevos programas gratuitos para gestión de referencias bibliográficas. *Bol Pediatr*. 2014; 54(3): 173-82.
7. Mead TL, Berryman DR. Reference and PDF-manager software: complexities, support and workflow. *Medical reference services quarterly* 2010; 29(4): 388-93.
8. Wikipedia contributors. Comparison of reference management software [Internet]. Wikipedia, the free encyclopedia 2014 [citado 9 de septiembre de 2014]. Disponible en: http://en.wikipedia.org/wiki/Comparison_of_reference_management_software
9. García-Puente M. Gestores de referencias como herramientas del día a día. *Zotero. Rev Pediatr Aten Primaria*. 2020; 22(85): 95-101.
10. Pérez Solís D, Pérez Solís P. Selección de recursos útiles para el profesional sanitario. *AMF*. 2013; 9(10): 579-601.
11. Ransom S. We've listened to our users and are refocusing on what's important to them [Internet]. Mendeley Blog 2020 [citado 12 de abril de 2022]. Disponible en: <https://blog.mendeley.com/2020/11/02/weve-listened-to-our-users-and-are-refocusing-on-whats-important-to-them/>
12. Blye K. Mendeley refocusing announcement: mobile app retirement [Internet]. Mendeley Blog 2021 [citado 12 de abril de 2022]. Disponible en: <https://blog.mendeley.com/2021/03/11/mendeley-refocusing-announcement-mobile-app-retirement/>
13. Introducing Mendeley Reference Manager – designed for today's researcher workflow [Internet]. Mendeley Blog 2022 [citado 12 de abril de 2022]. Disponible en: <https://blog.mendeley.com/2022/02/22/introducing-mendeley-reference-manager-designed-for-todays-researcher-workflow/>
14. Ahmed KKM, Al Dhubaib BE. Zotero: A bibliographic assistant to researcher. *Journal of pharmacology & pharmacotherapeutics* 2011; 2(4): 303-5.
15. Coar JT, Sewell JP. Zotero: harnessing the power of a personal bibliographic manager. *Nurse educator* 2010; 35(5): 205-7.

Mesa Redonda: Oncología y cuidados paliativos

Signos de alarma para la detección precoz del cáncer en Pediatría desde Atención Primaria

H. GONZÁLEZ GARCÍA

Jefe de Unidad de Oncohematología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de divulgar los signos de alarma para la detección precoz del cáncer en Pediatría desde Atención Primaria es *intentar disminuir, en lo posible, el tiempo hasta el diagnóstico desde el inicio de los síntomas*, lo que redundará en mejorar el pronóstico de los niños que lo padecen, puesto que el retraso en el diagnóstico se puede relacionar, en algunos casos, con estadios avanzados que influyen en la supervivencia.

Desde el inicio de los síntomas hasta que los padres realizan la primera consulta médica ocurre el denominado "tiempo o intervalo del paciente", y dentro de este periodo puede originarse un primer retraso que se atribuye a los padres o cuidadores cuando tardan en realizar la consulta. A continuación desde la primera consulta médica hasta el diagnóstico transcurre el "intervalo médico", donde se puede originar un nuevo retraso, en este caso de los profesionales hasta llegar al diagnóstico final. De esta manera, una importante labor de los pediatras de Atención Primaria es ayudar a disminuir el tiempo hasta el diagnóstico, reconociendo los signos de alarma y también divulgarlos entre las familias, lo que contribuirá a la detección precoz del cáncer y la consecuente derivación ante la sospecha, lo que permitirá a los niños con cáncer el acceso rápido al diagnóstico y tratamiento multidisciplinar^(1,2).

PRINCIPALES DIFERENCIAS ENTRE EL CÁNCER EN PEDIATRÍA Y DEL ADULTO

El cáncer infantil es una patología de gran relevancia socio-sanitaria, con características diferentes del cáncer del adulto. Los tumores infantiles tienen un conjunto de características propias que los distinguen de las neoplasias de los adultos; presentando diferencias etiológicas, biológicas, histopatológicas, genómicas, de latencia y terapéuticas. Se ha postulado que en adultos se requiere la suma de alteraciones genéticas, al menos cinco, para desarrollar un tumor, a diferencia de ciertos tumores infantiles, donde se requerirían tan solo dos⁽³⁾.

De acuerdo con los datos de la Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM) en España en 2021 se diagnosticaron 276.239 casos nuevos de cáncer en todas las edades⁽⁴⁾. En los adultos los cánceres más comunes son de origen epitelial y, en muchos casos, están relacionados con una exposición mantenida a agentes mutagénicos. El riesgo de padecer un cáncer en la edad adulta aumenta con la edad. Así, en adultos predominan los adenocarcinomas de diversos tipos (mamaario, pulmonar, prostático, colorrectal, etc.), influenciados tras largos tiempos de latencia a factores externos cancerígenos, y representan casi el 80% de los casos, seguidos de tumores hematopoyéticos y son más excepcionales los sarcomas. El cáncer en el adulto es potencialmente prevenible evitando exposiciones ambientales relacionadas con las neoplasias

Correspondencia: Dr. Hermenegildo González García. Jefe de Unidad de Oncohematología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. C/ Ramón y Cajal, s/n. 47005 Valladolid
Correo electrónico: hermeneg@gmail.com

© 2022 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

epiteliales. La supervivencia en España en la actualidad se sitúa en un 55,3% en los hombres y 61,7% en las mujeres⁽⁴⁾.

En la infancia la incidencia es mucho menor. En España se diagnostican al año aproximadamente 1.100 casos en menores de 14 años (incidencia de 155 casos/millón de niños) y 1.400 casos en menores de 18 años. Los tipos de cáncer más frecuentes en la infancia son los hematológicos (leucemias y linfomas), los tumores del sistema nervioso central (SNC), neuroblastoma y sarcomas, siendo excepcionales los epiteliales. La supervivencia en países desarrollados se aproxima o incluso supera el 80%. A pesar de que en la infancia el cáncer es una enfermedad rara, en el tramo de edad de 1 a 14 años es la primera causa de muerte. En España fallecen 192 menores de 14 años por cáncer, lo que supone 4 niños fallecidos a la semana por este motivo⁽⁵⁾. El cáncer infantil es menos prevenible por la mayor influencia de factores genéticos, aunque se están investigando la influencia de factores ambientales y epigenéticos para intentarlo.

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ALARMA PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DEL CÁNCER INFANTIL

Como en otras áreas de nuestra especialidad y consustancial con la Pediatría, las primeras manifestaciones del cáncer en los niños *son muy inespecíficas*, fenómeno inversamente proporcional a la edad de aparición. Así se ha descrito que aumentan la posibilidad de cáncer en los niños con los siguientes signos y síntomas:

- Fiebre persistente o recurrente.
- Palidez.
- Masas en cabeza y cuello.
- Masas abdominales.
- Adenopatías.
- Alteraciones motoras.
- Hematomas y otros signos de sangrado.
- Astenia.
- Cefalea.
- Anormalidades visuales.
- Dolor y síntomas musculoesqueléticos.

Estos síntomas o signos de forma aislada tienen un escaso valor predictivo, salvo para las masas abdominales, puesto que el cáncer en los niños es muy poco frecuente. La combinación progresiva de algunos de ellos, sin embargo, es frecuente como forma de presentación de niños con neoplasias y puede ayudar al diagnóstico precoz. Algunos autores recomiendan considerar *la preocupación persistente de los padres por los síntomas de sus hijos* como un motivo para estudio o derivación^(1,6).

La persistencia de alguno o algunos combinados de estos síntomas o signos sin una causa clara que lo explique o bien la reiteración de consultas por los padres, tres o más consultas en 3 meses, aumentan notablemente la posibilidad de neoplasias en Pediatría^(7,8).

Teniendo en cuenta las anteriores circunstancias, la realización de una historia clínica completa y minuciosa junto con una exploración física general y por aparatos, contribuirán a establecer los criterios de derivación para la mayoría de los casos. Se abordan a continuación las formas clínicas más frecuentes de presentación junto con los signos de alarma a tener en cuenta en cada una de ellas.

Fiebre persistente y síntomas constitucionales

La fiebre persistente o de origen desconocido es motivo de preocupación en los pacientes pediátricos. La causa más frecuente en Pediatría es de origen infeccioso y solamente entre un 6 y 20% de los casos serán neoplasias, seguidas de cerca por las enfermedades del tejido conjuntivo^(1,9). Las principales neoplasias que se manifiestan inicialmente como fiebre prolongada, asociada a síntomas constitucionales como astenia, anorexia y pérdida de peso, son las *leucemias y linfomas y algunos tumores sólidos* como el neuroblastoma y sarcoma de Ewing.

La leucemia es el cáncer infantil más frecuente, representando más del 25% del total de casos^(5,10). La asociación de fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia, palidez, hematomas o petequias y adenopatías es muy frecuente como forma de presentación en la leucemia infantil. No es infrecuente encontrar además astenia, anorexia, pérdida de peso y dolores de extremidades⁽¹¹⁾. Ante un niño con fiebre prolongada o con la asociación de algunos de los síntomas o signos anteriores se debe realizar de forma preferente, en menos de 48 horas, un hemograma y frotis periférico, que en caso de leucemia es muy frecuente encontrar *alteraciones en las series sanguíneas*, habitualmente con afectación de al menos dos series: neutropenia y trombopenia, anemia y trombopenia, leucocitosis con anemia y trombopenia; o menos frecuentemente con afectación de solo una de ellas. En niños con la asociación de petequias y hematoesplenomegalia la derivación para realizar analítica ha de ser inmediata por el alto grado de sospecha de leucemia^(1,10,11).

Adenopatías

El hallazgo de adenopatías es muy usual en Pediatría asociadas a infecciones y como estas son muy comunes en la infancia, la palpación de pequeños ganglios a nivel cervical, axilar o inguinal se considera normal en los niños. Se valorarán como patológicas: el aumento de tamaño por encima de

1 cm en ganglios cervicales y axilares, 1,5 cm en inguinales y 0,5 cm en epitrocleares, así como la consistencia pétreo, la superficie irregular, la existencia de ulceración cutánea o la fijación a planos profundos^(1,12,13).

Los signos de alarma para cáncer en relación a las adenopatías por sí mismas son: **el tamaño mayor de 3 cm, el crecimiento rápido en ausencia de signos inflamatorios, la consistencia dura, la fijación a planos profundo, la localización supraclavicular o axilar, generalizada** (más de 2 cadenas ganglionares no contiguas), **o confluyente**. Igualmente se consideran signos de alarma **la asociación de adenopatías con clínica constitucional o síntomas B de linfomas, la presencia de masas abdominales, hepatoesplenomegalia dura, signos de dificultad respiratoria, palidez, ictericia o sangrado**^(1,12,13).

La exploración de las adenopatías debe incluir todos los territorios ganglionares accesibles: occipitales, retroauriculares, preauriculares, región parotídea, submandibulares, submentoniales, regiones anterior y posterior de cuello, supraclaviculares, infraclaviculares, axilares, epitrocleares, inguinales y región poplítea.

Masa mediastínica

El descubrimiento de una masa mediastínica es poco frecuente en Pediatría y generalmente son de origen maligno, lo más habitual asociado a linfomas, por lo que precisan de **derivación inmediata**.

Los síntomas que se asocian con el posterior hallazgo de una masa mediastínica y que por tanto se consideran de alerta para el cáncer en niños son^(1,14,15):

- Lo más frecuente son niños que se realiza la radiología de tórax por asociar otros síntomas generales como los **síntomas B de los linfomas**: fiebre prolongada, sudoración nocturna, pérdida de peso, pero que no presentan síntomas relacionados con la masa mediastínica.
- **Signos obstructivos de vías aéreas de presentación o evolución tórpida o atípica** (estridor, tos productiva o sibilancias). En este caso se considera necesario realizar una radiografía de tórax a los niños antes de instaurar un tratamiento con corticoides, ante la posibilidad de que en realidad presenten un síndrome linfoproliferativo y que el tratamiento corticoideo desencadene complicaciones como un síndrome de lisis tumoral o el retraso diagnóstico.
- **Disfagia**, por compresión esofágica.
- **Síndrome de vena cava superior**: plétora facial, cefalea, visión borrosa, tos, dolor torácico, ortopnea que aumenta con el Valsalva, hipotensión y fallo cardiaco.
- **Síntomas por compresión medular**: dorsalgia en banda o radicular que aumenta con el Valsalva, debilidad de

la marcha, pérdida de fuerza y alteraciones sensoriales y esfinterianas.

- **Síndrome de Horner** (ptosis, miosis y enoftalmos) en el Neuroblastoma por lesión de la vía simpática.

La masa mediastínica en Pediatría es más frecuente en *mediastino anterior* asociado a linfomas no Hodgkin y LLA-T en niños escolares. Se asocia a linfoma de Hodgkin en *mediastino medio*, habitualmente acompañada de adenopatías supraclaviculares en niños escolares y adolescentes. En niños lactantes y preescolares la masa mediastínica se asocia con Neuroblastoma y la localización más frecuente es en *mediastino posterior*^(1,14).

Masas abdominales

Las masas abdominales son una forma de presentación de tumores pediátricos y aunque existen numerosas causas benignas es obligado estudiarlas de forma preferente, en no más de 48 horas, por sus implicaciones etiológicas y pronósticas.

El hallazgo por los padres o por el pediatra durante una exploración rutinaria, sin aparente sintomatología acompañante suele ser una de las maneras de apreciarlas. En este caso se ha de tener en cuenta que en los niños, más aun en el lactante, hay estructuras abdominales palpables de forma fisiológica como el hígado, bazo, riñones, aorta abdominal, colon sigmoide, heces y la columna vertebral⁽⁴⁾. Cuando se asocian síntomas se suelen manifestar por dolor, obstrucción intestinal o urinaria, hematuria o síntomas generales constitucionales y sudoración nocturna.

Aunque se suelen describir diferentes etiologías malignas y benignas dependiendo de la localización anatómica abdominal (superior, medio e inferior), desde el punto de vista oncológico es más práctico diferenciar los posibles casos por edades dentro de la infancia.

Así, ante una masa abdominal en el **periodo neonatal** el pronóstico suele ser más favorable puesto que predominan las causas benignas y dentro de ellas las más frecuentes son la hidronefrosis asociada a malformaciones renales y las malformaciones digestivas, siendo menos frecuentes en este periodo las causas tumorales como los teratomas y el neuroblastoma^(1,15,16).

En el **lactante y preescolares** el hallazgo de una masa abdominal, como hallazgo casual o asociado a síntomas, obliga a descartar siempre el neuroblastoma y el tumor de Wilms por su frecuencia e importancia. Muchos de los niños con **neuroblastoma** presentan al diagnóstico síntomas de carácter sistémico asociados a enfermedad metastásica, simulando el debut de una leucemia, junto con algunos síntomas o signos más específicos de este tumor: proptosis, dolor de espalda no

justificado, debilidad en miembros inferiores, retención urinaria no justificada, nódulos subcutáneos en lactantes y masa abdominal. La hematuria macroscópica en un niño, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación de **tumor de Wilms**, por lo que es preciso la derivación del paciente de forma urgente si se asocia a masa abdominal^(6,15,16).

En niños **escolares y adolescentes** con masa abdominal son más frecuentes los linfomas, tumores mesenquimales y tumores ováricos en niñas. Así el linfoma no Hodgkin a estas edades se puede presentar con clínica de dolor abdominal junto con signos de obstrucción intestinal o invaginación intestinal y palpación o hallazgo de masa abdominal^(15,16).

El diagnóstico se basará en la realización de sucesivas exploraciones complementarias, destacando como prueba inicial la ecografía abdominal, complementada posteriormente por resonancia magnética y/o TAC, marcadores tumorales (enolasa y catecolaminas en neuroblastoma, alfafetoproteína y BetaHCG en tumores germinales ováricos y hepatoblastomas, eritropoyetina en tumor de Wilms...) y pruebas dirigidas a establecer el estadio tumoral como el PET-TAC en linfomas o MIBG (meta-yodo-benzil-guanidina) en neuroblastoma⁽¹⁶⁾.

Masas de partes blandas

Los sarcomas de tejidos blandos se originan de las células mesenquimales primitivas. El más frecuente es el **rabdomiosarcoma** que se origina de las células mesenquimales que darán lugar al músculo estriado y pueden mostrar variedad anatomopatológica embrionario, alveolar y pleomórfico. Aparece en niños de entre los 2 y 6 años y menos frecuente en niños de más edad. Los sarcomas de tejidos blandos **no rabdomiosarcomas** son más frecuentes en adolescentes^(6,18).

Los sarcomas de tejidos blandos se suelen manifestar por el hallazgo de una **masa en cualquier localización, de crecimiento progresivo, consistencia dura y asociando adenopatías**. Una localización frecuente es la genitourinaria que puede presentarse por masa abdominal asociada o no a retención urinaria, hematuria o flujo persistente o tumefacción de escroto. La localización en cabeza y cuello puede manifestarse por masa palpable o bien proptosis simulando una celulitis orbitaria, retención nasal unilateral u otorrea. La variedad botrioide del rabdomiosarcoma embrionario se desarrolla bajo la superficie mucosa de orificios corporales, como vagina y nariz, formando múltiples proyecciones polipoides que forman racimos^(8,18).

Dolor óseo o articular

El dolor musculoesquelético localizado o generalizado en un motivo frecuente de consulta en Atención Primaria. Lo más frecuente son de causa traumática, por sobrecarga

y las osteocondrosis (Köhler, Legg-Calvé-Perthes, Osgood-Schlatter, Scheuermann...). Menos frecuentes infecciones osteoarticulares, patología reumática y tumores.

En caso de **dolor óseo localizado** persistente, asimétrico, progresivo, que responde mal a los analgésicos y que despierta por la noche hay que descartar los tumores óseos primitivos más frecuentes: el osteosarcoma y sarcoma de Ewing. Pueden asociar fracturas patológicas y palpación de masas duras sobre la localización afecta⁽¹⁹⁾.

El **dolor musculoesquelético generalizado** se suele referir como dolores de extremidades inferiores, de espalda y artralgiás o artritis y pueden ser síntomas significativos de leucemia linfoblástica, linfomas no Hodgkin y metástasis de neuroblastoma y sarcoma de Ewing. Así, se recomienda que ante una artritis oligoarticular asimétrica con citopenia/s y dolor nocturno, descartar el diagnóstico de leucemia antes de administrar corticoide⁽²⁰⁾.

Cefalea y síntomas o signos neurológicos

El diagnóstico en los niños de **tumor cerebral**, el segundo grupo tumoral en la infancia, puede ser muy difícil al inicio, pues sobre todo los más pequeños, son incapaces de referir sus síntomas. El curso puede ser insidioso y con manifestaciones poco específicas como **cambios de carácter, irritabilidad o vómitos**. Finalmente, suelen aparecer síntomas más específicos como la **cefalea persistente acompañada de vómitos, matutinos o despiertan por la noche**, consecuencia de la hipertensión endocraneal o hidrocefalia. Es frecuente que los pacientes inicien el curso de la enfermedad con un solo síntoma añadiéndose progresivamente hasta seis síntomas o signos al diagnóstico del tumor⁽²¹⁾. Los **síntomas o signos focales o acompañantes** que progresivamente aparecen son^(21,22):

- Hemiparesia, hipertonía e hiperreflexia en los tumores supratentoriales.
- Diplopía, ataxia y nistagmos en los tumores infratentoriales.
- Convulsiones de nueva aparición o atípica.
- Anomalía en el fondo de ojo.
- Diabetes insípida.
- Cambios de comportamiento.
- Reducción del campo o agudeza visual.
- Pubertad adelantada o retrasada.
- Fontanela abombada, aumento del perímetro cefálico, pérdida de hitos del desarrollo y ausencia de seguimiento ocular en menores de dos años.

Anomalías oculares

Se relacionan con posibilidad de tumores infantiles la leucocoria, el estrabismo súbito, la pérdida de agudeza

visual, la proptosis con o sin dolor ocular y el síndrome opsoclono-mioclono.

El tumor intraocular más frecuente en la infancia es el **retinoblastoma** y su signo guía la leucocoria. Supone un 3% del total de tumores en la infancia y hasta un 30% son bilaterales. El diagnóstico suele realizarse entre el primer y tercer año de vida y hasta un 40% son hereditarios. Desde el nacimiento y en las sucesivas revisiones en salud los pediatras están habituados a explorar el reflejo rojo pupilar. En caso de leucocoria, si se descartan las cataratas congénitas, habrá que pensar en el retinoblastoma y en todo caso la derivación será preferente. En casos de retinoblastomas familiares desde recién nacido se precisa seguimiento oftalmológico seriado^(1,23).

En caso de proptosis además del retinoblastoma hay que descartar el neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, linfoma, histiocitosis o recaídas de leucemias. El síndrome de opsoclono-mioclono (movimientos oculares rápidos involuntarios multidireccionales, mioclonías, ataxia y alteraciones del comportamiento) es un síndrome paraneoplásico asociado a neuroblastoma^(1,8,24).

SÍNDROMES DE PREDISPOSICIÓN AL CÁNCER

Los síndromes de predisposición son condiciones genéticas que predisponen al cáncer. Se deben sospechar cuando:

- Existen varios casos de cáncer en la familia, habitualmente el mismo tipo.
- Afectación de varias generaciones a una edad más temprana que en la población general.
- Tumores bilaterales o multifocales.
- Más de un tumor primario en la misma persona.
- Presencia de tumores en asociación con defectos del desarrollo: sobrecrecimiento corporal generalizado o asimétrico, dismorfías, malformaciones congénitas o retraso mental.

A diferencia del adulto en el cáncer infantil las medidas preventivas se consideran actualmente ineficaces. No obstante, la identificación de susceptibilidad hereditaria podría ser muy relevante para el paciente y su familia por la posibilidad de instaurar medidas preventivas para la detección precoz. La mayoría de los genes implicados en la predisposición genética al cáncer se deben a mutaciones en genes supresores de tumores⁽²⁵⁾. En población de 0 a 19 años afectados de cáncer se ha encontrado que hasta en un 8,5% de los casos presentaron mutaciones germinales predisponentes, frente a un 1% de mutaciones en población sana⁽²⁶⁾.

A nivel práctico hemos de tener en cuenta **las condiciones genéticas más frecuentes** que predisponen al cáncer en Pediatría, como la mayor tendencia a leucemias en niños con síndrome de Down; el riesgo de padecer tumor de Wilms en caso de niños afectados de aniridia, de hemihipertrofia congénita, de sobrecrecimiento corporal asimétrico o los afectados de síndrome de Beckwith-Wiedeman; el riesgo aumentado de gliomas y otros tumores en los pacientes con neurofibromatosis, el retinoblastoma hereditario, el síndrome de Li-Fraumeni (mutación en P53) y los síndrome de inestabilidad cromosómica (anemia de Fanconi, ataxia-telangiectasia y síndrome de Bloom). La lista completa de las condiciones genéticas de predisposición es muy extensa y puede consultarse en la bibliografía^(1,27).

En la actualidad existen paneles que estudian estas mutaciones mediante la aplicación de las nuevas técnicas de secuenciación genética, *next-generation sequencing* (NGS), que nos permiten cuando hay sospecha de síndrome de predisposición por los criterios anteriormente citados, poder establecer el diagnóstico e implantar medidas de seguimiento del caso y de la familia para el diagnóstico precoz.

CONCLUSIONES

Es función de los equipos de Pediatría de Atención Primaria reconocer los síntomas y signos para el diagnóstico precoz de los procesos tumorales de la infancia, lo que contribuirá a disminuir el tiempo hasta el diagnóstico en estos procesos procediendo a la derivación preferente a Unidades de Oncohematología Pediátricas ante la sospecha de cáncer. Aunque el pronóstico final de cada caso se ve muy influenciado también por la propia biología del tumor, se considera que el diagnóstico precoz puede influir de manera crucial en la supervivencia libre de eventos en la mayoría de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Losa Frías V, Herrera López M, Cabello García I, Navas Alonso PI. Cómo sospechar cáncer en Atención Primaria. *Pediatr Integral*. 2021; XXV(6): 283-95.
2. Lethaby CD, Picton S, Kinsey SE, Phillips R, Van Laar M, Feltbower RG. A systematic review of time to diagnosis in children and young adults with cancer. *Arch Dis Child*. 2013; 98: 349-55.
3. Ganjavi H, Malkin D. Genetics of childhood cancer. *Clin Orthop Relat Res*. 2002; 401: 75-87.
4. Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM). Las cifras del cáncer en España 2021. [Consultado el 10 de marzo de 2022]. Disponible en: https://seom.org/images/Cifras_del_cancer_en_España_2021.pdf.

5. Cañete Nieto A, Pardo Romaguera E, Muñoz López A, Valero Poveda S, Porta Cebolla S, Barreda Reines MS, Peris Bonet R. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2020. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP). Valencia: Universitat de Valencia; 2021.
6. NICE. Suspected cancer recognition and referral: symptoms and findings. Actualizado el 15 de diciembre de 2021. [Acceso el 10 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng12>.
7. Dommett RM, Redaniel T, Stevens MCG, Martín RM, Hamilton W. Risk of childhood cancer with symptoms in primary care: a population-based case-control study. *Br J Gen Pract*. 2013; 63: e22-9.
8. Organización Panamericana de la Salud. Diagnóstico temprano del cáncer en la niñez. Washington, DC: OPS; 2014.
9. Chien YL, Huang FL, Huang CM, Chen PY. Clinical approach to fever of unknown origin in children. *J Microbiol Immunol Infect*. 2017; 50(6): 893-8.
10. González García H, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Gutiérrez Meléndez P, Herráiz Cristóbal R, Pino Vázquez MA. Differences in incidence and survival to childhood cancer between rural and urban areas in Castilla y León, Spain (2003–2014). A Strobe-compliant study. *Medicine*. 2018; 97: e12797.
11. Clarke RT, Van Den Bruel A, Bankhead C, Mitchell CD, Phillips B, Thompson MJ. Clinical presentation of childhood leukaemia: A systematic review and metaanalysis. *Arch Dis Child*. 2016; 101: 894-901.
12. Grant CN, Aldrink J, Lautz TB, et al. Lymphadenopathy in children: A streamlined approach for the surgeon - A report from the APSA Cancer Committee. *J Pediatr Surg*. 2021; 56(2): 274-81.
13. Locke R, Comfort R, Kubba H. When does an enlarged cervical lymph node in a child need excision? A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014; 78(3): 393-401.
14. Green K, Behjati S, Cheng D. Fifteen minute consultation: Obvious and not so-obvious mediastinal masses. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2019; 104: 298-303.
15. Nasir S, Jabbar R, Rehman F, Khalid M, Khan MR, Haque A. Morbidity and Mortality Associated With Pediatric Critical Mediastinal Mass Syndrome. *Cureus*. 2020; 12(6): e8838.
16. Kim HHR, Hull NC, Lee EY, Phillips GS. Pediatric Abdominal Masses: Imaging Guidelines and Recommendations. *Radiol Clin North Am*. 2022; 60(1): 113-29.
17. Golden CB, Feusner JH. Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis. *Pediatr Clin North Am*. 2002; 49(6): 1369-viii.
18. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019; 5(1): 1.
19. Redondo A, Bagué S, Bernabeu D, Ortiz-Cruz E, Valverde C, Alvarez R, et al. Malignant bone tumors (other than Ewing's): clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up by Spanish Group for Research on Sarcomas (GEIS). *Cancer Chemother Pharmacol*. 2017; 80(6): 1113-31.
20. Brix N, Rosthøj S, Herlin T, Hasle H. Arthritis as presenting manifestation of acute lymphoblastic leukaemia in children. *Arch Dis Child*. 2015; 100: 821-5.
21. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Jenkins A, Grout J, MacKie S, et al. Progression from first symptom to diagnosis in childhood brain tumours. *Eur J Pediatr*. 2012; 171: 87-93.
22. Walker D, Wilne S, Grundy R, Kennedy C, Neil, Dickson A, et al. A new clinical guideline from the Royal College of Paediatrics and Child Health with a national awareness campaign accelerates brain tumor diagnosis in UK children - "headSmart: Be Brain Tumour Aware." *Neuro Oncol*. 2016; 18: 445-54.
23. Ortiz MV, Dunkel IJ. Retinoblastoma. *J Child Neurol*. 2016; 31(2): 227-36.
24. Blaes F, Dharmalingam B. Childhood opsoclonus-myoclonus syndrome: diagnosis and treatment. *Expert Rev Neurother*. 2016; 16(6): 641-8.
25. Carrasco Salas P, Lapunzina P, Pérez-Martínez A. Predisposición genética al cáncer infantil. *An Pediatr (Barc)*. 2017; 87(3): 125-7.
26. Zhang J, Walsh MF, Wu G, Edmonson MN, Gruber TA, Easton J, et al. Germline mutations in predisposition genes in pediatric cancer. *N Engl J Med*. 2015; 373: 2336-46.
27. Coury SA, Schneider KA, Schienda J, Tan WH. Recognizing and managing children with a pediatric cancer predisposition syndrome: A guide for the pediatrician. *Pediatr Ann*. 2018; 47: e204-16.

Mesa Redonda: Oncología y cuidados paliativos

El paciente oncológico en cuidados paliativos: síntomas más frecuentes

A. DE LUCIO DELGADO

Unidad de Cuidados Crónicos Complejos y Paliativos Pediátricos. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

INTRODUCCIÓN

Según datos basados en las áreas de cobertura poblacional del Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI), la tasa bruta de incidencia del cáncer infantil en España para el período 2000-2011 se situó en 155,5 casos por millón de niños y niñas entre cero y catorce años. Gracias a la mejora en los tratamientos y en los cuidados a estos pacientes, la supervivencia global actual se encuentra próxima al 83% a los 5 años tras el diagnóstico de cáncer.

Los Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP) son una forma de atención especializada, ofrecida por múltiples profesionales, para aquellos niños y sus familias que afrontan enfermedades graves y crónicas que amenazan seriamente la vida. Se centran en la prevención y el alivio de los síntomas, el dolor y el estrés, así como en el apoyo a los aspectos psicológicos, espirituales y sociales del paciente y su familia. Este tipo de cuidados garantizan el respeto a la dignidad del niño y el derecho a su autonomía, mediante una atención continuada e individualizada.

Dentro de los pacientes pediátricos con cáncer en Unidades de CPP, los procesos hematológicos (leucemias y linfomas), suelen presentar el tiempo de estancia más corto. Por otra parte, aquellos con tumores cerebrales (mayores discapacidades físicas y psíquicas que alteran su imagen corporal y autoestima) son los que están un mayor tiempo en estos programas y quizás los más complejos en su manejo.

Los síntomas y/o problemas que afectan al niño con cáncer en Unidades de CPP son numerosos y diferentes, algunos dependiendo del tipo de enfermedad. A continuación se presentan aquellos más frecuentes incidiendo en su manejo clínico.

SÍNTOMAS

1. Astenia

La astenia, frecuentemente infradiagnosticada y, como consecuencia, infratratada, supone uno de los síntomas más frecuentes en el seno de los CPP. Además, es el que mayor influencia tiene en la calidad de vida del paciente puesto que interfiere no solo en la actividad física del niño sino también en su plano social. En el año 2006 Li Jalmsell y col. realizaron una encuesta a padres/cuidadores de niños con cáncer en su último mes de vida. Entre los 19 síntomas presentados, el cansancio fue el que más frecuentemente se describió (86%).

Etiología

Los factores implicados en la aparición de la astenia son múltiples, pudiendo aparecer en diferentes momentos en el mismo paciente (Tabla I).

La mayoría de las herramientas que se utilizan para valorar este síntoma se centran únicamente en la identificación de su presencia e intensidad (unidimensionales), mientras que

Correspondencia: Dra. Ana de Lucio Delgado. Unidad de Cuidados Crónicos Complejos y Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Av. Roma, s/n, 33011 Oviedo
Correo electrónico: adelucio82@hotmail.com

© 2022 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. FACTORES IMPLICADOS EN LA ASTENIA EN UN PACIENTE EN CPP.

Etiología
Enfermedad tumoral avanzada: mediada por citoquinas y síndromes paraneoplásicos
Malnutrición. Trastornos metabólicos. alteraciones endocrinas: hipotiroidismo e hipogonadismo
Efectos secundarios de los fármacos (opioides, ansiolíticos, hipnóticos, antihistamínicos, antiestéticos, antihipertensivos)
Problemas intercurrentes: anemia, infecciones
Factores psicológicos: ansiedad, depresión y estrés. Insomnio. alteración del sueño-vigilia
Patologías pre-existentes (insuficiencia cardiaca, alteraciones neurológicas, alteraciones pulmonares, etc.)
Interrelación con otros síntomas: dolor, náusea o disnea

otras examinan también su impacto sobre la actividad física, la función cognitiva y la situación socio-emocional (multidimensionales). Ejemplos de estas últimas serían la “*Functional Assessment of Cancer Therapy- Fatigue scale*” (FACT-F) y la “*European Organization for research and treatment of cancer quality of life questionnaire*” (EORTC QLQ C30), entre otras.

Tratamiento

A) Medidas generales

- El ejercicio físico moderado, practicado regularmente, puede reducir la ansiedad y la depresión, mejorar la imagen corporal y aumentar la tolerancia a la actividad física.
- Realizar actividades de ocio que favorezcan la distracción (juegos, manualidades, música, lectura, teatro, etc.).
- Mejorar la calidad del sueño, el apoyo psicológico y terapias complementarias como el yoga o el pilates.

B) Tratamiento farmacológico

- Corticoides (prednisona o dexametasona). Mejoran la calidad de vida pero no parecen producir cambios sobre la fatiga, la debilidad, la sensación de cansancio y la energía.
- Antidepresivos.
- Psicoestimulantes. Producen sensación de bienestar y reducen el umbral de alerta-vigilia respondiendo más rápidamente el paciente a los estímulos. Pueden provocar efectos secundarios, como insomnio, euforia, labilidad emocional, ansiedad o disminución del apetito. El metilfenidato actúa aumentando los niveles de

dopamina en el sistema nervioso central, generalmente con una dosis de 5 mg al día. Es importante administrarla a la misma hora todos los días.

- Progestágenos. El acetato de megestrol, utilizado como orexígeno, muestra una actividad muy limitada. Sin embargo, algunos autores como Bruera y col. describen un efecto beneficioso tras 10 días de tratamiento.
- Andrógenos. La testosterona en forma de parches transdérmicos o gel puede ser una opción para tratar la astenia asociada a hipogonadismo. No experiencia en niños.
- Talidomida: es un inhibidor del factor de necrosis tumoral y modula las interleucinas.

2. Anorexia

La alimentación puede tener un importante sentido para los padres, ya que las comidas, a parte de poder ser una necesidad, tienen un significado social, emocional e incluso espiritual. No poder alimentar a un hijo puede generar mucha angustia en los familiares y tener un impacto directo en la calidad de vida del paciente. Es importante diferenciar la anorexia (falta o pérdida de apetito acompañada de una aversión a la comida) de la caquexia (desnutrición y pérdida de peso, en general de masa muscular, que no suele compensarse con el aumento nutritivo, asociada normalmente a una enfermedad crónica). En esta última están involucrados factores metabólicos, hormonales y emocionales. No en todos los casos que existe anorexia, esta se acompaña de caquexia. En cambio la caquexia suele acompañarse de anorexia.

Tratamiento

A) Medidas generales

- En caso de alteración de la percepción gustativa usar aderezos más acentuados y alimentos salados o con sabor fuerte, en lugar de aquellos excesivamente dulces.
- Valorar dietas enriquecidas, suplementadas y/o hipercalóricas.
- Ofrecer los alimentos preferidos por el paciente y presentados en pequeñas cantidades para facilitar la ingesta y el apetito. Flexibilizar los horarios.
- Usar dietas semiblandas o blandas que suelen ser mejor toleradas.
- Usar de manera fraccionada los líquidos (agua, infusiones, etc.), unido a cuidados frecuentes de la boca.

B) Tratamiento farmacológico

- Corticoides (dexametasona a dosis bajas, 0,1 mg/kg/día).

- Acetato de megestrol (0,25 mg/kg/día en dos dosis diarias).
- Ciproheptadina. Niños de 2 a 4 años: 3 mg/8 horas; niños de 4-10 años: 6 mg/8 horas y niños > 10 años: 9 mg/8 horas).
- Otros fármacos con menor experiencia en su uso son la hormona del crecimiento, testosterona y sustancias anti-TNF (pentoxifilina, talidomida).

Medidas más invasivas como la colocación de una sonda nasogástrica o la realización de gastrostomía, deberían evitarse en aquellos pacientes cuya expectativa de vida sea corta. Deben quedar restringidos a la presencia de problemas obstructivos altos.

3. Dolor

Etiología

En el año 2000 Wolfe y col. realizaron un estudio en niños con cáncer al final de vida. Objetivaron que el 89% experimentaban un sufrimiento intenso, al menos por un síntoma o problema. Los padres afirmaron además que, en solo un 30 % de los casos, el dolor fue tratado de una manera adecuada.

Los profesionales tienen la obligación de atender a estos niños, conocer y manejar de manera adecuada los fármacos analgésicos y los coadyuvantes. Sin embargo, existen situaciones en las que a pesar de emplear las armas terapéuticas de las que se disponen de forma correcta, el dolor no puede llegar a ser controlado.

Una tarea importante es educar a los padres y al paciente (si la edad lo permite) a reconocer el dolor y saber evaluarlo, así como proporcionar las herramientas para su control en domicilio (dejar siempre indicado las dosis, el orden y la frecuencia con la que se deben emplear los analgésicos). En ocasiones puede ser preciso el ingreso hospitalario:

- No control del dolor de manera ambulatoria.
- Régimen terapéutico muy complejo no pudiendo la familia suministrar el tratamiento de forma adecuada.
- Cuadros de “dolor extenuante” (dolor que se acompaña de depresión o ansiedad grave con indiferencia hacia todo lo que le rodea y la pérdida de fe en sus cuidadores).
- Descanso de la familia si esta se encuentra agotada por los cuidados.

Tratamiento

La Organización Mundial de la Salud no recomienda el uso de los opioides menores para el tratamiento del dolor en Pediatría (codeína y tramadol). En casos de dolor moderado

considera más indicado el uso de morfina a dosis bajas. En la tabla II se presenta un resumen de los analgésicos más empleados con sus dosis habituales.

4. Estreñimiento

Etiología

Con frecuencia encontramos este síntoma en la etapa de final de vida, pudiendo tener un impacto importante en la calidad de vida del niño y de su familia. Además puede ser el origen de fisuras anales muy dolorosas.

Los opiáceos son un grupo de fármacos de frecuente utilización en CPP que aumentan el riesgo de estreñimiento. Está indicado iniciar tratamiento para el estreñimiento de forma preventiva desde el momento de la prescripción del opioide. El tratamiento de elección suele ser la combinación de un ablandador fecal con un estimulante del peristaltismo, aunque en la práctica clínica suele ser suficiente con el uso de un ablandador fecal. En casos de estreñimiento por opioides refractario al tratamiento con ablandadores y estimulantes del tránsito, puede utilizarse metilnaltrexona.

Tratamiento

En la tabla siguiente se resumen los medicamentos más frecuentemente empleados para el tratamiento del estreñimiento (Tabla III).

5. Fiebre

Etiología

La fiebre se define como “una temperatura oral aislada mayor de 38,3°C, o 38°C mantenida al menos durante una hora”. El origen puede ser diferente (Tabla IV):

- Infecciosa. Causa más frecuente.
- No infecciosa
 - Medicamentosa: debido a reacciones alérgicas o de hipersensibilidad (segunda causa más frecuente).
 - Reacciones post-transfusionales. Fiebre tumoral. Con más frecuencia se presenta en niños con tumores de sistema nervioso central (SNC), neuroblastomas, leucemias, linfomas y sarcomas de Ewing. Se presenta en menos del 10% (es por ello diagnóstico de exclusión).
 - Metástasis en SNC.
 - Insuficiencia suprarrenal.
 - Trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar.
 - Deshidratación por aporte insuficiente de líquidos y pérdida excesiva de los mismos.
 - Recaída o progresión tumoral

TABLA II. ANALGÉSICOS EMPLEADOS EN UNIDADES DE CPP.

Fármacos	Vía	Dosis (mg/kg/dosis)
ANALGÉSICOS DE PRIMER ESCALÓN		
Paracetamol	oral/i.v./	10-15 cada 4-6 h
	rectal	15-30 cada 4-6 h
Ibuprofeno	oral	5-10 cada 6-8 h
Metamizol	oral/i.v./i.m.	20-30 cada 6-8 h
Naproxeno	oral	5-10 cada 8-12 h (máximo 1.000 mg/día)
ANALGÉSICOS DE SEGUNDO ESCALÓN		
Tramadol	oral/i.v./s.c.	0,5-1,5 cada 6-8 h > 50 kg: 50-100 mg/dosis
	i.v.continua	0,2-0,4 mg/kg/h
Codeína	oral	0,5-1 cada 4-6 h > 50 kg: 30 mg/dosis
ANALGÉSICOS DE TERCER ESCALÓN		
Morfina	oral (liberación lenta)	0,3-0,6 cada 12 h
	oral (liberación rápida)	0,2-0,3 cada 4 h (rescate) 0,01-0,04 mg/kg/h
	i.v. (i.v. continua)	> 50 kg: iniciar a 0,8-1 mg/h
	i.v. (bolo)	0,1-0,2 cada 4 h (rescate) > 50 kg: iniciar a 4 mg/dosis
Oxicodona	oral (lib.lenta)	0,15-0,3 cada 12 h
	oral (lib. rápida)	0,05-0,15 cada 4 h (rescate)
	i.v. (bolo)	0,05-0,1 cada 4 h (rescate)
Fentanilo	i.v. continua	1-2 µg/kg/h > 50 kg: 25-50 µg/h
	i.v. (bolo)	1-2 µg/kg cada 2-4 h > 50 kg: 50-100 µg/dosis
	Transdérmica	1 µg/kg/h (1 parche/72 h)
	Transmucoso	10 µg/kg (rescate)
FÁRMACOS COADYUVANTES		
Amitriptilina	oral	0,1-0,5 mg/kg/día
Gabapentina	oral	15-30 mg/kg/día
Diazepam	oral, rectal, i.v.	0,1-0,3 mg/kg/día
Clorzepato dipotásico	oral	0,2-0,5 mg/kg/día
Clonazepam	oral	1-5 gotas/8 horas
Haloperidol	oral	0,05 mg/kg/día
	i.m, i.v.	0,1 mg/kg/día
Risperidona	oral	0,5-1 mg/día
Baclofeno	oral	10-15 mg/kg/día
Dexametasona	oral, i.v.	0,1-0,5 mg/kg/día
Calcitonina	intranasal, i.v.	200 UI/día

TABLA III. TRATAMIENTO EMPLEADO PARA TRATAMIENTO DEL ESTREÑIMIENTO

Compuesto	Nombre comercial	Dosis
FORMADORES DE BOLO (<i>Actúan igual que la fibra dietética, reteniendo líquido e incrementando la masa fecal, lo que estimula el peristaltismo</i>)		
Ispagula (Plantago ovata)	Biolid, Metamucil, Plantaben, Plantago ovata, Plantax, Cenat	
Metilcelulosa	Muciplazma	
Lubricantes (aceites minerales)		
Parafina líquida (> 6 meses)	Hodernal® Líquido 5 ml/4 g	1-3 ml/kg/día
Enemas de glicerina	Paidolax®, Verolax infantil®, Dulcoenema infantil®	1/día en impactación leve
OSMÓTICOS (<i>Retienen fluidos en intestino, por ósmosis o modificando la distribución de agua en heces</i>)		
Lactulosa	Lactulosa, Duphalac	1-3 ml/kg/día (1-2 dosis)
Lactitol	Emportal® u Oponaf® sobres de 10 g	0,25 g/kg/día (1 dosis)
Macrogol (polietilenglicol 3.350, 4.000)	Movicol, Cásenlax	Desimpactación: 1-1,5 g/kg/día en 2 tomas Mantenimiento: 0,2-0,8 g/kg/día
Sales de Magnesio	Eupeptina® Polvo 65 g	< 1 año (1-2 cucharas/12 horas) 1 a 5 años (4 cucharas/8 horas)
Enema de fosfato hipertónico	Enema Casen 80, 140, 250 ml	3-5 ml/kg (máximo 140 ml)
Enema de citrato sódico	Micalax® cánulas de 5 ml	1 al día
ESTIMULANTES (<i>Estimulación directa de la motilidad intestinal y disminución reabsorción de líquidos y electrolitos</i>).		
Picosulfato sódico	Evacuol gotas® 1 ml=15 gotas=7,5 mg	>6 años: 2-5 gotas/día
Cisapride	Arcasin®, Fisiogastrol®, Prepulsid®, Susp 1 mg/ml	0,2 ml/kg/día (máximo 10 mg por dosis)
Bisacodilo	Dulco-Laxo® Supos 10 mg, comprimidos 5 mg	>6 años 1 comprimido/día 1/2-1 supositorios/día
Serósidos A+B sal cálcica	Puntual® Gotas, 30 mg/m	2-6 años: 3 gotas/día >6 años: 4-8 gotas/día
EFEECTO MECÁNICO	Fisioenema® 66 y 250 ml	< 2 años 1 enema (66 ml)/día 2-15 años 1-2 enemas (66 ml)/día

TABLA IV. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE FIEBRE TUMORAL

Criterios fiebre tumoral

Temperatura > 37,8°C una vez al día.

Duración de la fiebre más de dos semanas.

Ausencia de evidencia de infección en la exploración física, en los resultados microbiológicos y en los exámenes radiológicos realizados.

Falta de respuesta a un tratamiento antibiótico empírico adecuado de 7 días de duración.

Respuesta completa a la prueba del naproxeno.

A fin de diagnosticar la fiebre tumoral, se puede emplear la prueba del naproxeno. Esta consiste en administrar 250 mg/12 h oral de este fármaco durante 36-72 h. La prueba se considera completa si hay disminución de la temperatura

por debajo de 37,2°C en las primeras 12 h desde el inicio del tratamiento y persiste al menos 3 días mientras sigue recibiendo naproxeno.

Tratamiento

En CPP, el objetivo principal es el alivio de la fiebre para mejorar la calidad de vida del paciente. Es por ello que, en determinados casos, no estaría justificado el uso de técnicas diagnósticas agresivas y/o complejas en busca de su etiología.

A) Medidas generales

- Mantener una temperatura ambiental fresca. Airear la habitación.
- Favorecer la pérdida de calor retirando ropas de vestir y de cama.
- Promover el confort cambiando las ropas, las sábanas, almohadas, etc.

- Aportar líquidos frescos para evitar la deshidratación, según tolerancia. Soporte nutricional.
- Refrescar al paciente: usar compresas tibias en las zonas más vascularizadas (muñecas, cuello, frente) o bien baños de agua templada.

B) Tratamiento farmacológico

De manera general, los antitérmicos más empleados son el paracetamol, metamizol, e ibuprofeno.

- Causa infecciosa: antibióticos
- Origen tumoral: Naproxeno: niños 5-7 mg/kg/12h oral y adultos 250-500mg/12h. Corticoides (dexametasona + AINE; dexametasona + metamizol).
- Medicamentosa: retirar si es posible el fármaco responsable. En caso contrario, se puede premedicar con AINE y/o corticoides.
- Reacción a transfusión de hemoderivados: premedicar con difenhidramina y/o corticoides.

6. Náuseas y vómitos

Etiología

Existen múltiples causas que pueden producir náuseas y/o vómitos:

- La propia enfermedad: HTIC, obstrucción intestinal, estreñimiento, tos, fiebre, dolor, malestar.
- Secundaria a tratamientos recibidos: quimioterapia, radioterapia, opioides, cualquier fármaco que los niños rechazan.
- Causas ambientales: olores, insistencia en que coman, ansiedad, llamamiento de atención, etc.
- Traslados: en coche, movimientos o traslados en el hospital.

Tratamiento

A) Medidas generales

- Ambiente tranquilo, evitar olores fuertes, no insistir con las comidas, etc.

B) Tratamiento farmacológico

Los fármacos más habitualmente empleados en el tratamiento de los vómitos se exponen en la Tabla V.

7. Síntomas neurológicos

7.1. Crisis convulsivas

Etiología

Las convulsiones provocan un estrés significativo tanto en los pacientes como en los familiares. Su aparición pueden deberse a diferentes causas:

- Enfermedad neurológica
- Enfermedad sistémica (crónica o aguda)
- Alteración metabólica (hipo/hipernatremia o hipoglucemia, etc.)
- Progresión tumoral (metástasis cerebrales, crecimiento intracraneal del tumor).

Tratamiento

A) Medidas generales

- Corregir la causa existente: glucosa en la hipoglucemia, sodio en la hiponatremia, etc.

B) Tratamiento farmacológico

Los fármacos más habitualmente empleados en el momento agudo y en el mantenimiento se describen en la Tabla VI.

Aunque existen riesgos teóricos en relación con el suministro de diazepam rectal o midazolam intranasal/bucal fuera del ambiente hospitalario, estos medicamentos parecen seguros cuando se usan en CPP. El riesgo de aparición de trastornos respiratorios es menor con el diazepam rectal que con el suministrado i.v. porque la absorción es más lenta y la concentración pico (máxima) resulta menor.

7.2. Agitación

La agitación es un estado de alerta potenciado y molesto. Se puede presentar en forma de discurso elevado de tono o enfadado, tensión muscular aumentada, excitación neurovegetativa (como diaforesis y taquicardia) o estado afectivo irritable.

Etiología

- Malestar: dolor, disnea, tensión o espasmo muscular, plenitud vesical, estreñimiento y adopción de posturas incorrectas. Otras causas pueden ser irritación cerebral, aumento de presión intracraneal, o hipercalcemia, entre otros. Evaluar la ansiedad y los factores de estrés ambiental o provocado por determinadas situaciones.
- Descartar delirium. Se caracteriza por presentar problemas del sueño, alteración de la atención, labilidad del humor y confusión, además de agitación.
- Medicación. Algunos opiáceos, como la hidromorfina provocan mioclonías o síntomas de agitación hasta en un tercio de los pacientes hospitalizados. La interrupción brusca de tratamientos como anticonvulsivantes, clonidina, corticosteroides, opiáceos y sedantes hipnóticos pueden provocar agitación.

TABLA V. RESUMEN DE MEDICAMENTOS EMPLEADOS PARA EL TRATAMIENTO DE LOS VÓMITOS.

Fármaco	Dosis
Antagonista dopaminérgico D2 METOCLOPRAMIDA (Primperan®)	0,5-1 mg/kg/dosis/6 h vo o i.v. Vigilar efectos extrapiramidales
Antagonista dopaminérgico DOMPERIDONA (Motilium®)	Niños >12 años y peso ≥ 35 kg: oral: 10 mg c/8 horas. Máximo vía oral: 30 mg/día. Vía rectal: 30 mg/12 horas. Lactantes y niños <12 años o < 35 kg: oral: 0,25 mg/kg c/8 h. Máximo vía oral: 30 mg/día. Vía rectal: no recomendado. Vigilar prolongación intervalo QT/arritmias
Antagonista serotoninérgico ONDANSETRÓN (Zofran®)	Oral: 8-15 kg: 2 mg/dosis 15-30 kg: 4 mg/dosis > 30 kg: 8 mg/dosis cada 6-8-12-24 horas Intravenoso: 0,15 mg/kg/dosis
Antagonista serotoninérgico GRANISETRÓN (Kytril®)	20-40 µg/kg/dosis i.v. c/24 horas
Corticoides DEXAMETASONA (Fortecortin®)	1,5 mg/kg/día repartido en 4 dosis. Máximo 4 mg/6 horas i.v./oral
Análogo de somatostatina OCTEOTRIDE (Sandostatin®)	5-10 µg/kg/día (infusión continua o dividida en dos dosis)
Antipsicótico convencional HALOPERIDOL (Haloperidol®)	0,1-3 mg/kg de peso corporal, vía oral, 3 veces al día. Vigilar efectos extrapiramidales, discinesia tardía, Sd. neuroléptico maligno y prolongación intervalo QT/arritmias
Antipsicótico atípico OLANZAPINA (Zyprexa®)	2,5-20 mg/día (adolescentes)
Cannabinoides DRONABINOL	< 6 años: 2,5-5 mg/m ² cada 4-6 horas
Benzodiacepina LORAZEPAM (Orfidal®)	0,25 mg/kg/dosis cada 6 horas v.o.
Antivertiginoso MECLIZINA (Navicalm®)	> 6 años: 12,5-75 mg oral en 3 dosis
Neuroléptico fenitiazínico CLORPROMAZINA (Largactil®):	2-5 años: 1,5 mg/kg 6-12 años: 30 mg >12 años: 75-150 mg en tres dosis.
Neuroléptico fenitiazínico LEVOMEPRIMAZINA (Sinogan®):	0,25-1 mg/kg oral

Tratamiento

A) Medidas generales

- Tranquilizar al niño mediante caricias y palabras suaves. Los objetos familiares del hogar pueden contribuir al confort.
- La restricción física está indicada en aquellos casos en los que los movimientos agitados del niño lo ponen en riesgo de dañarse.

B) Tratamiento farmacológico

- Benzodiacepinas: diazepam, clorazepato dipotásico, clobazam, etc. Se debe ajustar a la mínima duración eficaz de sedación para tratar el nivel de sufrimiento del paciente.
- Neurolépticos: haloperidol, clorpromazina, risperidona, etc. Tienen un menor efecto sedante y se pueden utilizar en pacientes que no pueden tomar benzodiace-

TABLA VI. DOSIS DE FÁRMACOS ANTICONVULSIVOS.

AGUDO		
Edad	Diazepam rectal	Midazolam intranasal o bucal
2-5 años	0,5 mg/kg/dosis	0,5 mg/kg/dosis
6-11 años	0,3 mg/kg/dosis	0,5 mg/kg/dosis
≥12 años	0,2 mg/kg/dosis	0,5 mg/kg/dosis
Dosis máxima	20 mg	10 mg
MANTENIMIENTO		
Fármaco	Dosis inicial (mg/kg/día)	Mantenimiento (mg/kg/día)
Levetiracetam	10-20	30-90
Oxcarbazepina	8-10	30-50
Valproato	10-15	15-60

pinas por motivos de intolerancia o depresión respiratoria. También pueden resultar más útiles cuando la principal característica de la agitación es el delirium. Vigilar síntomas extrapiramidales.

7.3. Alteraciones del sueño

Etiología

El sueño es primordial a cualquier edad y su alteración va a inducir la aparición de trastornos en la conducta del niño, tales como hiperactividad, depresión, pérdida de atención, agresividad, empeoramiento del funcionamiento cognitivo, etc.

Para un sueño correctamente estructurado es necesaria la integridad del sistema nervioso central. Por ello, dentro de los pacientes con cáncer en CPP, estos trastornos se encuentran de manera más prevalente en aquellos con tumores o metástasis cerebrales. Existen otros trastornos como la presencia de reflujo gastroesofágico, hipoxia, edema pulmonar, dolor, espasmos, trastornos del movimiento, dolores de cabeza, empleo de medicación nocturna, etc. que pueden dificultar también el descanso nocturno.

Tratamiento

A) Medidas generales

- Adecuada higiene del sueño.
- Ajuste de medicaciones-horarios.

B) Tratamiento farmacológico

- Melatonina: fármaco que hasta el momento ha demostrado la mayor eficacia para el tratamiento de la conciliación del sueño.
- Hierro: en caso de ferropenia.
- Benzodiacepinas: vigilar tolerancia y dependencia.

- Clonidina: su problema es que disminuye el sueño REM.
- Antihistamínicos o neurolépticos: a pesar de que su uso en la práctica clínica habitual, tienen escasa evidencia.
- Hidrato de cloral.
- Otros. Actualmente se están desarrollando nuevos fármacos que pueden ser útiles para el tratamiento de los trastornos del sueño: antidepresivos tricíclicos (trazodona, mirtazapina) y agonistas de receptor de melatonina (ramelteon).

BIBLIOGRAFÍA

1. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. *Pediatrics*. 2000; 106: 351-7.
2. Dalberg T, Jacob-Files E, Carney PA. Pediatric oncology providers perceptions of barriers and facilitators to early integration of Pediatric Palliative Care. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 1875-81.
3. Jalmisell L, Kreicbergs U, Onelöv E, Steineck G, Henter JI. Symptoms affecting children with malignancies during the last month of life: a nationwide follow-up. *Pediatrics*. 2006; 117(4): 1314-20.
4. Kang TI, Hexem K, Localio R, et al. The use of palliative chemotherapy in pediatric oncology patients: A National Survey of Pediatric Oncologists. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 88-94.
5. Stringa MF. Cutaneous graft versus host disease after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. *Dermatol Argent*. 2010; 16(4): 252-61.
6. Theunissen MJJ, Hoogerbrugge PM, Van Achterberg T, et al. Symptoms in the palliative phase of children with cancer. *Pediatr Blood Cancer*. 2007; 49: 160-5.
7. Wolfe J, Grier HE, Klar N, Levin SB, Ellenbogen JM, Salem-Schatz S, et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. *New Engl J Med*. 2000; 342(5): 326-33.

8. Martín Rodrigo JM, Gabaldón Fraile S, Trias Jover M, Gascón Romero J. Paciente pediátrico y cuidados paliativos. Guía clínica de cuidados paliativos de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Disponible en: www.secpal.com
9. Wusthoff CJ. Tratamiento de los síntomas neurológicos comunes en cuidados paliativos pediátricos: convulsiones epilépticas, agitación y espasticidad. *Pediatr Clin N Am.* 2007; 54: 709-33.
10. Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos para Niños de la EAPC. Cuidados paliativos para lactantes, niños y jóvenes. Los hechos. Publicación online. 2009. Disponible en: www.eapcnet.org/projects/PaediatricTF.html
11. Quecuty Vela S. Tratamiento del dolor oncológico. En: Manual de Urgencias de Oncología Pediátrica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío; 2006. p. 207-22.
12. Goldman R, Hain S. Liben. *Oxford Textbook of palliative care for children.* 2nd ed. New York: Oxford University Press; 2012
13. Friedrichsdorf SJ, Postier A. Management of breakthrough pain in children with cancer. *J Pain Res.* 2014; 7: 117-23.
14. Hanks G, Nathan I, et al. *Textbook of Palliative Medicine,* 4th ed. Oxford University Press Print Publication; 2009
15. Franck L, Harris SK, Soetenga DJ, Amling JK, Curley MAQ. Withdrawal Assessment Tool - Version 1 (WAT-1): an assessment instrument for monitoring opioid and benzodiazepine withdrawal symptoms in pediatric patients. *Pediatr Crit Care Med.* 2009; 9(6): 573-80.
16. Galinkin J, Koh JL. Recognition and management of iatrogenically induced opioid dependence and withdrawal in children. *Pediatrics.* 2014; 133(1): 152-5.
17. Rodríguez Martínez A, García García E. Cuidados en la agonía. En: Manual de Urgencias de Oncología Pediátrica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío; 2006. p. 259-67.
18. Torrejón González M, Fernández Bueno J, Sacristán Rodea A. Uso de fentanilo en pacientes oncológicos terminales. ¿Está justificado su amplio uso? Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud Vol. 29–N.º 3-2005. Disponible en: http://www.msc.es/biblioPublic/publicaciones/docs/vol29_3UsoFentanilo.pdf
19. Flórez Rojas SP. Opioides en niños. Opioides en la práctica médica. Editado por la Asociación Colombiana para el Estudio del Dolor, ACED. Bogotá: 2009. Disponible en: http://www.dolor.org.co/libros/opioides/2-OPIOIDES_NINOS.pdf
20. Sobrado Rojo R, et al. Tratamiento del dolor. Farmacología de Urgencias. Libro electrónico de Temas de Urgencia. Servicio Navarro de Salud Osasunbidea. Disponible en: <http://www.cfnavarra.es/salud/PUBLICACIONES/Libro%20electronico%20de%20temas%20de%20Urgencia/Tratamiento%20del%20dolor%20en%20Urgencias.pdf>
21. Goldman A, Richard H, Stephen L. Management of the gastrointestinal tract in paediatric palliative medicine. En: *Oxford Textbook of Palliative Care for Children.* Oxford University Press; 2012.
22. Martínez C, Pedrón G. Valoración del estado nutricional. En: *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.* SEGHN-P-AEP; 2010
23. Bausewein C, et al. Primary brain tumours. En Hanks CN, Christakis G. *Oxford Textbook of Palliative Medicine.* New York: Oxford University Press; 2009.
24. Chamberlain MC, Kormanik PA. Chronic oral VP-16 for recurrent medulloblastoma. *Pediatr Neurol.* 1997; 17(3): 230-4.
25. Zelcer S, Cataudella D, Cairney AE, Bannister SL. Palliative care of children with brain tumors: a parental perspective. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2010; 164(3): 225-30.
26. Alvarez AM, et al. Cuidados Paliativos y Sedación Paliativa en Pediatría. Capítulo Oncopedía. Publicación online. Julio 2011. Disponible en: http://www.cure4kids.org/private/oncochap/ocrev_232/Onco-Ch48-Cuidado_Paliativos.pdf
27. Monleón Luque M, Rus Palacios M, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: Una necesidad y un reto. *Bol Pediatr.* 2010; 50: 108-12.
28. Rabow MW, Hardie GE, Fair JM, McPhee SJ. End of life care content in 50 textbooks for multiple specialties. *JAMA.* 2000; 283(6): 771-8.
29. Cohen LL, Lemanek K, Blount RL, et al. Evidence-based assessment of pediatric pain. *J Pediatr Psychol.* 2008; 33(9): 939-55, discussion 956-7.
30. Jacob E. Pain assessment and management in children. En: Wong D, Hockenberry MJ, Wilson D, eds. *Wong's Nursing Care of Infants and Children.* 9th ed. St. Louis, MO: Mosby; 2011: 179-202.
31. Young KD. Pediatric procedural pain. *Ann Emerg Med.* 2005; 45(2): 160-71.
32. Kennedy RM, Luhmann J, Zempsky WT. Clinical implications of unmanaged needle-insertion pain and distress in children. *Pediatrics.* 2008; 122(suppl 3): S130-3.

Mesa Redonda: Oncología y cuidados paliativos

Seguimiento clínico y autocuidados en niños y adolescentes con posibles secuelas endocrinológicas tras el cáncer: pasaporte de salud para supervivientes

C. ANDRÉS, M. CHUECA, S. BERRADE

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

RESUMEN

El tratamiento del cáncer en los niños y adolescentes ha mejorado la supervivencia de manera espectacular en los últimos 30 años. Ahora nos enfrentamos al reto de cuidar a estos pacientes, para mejorar su calidad de vida a largo plazo. Esto incluye diagnosticar precozmente los efectos tardíos de los tratamientos que pueden ocurrir en la mayoría de los pacientes supervivientes del cáncer y en concreto en nuestro caso, de los efectos endocrinológicos, que son muy frecuentes.

Se han descrito los efectos endocrinos de quimioterápicos, de la radioterapia, y debemos controlar la aparición de otros, tras el empleo de agentes nuevos en el tratamiento del cáncer, como inmunoterápicos, lo que obliga a monitorizar a estos pacientes de forma estrecha.

La radioterapia y los agentes alquilantes, muy gonadotóxicos, son el principal factor de riesgo para el desarrollo de efectos tardíos endocrinos. Los glucocorticoides sistémicos a dosis altas pueden afectar a la mineralización ósea y al metabolismo. Nuevos tratamientos como los inhibidores de la tirosin-kinasa y los inmunomoduladores se han descrito que afectan de manera particular al tiroides y a la hipófisis.

El seguimiento de los pacientes debe hacerse basado en el riesgo de aparición de los efectos, y en este artículo describimos nuestra propuesta de la atención endocrinológica. Una detallada información sobre el tratamiento del cáncer y

los posibles riesgos futuros, dada de forma progresiva a los pacientes, y ofrecida según su madurez, no debe obviarse, y puede y debe ser una herramienta que les ayude a conseguir su mayor salud posible. Hemos de utilizar guías médicas basadas en la evidencia, y ofrecer documentación disponible para pacientes, que contribuyan a formar e informar al paciente sobre sus riesgos. Cada centro habrá de organizarse de la mejor manera posible, siendo imprescindible una buena colaboración multidisciplinar.

INTRODUCCIÓN

El incremento en la supervivencia de los niños/as y adolescentes con cáncer derivado de los avances en el diagnóstico y su tratamiento en España se sitúa en más del 80%^(1,2), doblando las cifras que manejábamos hace 30 años. Estos tratamientos agresivos de quimioterapia, radioterapia, inmunoterapia y/o trasplante de precursores hematopoyéticos producen efectos tardíos y algunos de ellos graves, incluso pasados muchos años de la finalización del tratamiento, por lo que es necesario conocerlos y tratarlos adecuadamente, así como seguir a estos pacientes prácticamente toda su vida.

En las últimas dos décadas se está trabajando específicamente para adaptar los protocolos del cáncer y que se minimicen las complicaciones a largo plazo sin disminuir las tasas de supervivencia. Se están evitando aquellos fármacos

Correspondencia: Dra. Maria J. Chueca Guindulain. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Navarra. C/ Irunlarrea, 4. 31008 Pamplona, Navarra
Correo electrónico: mchuecag@cfnavarra.es

© 2022 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. EFECTOS ENDOCRINOLÓGICOS QUE PUEDEN APARECER TRAS LA UTILIZACIÓN DE AGENTES QUIMIOTERÁPICOS MÁS FRECUENTES

Tipo de tratamiento quimioterápico	Posibles efectos endocrinológicos
Agentes alquilantes y metales pesados	Disfunción gonadal en forma de fallo ovárico prematuro, pubertad retrasada y oligo o azoospermia.
Glucocorticoides	Osteoporosis, obesidad, hiperglucemia, dislipemia, enlentecimiento en velocidad de crecimiento, síndrome de Cushing e insuficiencia suprarrenal secundaria tras retirada
Metotrexato	Osteoporosis u osteopenia
Mercaptopurina	Hipoglucemia cetósica
Citarabina y 5-Fluoracilo	Gonadotoxicidad (5-Fluoracilo solo en mujeres)
L-asparaginasa	Hipertrigliceridemia, hiperglucemia o diabetes mellitus permanente.
Anticuerpos monoclonales	Hipofisitis autoinmune con deficiencia de hormonas hipofisarias y disfunción tiroidea
Inhibidores de la tirosin-kinasa	Disfunción tiroidea (reversible en ocasiones) y alteraciones en crecimiento
Retinoides	Talla baja
I-131-MIBG	Hipotiroidismo, nódulos tiroideos y riesgo de cáncer tiroideo

muy gonadotóxicos, a la vez que se avanza en técnicas de radioterapia que emplean menos dosis de radiación y van más dirigidas al foco del problema.

El objetivo del tratamiento en los pacientes no es solo curar el cáncer, sino que tenemos que mejorar su calidad de vida a largo plazo, lo que incluye el abordaje correcto de estos efectos tardíos, y en concreto en nuestro caso, los endocrinológicos.

Como ya se ha comentado, las secuelas secundarias al tratamiento del cáncer pueden aparecer de forma tardía e incluso muchos años tras la finalización de dicho tratamiento; es por ello que a estas secuelas se les denomina “efectos tardíos del cáncer”. De los efectos tardíos del cáncer, las endocrinopatías son las más frecuentes, con una probabilidad de aparecer en dichos pacientes hasta 5 veces más que en la población general⁽³⁾; pueden ser muy variadas y afectar a glándulas endocrinas determinadas o incluso a un eje glandular completo pudiendo provocar morbimortalidad que puede paliarse con un tratamiento endocrinológico adecuado. Algunos de estos efectos tardíos, son ampliamente conocidos y bien relacionados con determinados tratamientos antineoplásicos que se utilizan ya desde hace años; sin embargo, los avances en los tratamientos introducen nuevas terapias que hacen que no debamos bajar la guardia en la detección de endocrinopatías relacionadas con estos fármacos novedosos.

Se han publicado múltiples estudios que reportan la incidencia de los efectos tardíos del cáncer relacionados con el tratamiento. En dichos estudios, se estima que, 35 años después de haber tenido un cáncer, hasta un 44% de los niños supervivientes presentaron al menos una endocrinopatía,

16,7% dos y 6,6% tres alteraciones endocrinas relacionadas con su tratamiento⁽⁴⁾. Nos preocupa que durante el tiempo que permanecen atendidos por pediatras, de diferentes especialidades, se les garantice un correcto seguimiento.

Es por este motivo que surge la necesidad de realizar un seguimiento oportuno y protocolizado de estos pacientes, en estrecha relación entre las Unidades de Oncología infantil y las de Endocrinología pediátrica, así como desarrollar una transición adecuada a los Servicios de adultos. Describimos cual podría ser la atención desde una Unidad de endocrinología pediátrica.

EFECTOS DE LOS QUIMIOTERÁPICOS CLÁSICOS

La quimioterapia es la base del tratamiento en múltiples neoplasias infantiles. Existen diversos agentes quimioterápicos y cada uno puede provocar un efecto tardío diferente; dichos efectos suelen ser menos graves que los provocados por la radioterapia. Se describen a continuación, y en la tabla I, los quimioterápicos más utilizados y sus secuelas endocrinológicas más importantes⁽⁵⁾.

Agentes alquilantes

Incluyen a un grupo muy diverso de fármacos entre los que se encuentran: Busulfan, Carmustina, Clorambucil, Ciclofosfamida, Ifosfamida, Lomustina, Mecloretamina (Mostaza Nitrogenada), Melfalan, Procarbacin, Tiotepa, Dacarbacin y Temozolamida.

Estos fármacos producen gonadotoxicidad en ambos sexos. En varones, la toxicidad testicular puede provocar

afectación de las células de Sertoli lo que se traduce en oligo o azoospermia y por tanto en una disminución de la fertilidad, así como afectación de las células de Leydig que conlleva un déficit o insuficiencia en la cantidad de testosterona lo que puede provocar una pubertad retrasada o detenida. En mujeres, la toxicidad ovárica puede generar un fallo ovárico precoz e infertilidad⁽⁶⁾.

Metales pesados

El Carboplatino o el Cisplatino están incluidos en este grupo. Al igual que el grupo de los agentes alquilantes, pueden provocar toxicidad gonadal en ambos sexos⁽⁶⁾.

Antimetabolitos

Dentro de este grupo de fármacos se encuentran el Metotrexate, la Mercaptopurina, la Citarabina y el 5-Fluoracilo.

El Metotrexate interfiere en la actividad de los osteoclastos (incrementándola) y en la de los osteoblastos (disminuyéndola), lo que se traduce en una disminución de la mineralización ósea con posibilidad de aparición de osteoporosis u osteopenia⁽⁸⁾. La Mercaptopurina aumenta el riesgo de hipoglucemia cetósica por disminución de la glucogenolisis y de la gluconeogénesis hepáticas⁽⁸⁾.

Por otra parte, la Citarabina y el 5-Fluoracilo, al igual que los agentes alquilantes o los metales pesados, provocan gonadotoxicidad en ambos sexos en el caso de la Citarabina y solo en el sexo femenino para 5-Fluoracilo, pero a diferencia de los anteriores con riesgo medio⁽⁸⁾.

L-Asparaginasa

Es un fármaco bastante utilizado en las neoplasias infantiles. Puede ocasionar alteraciones metabólicas como hiperglucemia e hipertrigliceridemia. En ocasiones, también puede dar lugar a una pancreatitis en cuyo caso cabe la posibilidad de originar una diabetes mellitus permanente⁽¹¹⁾.

Glucocorticoides

El uso prolongado de corticoides conlleva múltiples efectos secundarios endocrinológicos. Por un lado, pueden aparecer efectos a nivel metabólico como son la hiperglucemia, la obesidad, la dislipemia y el riesgo de síndrome metabólico; por otra parte, disminuyen la mineralización ósea por descenso de la formación de hueso por parte de los osteoblastos con el riesgo incrementado de osteoporosis y osteopenia, y también generan un enlentecimiento en la velocidad de crecimiento secundaria a una lesión directa del cartílago de crecimiento sumado a una reducción en los niveles de hormona del crecimiento⁽⁶⁾.

Por último, cuando se utilizan de forma prolongada hay que tener en consideración el riesgo existente de insuficiencia suprarrenal por bloqueo del eje adrenal si no se realiza un descenso progresivo y adecuado de la dosis para su retirada⁽⁷⁾.

EFFECTOS DE LOS AGENTES QUIMIOTERÁPICOS DIRIGIDOS

Como ya se ha mencionado previamente, en los últimos años han surgido diversos fármacos quimioterápicos dirigidos a dianas terapéuticas diversas, lo que ha supuesto una revolución en la detección de endocrinopatías tardías asociadas. Citamos algunos de estos agentes y sus posibles efectos secundarios.

Inhibidores de la tirosin-kinasa

Imatinib, Nilotinib, Sunitinib, Sorafenib y Vandetabib, son de los más utilizados. La endocrinopatía más frecuente con la que se les ha relacionado es la disfunción tiroidea, principalmente el hipotiroidismo, aunque también podrían provocar hipertiroidismo. También se les ha asociado con desaceleración en el crecimiento (de mecanismo no bien conocido por el momento), con alteraciones en la fertilidad, en los niveles de glucemia (tanto hipo como hiperglucemia) o incluso con la insuficiencia suprarrenal⁽⁵⁾.

Anticuerpos monoclonales

Cabe destacar entre ellos a Ipilimumab, Pembrolizumab, Tremelimumab, Nivolumab y Bevacizumab. Entre los posibles efectos secundarios del Ipilimumab, se le ha relacionado con hipofisitis autoinmune que puede conllevar secundariamente déficits en hormonas hipofisarias como hormona de crecimiento, tirotropina, corticotropina y gonadotropinas⁽¹¹⁾. En el caso de Nivolumab y Pembrolizumab se han asociado a disfunciones tiroideas como hipotiroidismo y/o hipertiroidismo⁽¹¹⁾. Bevacizumab, que es un inhibidor de la angiogénesis, ha sido relacionado con la disminución del aporte vascular en el ovario⁽⁶⁾. Otras endocrinopatías con las que se les ha asociado son la posibilidad de originar una insuficiencia suprarrenal primaria o incluso diabetes mellitus.

Retinoides

El más utilizado es el ácido 13-cis-retinoico que podría provocar alteraciones en el crecimiento y baja talla adulta por lesiones irreversibles en el cartílago de crecimiento con cierre prematuro del mismo⁽⁶⁾.

TABLA II. EFECTOS ENDOCRINOLÓGICOS QUE PUEDEN APARECER TRAS LA UTILIZACIÓN DE RADIOTERAPIA SEGÚN EL ÁREA IRRADIADA.

Tipo de radioterapia	Efectos endocrinológicos posibles
Radioterapia craneal	Déficit de hormona de crecimiento, hipogonadismo hipogonadotropo, déficit de ACTH, déficit de TSH, hiperprolactinemia, obesidad y pubertad precoz central
Radioterapia espinal	Baja talla adulta o displasia esquelética
Radioterapia cervical	Hipotiroidismo o hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, nódulos tiroideos y cáncer tiroideo
Radioterapia abdominal	Diabetes mellitus y síndrome metabólico
Radioterapia pélvica	Fallo ovárico prematuro, azoospermia e infertilidad
Radioterapia corporal total	Déficit de hormona de crecimiento, baja talla secundaria a displasia esquelética, hipotiroidismo o hipertiroidismo primarios, cáncer tiroideo, fallo gonadal, osteoporosis-osteopenia, diabetes mellitus y síndrome metabólico.

I-131-metayodobencilguanidina (MIBG)

Se le ha asociado con hipotiroidismo y riesgo de aparición de nódulos tiroideos y cáncer tiroideo. Podría ser causa de gonadotoxicidad y fallo ovárico prematuro, aunque todavía la relación no está asegurada^(6,11).

EFFECTOS DE LA RADIOTERAPIA

Los efectos de la radiación van a depender principalmente de la dosis utilizada y del área irradiada; sin embargo, otros factores como la edad, el sexo o el estadio puberal también van a influir en las secuelas a largo plazo. La radioterapia es uno de los tratamientos utilizados en el cáncer infantil que más efectos endocrinológicos tardíos puede provocar, de forma que se calcula que hasta el 50% de los supervivientes de cáncer infantil puede presentar lesiones radioinducidas en algún momento. Se describen a continuación, y en la tabla II, los efectos más frecuentes en relación al área irradiada.

Radioterapia craneal

Los efectos de la radioterapia craneal principalmente conllevan déficits hormonales hipofisarios⁽¹²⁾. De ellos, el déficit de hormona de crecimiento es el más frecuente y suele ser el primer déficit hormonal en presentarse⁽¹³⁾, pudiendo aparecer con dosis de radioterapia ≥ 18 Gy. Posteriormente, por orden de sensibilidad y frecuencia en alterarse se encuentran el déficit de gonadotropinas (FSH/LH), de ACTH y finalmente de TSH, las cuales podrían aparecer cuando se utilizan dosis de radioterapia ≥ 30 Gy. Es importante tener en consideración que además de la dosis utilizada la afectación hormonal va a estar en relación con la edad del paciente a la hora de recibir el tratamiento radioterápico, de forma que en niños pequeños el eje somatotropo se afecta más frecuentemente y en adolescentes el gonadal y el corticotropo son más sensibles⁽⁶⁾.

Por último, la radioterapia craneal a dosis ≥ 18 Gy puede ocasionar pubertad precoz central por lesión hipotalámica y riesgo de obesidad o síndrome metabólico y a dosis ≥ 50 Gy hiperprolactinemia⁽¹³⁾.

Radioterapia cervical

Cuando el uso de radioterapia incluya el área cervical puede exponer a las glándulas paratiroides y tiroidea a radiación. Así, dosis de radiación ≥ 10 Gy pueden provocar hipotiroidismo y dosis $\geq 20-30$ Gy hipertiroidismo^(6,8). Además, el efecto de la radiación en el tiroides incrementa el riesgo a futuro de nódulos y de cáncer tiroideo; dicho riesgo puede perpetuarse durante varios años después, hasta 10-30 años, tras la exposición.

Finalmente, la radiación que afecta a las glándulas paratiroides puede originar un hiperparatiroidismo⁽⁶⁾.

Radioterapia abdominal

La utilización de radioterapia que afecte a la zona abdominal puede irradiar al páncreas lo que puede originar una alteración en el metabolismo de la glucosa o incluso una diabetes mellitus por lesión de los islotes de Langerhans pancreáticos⁽⁶⁾.

Radioterapia pélvica

La utilización de la radioterapia pélvica puede conllevar afectación gonadal.

En el caso del ovario, el daño de la radiación va a ser diferente según la edad de la paciente de forma que en niñas prepuberales el daño ovárico aparece con dosis de radiación ≥ 10 Gy y en las puberales con dosis ≥ 5 Gy^(6,8,11). La afectación ovárica se podrá manifestar en forma de pubertad retrasada o incompleta e infertilidad.

En el testículo, la radiación puede afectar a las células de Sertoli o a las de Leydig, siendo más sensibles las primeras. En caso de afectarse las células de Sertoli, provocarán disminución del tamaño testicular y azoospermia que pueden ocurrir con

dosis bajas de radiación, aunque cuando la dosis ≥ 6 Gy suele ser irreversible; por el contrario, si se ven afectadas las células de Leydig aparecerá disminución en los niveles de testosterona lo que puede ocurrir con dosis de radiación ≥ 12 Gy^(6,8,11).

Radioterapia espinal

La radioterapia espinal puede provocar afectación del cartílago de crecimiento vertebral lo que puede traducirse en alteraciones del crecimiento o incluso displasias esqueléticas⁽⁶⁾.

Radioterapia corporal total

La radiación corporal total puede derivar en la aparición de sintomatología diversa derivada de la radiación de múltiples áreas corporales. Puede aparecer una deficiencia de hormona de crecimiento por radiación hipofisaria, talla baja o incluso displasia esquelética por radiación vertebral; una disfunción tiroidea o un hiperparatiroidismo por una radiación cervical; una alteración en el metabolismo hidrocarbonado o diabetes mellitus por radiación pancreática; o incluso un fallo gonadal (ovárico o testicular) por radiación pélvica. Además, la radioterapia corporal total puede provocar riesgo de osteopenia u osteoporosis.

EFFECTOS DEL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Las endocrinopatías asociadas al trasplante de progenitores hematopoyéticos derivan de la toxicidad de los tratamientos empleados para su realización o de los fármacos utilizados para contrarrestar las complicaciones que pueden surgir, como la enfermedad de injerto contra huésped^(6,8). Así, por la necesidad de utilizar radioterapia corporal total para el acondicionamiento puede aparecer hipotiroidismo o hipogonadismo. Por otra parte, la utilización de corticoides puede conllevar riesgo de obesidad, síndrome metabólico, diabetes mellitus, síndrome de Cushing o incluso osteoporosis u osteopenia, que pueden verse agravadas o favorecidas en caso de que el paciente asocie un hipogonadismo. Finalmente recordar que la suspensión de forma inadecuada de los glucocorticoides puede conllevar una insuficiencia suprarrenal secundaria al bloqueo del eje adrenal.

AFECTACIÓN DEL SISTEMA ENDOCRINO TRAS EL CÁNCER INFANTIL

Como ya se ha comentado previamente, las endocrinopatías asociadas al tratamiento del cáncer pueden aparecer

desde meses hasta años después de haberse completado el tratamiento de la enfermedad. Es por este motivo, que es preciso un seguimiento adecuado de estos pacientes, así como un correcto paso a las unidades de adultos⁽⁷⁾.

Con el fin de estandarizar y unificar el seguimiento de estos pacientes varios grupos de trabajo de diferentes países de Europa y Norteamérica han desarrollado diversas guías de cuidado de los supervivientes de cáncer. Dichos grupos son el *Children's Oncology Group (COG)*, the *Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)*, el *Late Effects Group of the United Kingdom Children's Cancer and Leukaemia Group (UKCCLG)* y el *Dutch Childhood Oncology Group (DCOG LATER)*. Los esfuerzos para armonizar y estandarizar las recomendaciones de cuidado a los supervivientes en estas organizaciones y sus países representativos han culminado con la formación de la iniciativa "*International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group*" (IGHG), que se lleva a cabo en colaboración con la red europea "*Pan-European Network for Care of Survivors after childhood and Adolescent Cancer (PanCare)*"⁽²³⁾.

Se describen a continuación, y en la tabla III, las secuelas endocrinológicas más frecuentes y su seguimiento y manejo clínico descrito por los grupos de trabajo anteriormente mencionados.

Disminución del crecimiento

Los tratamientos que pueden provocar una disminución del crecimiento por afectación hipofisaria y déficit de hormona de crecimiento son la radioterapia craneal o craneo-espinal y la radioterapia corporal total. Además, otros tratamientos como los glucocorticoides, los inhibidores de la tirosin-kinasa o los retinoides también pueden provocar alteraciones en el crecimiento.

Los pacientes que hayan precisado alguno de estos tratamientos requerirán de seguimiento antropométrico y de la velocidad de crecimiento cada 6 meses, monitorizando el estadio de Tanner en cada revisión clínica, así como la valoración del grado de maduración ósea puede ayudar en la toma de decisiones; la determinación de factores de crecimiento (IGF-1 e IGFBP3), utilizados habitualmente como marcadores indirectos de la secreción de hormona de crecimiento en niños con baja talla, no parece ser un indicador fiable de la secreción de hormona de crecimiento en estos pacientes.

En caso de que durante el seguimiento se detectase una escasa velocidad de crecimiento, y sospechando un déficit aislado de hormona de crecimiento, se hará el diagnóstico como es habitual, y se plantearía tratamiento con hormona de crecimiento recombinante humana si ha pasado más de 1 año del fin de tratamiento de la enfermedad, no hay signos

TABLA III. EFECTOS ENDOCRINOLÓGICOS QUE PUEDEN APARECER, TRATAMIENTOS IMPLICADOS Y PLAN DE SEGUIMIENTO PROPUESTO PARA LOS PACIENTES^(16,17,23).

Efecto tardío a vigilar	Tratamientos que pueden ocasionarlo	Seguimiento propuesto de los pacientes en riesgo
Disminución del crecimiento	Radioterapia (craneal, cráneo-espinal y corporal total), glucocorticoides, retinoides e inhibidores de tirosin-kinasa	Seguimiento de velocidad de crecimiento y Tanner cada 6 meses. Si escasa velocidad de crecimiento se realizarán test de estímulo y si se confirma el déficit de hormona de crecimiento se valorará inicio de tratamiento sustitutivo con GHRh
Hipogonadismo hipogonadotropo e infertilidad	Radioterapia (craneal, cráneo-espinal o corporal total)	Seguimiento anual de velocidad de crecimiento y Tanner. Si pubertad retrasada o incompleta, amenorrea, disfunción eréctil o descenso de libido pedir FSH/LH en ambos sexos, testosterona e inhibina B (varón) y estradiol con HAM (mujeres). Si se confirma hipogonadismo iniciar tratamiento hormonal sustitutivo con testosterona o estrógenos según proceda por sexo, en adolescentes valorar espermigramas periódicos y criopreservación de semen u ovocitos; además se valorará densitometría por riesgo de osteopenia.
Hipogonadismo hipergonadotropo o fallo gonadal prematuro e infertilidad	Alquilantes, metales pesados, Citarabina, I-131-MIBG y radioterapia (pélvica y corporal total)	Seguimiento anual de velocidad de crecimiento y Tanner. Si pubertad retrasada o incompleta, amenorrea, disfunción eréctil o descenso de libido pedir FSH/LH en ambos sexos, testosterona e inhibina B (varón) y estradiol con HAM (mujeres). Si se confirma hipogonadismo iniciar tratamiento hormonal sustitutivo con testosterona o estrógenos según proceda por sexo, en adolescentes valorar espermigramas periódicos y criopreservación de semen y criopreservación de ovocitos; además se valorará densitometría por riesgo de osteopenia.
Déficit de ACTH e insuficiencia suprarrenal	Radioterapia (craneal y cráneo-espinal), anticuerpos monoclonales y glucocorticoides	Seguimiento anual hasta 15 años de finalizar el tratamiento con cortisol a las 8 a.m. horas. En caso de insuficiencia suprarrenal se iniciará tratamiento con Hidrocortisona. En pacientes con glucocorticoides se realizará retirada progresiva del tratamiento para evitar la insuficiencia suprarrenal secundaria.
Pubertad precoz central	Radioterapia (craneal y cráneo-espinal)	Seguimiento anual hasta inicio puberal de antropometría, estadio de Tanner y grado de maduración ósea. Si sospecha de pubertad precoz central medir gonadotropinas basales o con test LH-RH. Si se confirma, tratamiento con análogos GhRh.
Disfunción tiroidea (hipotiroidismo central o primario e hipertiroidismo)	Radioterapia (craneal y cráneo-espinal) y anticuerpos monoclonales = hipotiroidismo central. Radioterapia (corporal total y cervical), inhibidores de tirosin-kinasa y I-131-MIBG = hipotiroidismo primario. Radioterapia (craneal, cráneo-espinal y cervical), anticuerpos monoclonales e inhibidores de tirosin-kinasa = hipertiroidismo.	Seguimiento anual de sintomatología compatible con disfunción tiroidea y de hormonas tiroideas (TSH y T4L); además, se realizará palpación cervical para detección de nódulos o bocio. En caso de hipotiroidismo se iniciará tratamiento con Levotiroxina.

.../...

TABLA III. (CONTINUACIÓN) EFECTOS ENDOCRINOLÓGICOS QUE PUEDEN APARECER, TRATAMIENTOS IMPLICADOS Y PLAN DE SEGUIMIENTO PROPUESTO PARA LOS PACIENTES^(16,17,23).

Efecto tardío a vigilar	Tratamientos que pueden ocasionarlo	Seguimiento propuesto de los pacientes en riesgo
Nódulos tiroideos y cáncer tiroideo	Radioterapia próxima a glándula tiroidea	Seguimiento anual de palpación cervical. En caso de detectar nódulos palpables se realizará ecografía cervical y se considerará fuertemente la realización de PAAF por el riesgo aumentado de cáncer tiroideo. No se recomienda ecografía tiroidea rutinaria si no se palpan nódulos tiroideos.
Diabetes insípida central	Cirugía intracraneal	No se recomienda despistaje de forma rutinaria, solo en pacientes con sintomatología compatible (poliuria, polidipsia, deshidratación) y factores de riesgo. Si sospecha clínica se solicitarán niveles de sodio en sangre, osmolaridad plasmática y urinaria para su despistaje. En caso de detectar hipernatremia, osmolaridad plasmática baja y elevada en orina se sospechará la diabetes insípida y se confirmará con un test de deprivación. Si se confirma se iniciará tratamiento con desmopresina.
Diabetes mellitus o alteración en el metabolismo hidrocarbonado	Radioterapia (craneal, cráneo-espinal, abdominal y corporal total), anticuerpos monoclonales y L-asparaginasa.	Seguimiento cada 2 años de glucemia capilar o hemoglobina glicosilada. Se recomendarán hábitos de vida saludables respecto a alimentación variada y equilibrada y ejercicio físico diario o al menos incremento de la actividad física y se intentarán reducir factores de riesgo cardiovascular asociados (obesidad/sobrepeso, HTA, dislipemias). Algunos pacientes pueden beneficiarse durante la evolución de la utilización de antidiabéticos orales o insulina subcutánea.
Hiperprolactinemia	Radioterapia craneal	Seguimiento anual de sintomatología compatible en pacientes de riesgo (disminución de libido, amenorrea o galactorrea). En caso de sospecha se solicitarán niveles de prolactina y si están elevados y se acompañan de sintomatología se solicitará resonancia de silla turca.
Disminución de la mineralización ósea	Metotrexato y glucocorticoides por lesión directa del hueso. Radioterapia (craneal, cráneo-espinal y corporal total) por el origen de hipogonadismo hipogonadotropo. Alquilantes, metales pesados, radioterapia pélvica y I-131-MIBG por fallo gonadal prematuro.	En pacientes de riesgo o con fracturas solicitar densitometría ósea cuyos resultados se valorarán ajustados a edad, altura y estadio puberal con Z-score. En caso de osteopenia u osteoporosis se optimizará el metabolismo calcio-fósforo y se recomendará actividad física diaria. En caso de tratamiento con glucocorticoides si es posible se indicará la mínima dosis eficaz y si existe hipogonadismo se realizará tratamiento hormonal sustitutivo. Solo en caso de fracturas se indicarán bifosfonatos.

de recidiva tumoral y siempre en consenso con la familia. Si el déficit de hormona de crecimiento se acompaña de 1 o 2 déficits hipofisarios más, con un único test de secreción de GH sería suficiente para el diagnóstico de la deficiencia

de GH y en caso de presentar 3 déficits, máxime si existe el antecedente de radioterapia craneal, con la antropometría bastaría para sospechar el diagnóstico pudiendo obviar la realización de test de estímulo de GH⁽¹⁵⁾.

La dosis utilizada en el tratamiento con hormona de crecimiento recombinante humana no diferirá de la utilizada en aquellos pacientes con déficit hormonal no secundario al tratamiento del cáncer. En la mayoría de estos pacientes el tratamiento se ha demostrado seguro y eficaz.

Hipogonadismo e infertilidad

El hipogonadismo puede ser por afectación hipofisaria con déficit de gonadotropinas (FSH y LH) o por afectación gonadal.

Los tratamientos que pueden provocar lesión hipofisaria con déficit de FSH y LH y en consecuencia hipogonadismo hipogonadotropo son la radioterapia craneal, cráneo-espinal y corporal total; los que producen gonadotoxicidad con fallo ovárico e hipogonadismo hipergonadotropo e incluso afectación en la fertilidad son los agentes alquilantes, los metales pesados, algunos antimetabolitos como la Citarabina, el I-131-MIBG, la radioterapia pélvica y corporal total.

En pacientes de riesgo, se realizará un seguimiento anual de la antropometría, la velocidad de crecimiento y del estadio de Tanner. En caso de detectarse una pubertad retrasada (ausencia de caracteres sexuales en niñas más allá de los 13 años o en varones de los 14 años) o pubertad detenida o incompleta, o bien inicio de sintomatología compatible (amenorrea, disfunción eréctil, disminución de libido, etc.) se realizarán mediciones de gonadotropinas basales (FSH y LH), testosterona e inhibina B en varones o estradiol y HAM en mujeres. Además, ante la posibilidad de afectación de la fertilidad, en varones adolescentes se realizará espermio-grama periódico puesto que existe riesgo de azoospermia hasta 10 años tras el tratamiento y en mujeres adolescentes, según cifras de HAM se valorará remitir a Ginecología para preservación de ovocitos^(8,18).

En los pacientes que se confirme el hipogonadismo será preciso realizar un tratamiento sustitutivo con testosterona en varones y estrógenos en mujeres con realización de densitometría por riesgo de osteoporosis u osteopenia.

Insuficiencia suprarrenal (IS)

Puede ser de origen hipofisario por déficit de ACTH o primaria por afectación de las glándulas suprarrenales. La radioterapia craneal y cráneo-espinal, así como la utilización de anticuerpos monoclonales pueden provocar un déficit de ACTH y un uso prolongado de glucocorticoides pueden originar una IS tras una retirada no progresiva por bloqueo del eje adrenal.

En aquellos pacientes que precisen corticoterapia prolongada se retirará el tratamiento con descenso progresivo de la dosis para evitar la IS.

En los pacientes de riesgo de presentar IS, se recomienda un seguimiento anual (incluso aunque no presenten sintomatología), mediante la determinación de cifras de cortisol a las 8 a.m. horas durante al menos 15 años tras finalizar el tratamiento. En caso de objetivar cifras de cortisol a las 8 a.m., <10-13 ug/dl (según autores), se recomienda remitir a Endocrinología pediátrica donde se valorará la necesidad de estudio de función suprarrenal⁽¹⁹⁾. Si aparece la IS, será necesario suplementar con Hidrocortisona (de elección en edad pediátrica) de forma permanente o transitoria según la causa teniendo en cuenta que en situaciones de estrés será preciso incrementar por 2 o 3 veces la dosis de tratamiento habitual; en aquellos casos transitorios su retirada también se deberá hacer de forma progresiva.

Alteraciones tiroideas

Las alteraciones tiroideas que pueden aparecer son muy diversas, desde hipotiroidismo central o primario, hipertiroidismo, aparición de nódulos tiroideos o riesgo incrementado de cáncer de tiroides⁽⁹⁾.

La utilización de radioterapia craneal o cráneo-espinal, así como el uso de anticuerpos monoclonales pueden dar lugar a un hipotiroidismo central por deficiencia de TSH, pero también a un hipotiroidismo primario o a un hipertiroidismo. Por otro lado, la radioterapia corporal total y la cervical, el uso de inhibidores de la tirosin-kinasa o de I-131-MIBG también pueden provocar un hipotiroidismo primario.

Además, hay tener en cuenta que pacientes que han recibido tratamiento con radioterapia en áreas corporales próximas a la glándula tiroidea, así como los que precisen I-131-MIBG tienen mayor riesgo de presentar nódulos tiroideos y cáncer tiroideo (hasta 2.5 veces más que la población general)⁽⁹⁾.

En los pacientes con riesgo de afectación tiroidea se vigilarán los síntomas compatibles con disfunción tiroidea, se realizará una palpación cervical en búsqueda de nódulos y bocio, y se determinarán anualmente TSH y tiroxina libre; además, cuando se detecte un hipotiroidismo primario o central se iniciará tratamiento con Levotiroxina oral ajustando la dosis necesaria según los niveles de tiroxina libre en el hipotiroidismo central y de TSH y tiroxina libre en el hipotiroidismo primario.

Actualmente, no parece indicado la realización de ecografía tiroidea de rutina como despistaje de nódulos tiroideos de estos pacientes, dado que algunos estudios refieren hallazgos de nódulos de significado incierto que pueden conllevar procedimientos médicos innecesarios⁽²⁰⁾. Sin embargo, en caso de detectarse a la palpación cervical la presencia de nódulos tiroideos sí que será necesario realizar ecografía tiroidea, y valorar la posibilidad de hacer PAAF.

Pubertad precoz central

La radioterapia craneal o cráneo-espinal puede ocasionar pubertad precoz central⁽¹⁰⁾.

Los pacientes de riesgo deberán realizar un seguimiento anual hasta el inicio puberal mediante la valoración antropométrica pertinente, el grado de maduración ósea y estadio de Tanner. En caso de sospecha de pubertad precoz se solicitarán determinaciones de gonadotropinas (FSH y LH) basales o mediante test funcional LH-RH, así como testosterona en varones y estradiol en mujeres.

Si se confirma pubertad precoz se realizará tratamiento con análogos GnRH de forma similar a la realizada en pacientes con pubertad precoz central idiopática.

Diabetes insípida central

Algunos pacientes que precisan cirugía intracraneal pueden presentar lesión hipotálamo-hipofisaria y presentar una deficiencia de hormona antidiurética (ADH). En general, no se recomienda un despistaje en los pacientes supervivientes de cáncer de forma rutinaria. Se reservará para aquellos pacientes con sintomatología compatible (poliuria, polidipsia, deshidratación) y factores de riesgo compatibles; en estos pacientes se solicitarán niveles de sodio en sangre, osmolaridad plasmática y urinaria para su despistaje. En caso de detectar hipernatremia, osmolaridad plasmática baja y elevada en orina se sospechará la diabetes insípida y se confirmará con un test de privación. Si se confirma la diabetes insípida, se iniciará tratamiento sustitutivo con desmopresina que podría administrarse de forma oral o nasal, aunque también existe la forma subcutánea que es poco utilizada.

Disminución en la mineralización ósea

Los glucocorticoides o el Metotrexato producen disminución de la mineralización ósea por efecto directo en el hueso. Además, otros tratamientos como la radioterapia craneal, cráneo-espinal o corporal total pueden provocar un hipogonadismo hipogonadotropo con posterior disminución de la mineralización ósea en relación al déficit de hormonas sexuales. También, aquellos fármacos que provoquen un fallo gonadal prematuro como los agentes alquilantes, los metales pesados, el I-131-MIBG o la radioterapia gonadal pueden provocar el déficit de hormonas sexuales y por tanto también osteopenia de forma secundaria. A aquellos pacientes de riesgo o que hayan presentado fracturas óseas se les realizará estudio con densitometría ósea ajustando los resultados a la edad, altura y estadio puberal utilizando el Z-score⁽²¹⁾. En aquellos casos en los que se detecte una baja mineralización ósea precisarán seguimiento y optimi-

zación del metabolismo calcio-fósforo y se recomendará la realización de actividad física diaria. Además, en pacientes en tratamiento con glucocorticoides de larga duración se intentará siempre que sea posible, administrar la mínima dosis eficaz. Algunos autores incluso, cuando se prevé una corticoterapia prolongada recomiendan la suplementación con calcio y vitamina D de manera simultánea al inicio de corticoides.

En los pacientes cuya osteopenia u osteoporosis sea secundaria a un hipogonadismo, será primordial realizar una terapia hormonal sustitutiva con testosterona o estradiol, según el caso, de forma adecuada. Solamente en aquellos casos de fracturas de repetición asociado a osteoporosis u osteopenia se iniciará tratamiento con bifosfonatos.

Hiperprolactinemia

Los pacientes que reciben radioterapia craneal pueden presentar hiperprolactinemia. En los pacientes de riesgo se revisarán anualmente síntomas compatibles como disminución de libido, amenorrea o galactorrea y en caso de sospecha se solicitarán niveles de prolactina. En caso de sintomatología y niveles elevados de prolactina se solicitará resonancia magnética nuclear de silla turca.

Obesidad

La radioterapia craneal y corporal total, así como el uso de glucocorticoides pueden provocar obesidad. Además, algunos pacientes sometidos a cirugía del área hipotálamo-hipofisaria pueden presentar una obesidad de origen central. En los pacientes supervivientes del cáncer, la obesidad, además de los efectos cardiovasculares habituales que puede producir (diabetes, dislipemia, síndrome metabólico, etc.), incrementa el riesgo de recurrencia de neoplasias y de mortalidad⁽²²⁾, y por este motivo precisarán de un seguimiento anual del peso, talla e IMC.

En los que aparezca el sobrepeso o la obesidad, se les recomendará realizar cambios de vida respecto a la alimentación con dieta saludable e incremento de la actividad física diaria.

Diabetes

La utilización de radioterapia craneal, cráneo-espinal, abdominal o corporal total y la utilización de fármacos como los anticuerpos monoclonales, los glucocorticoides y la L-asparaginasa pueden provocar alteraciones en el metabolismo hidrocarbonado o diabetes. Por este motivo, cada dos años se realizarán controles de glucemia capilar o hemoglobina glicosilada. Los pacientes con alteración en el metabolismo de hidratos de carbono se beneficiarán de

cambios en estilos de vida recomendando una dieta saludable e incremento de la actividad física diaria. Se intentarán minimizar otros factores de riesgo como la obesidad o sobrepeso, hipertensión arterial o dislipemias. Algunos pacientes pueden precisar tratamiento farmacológico con antidiabéticos orales o insulina subcutánea.

SEGUIMIENTO RECOMENDADO A LARGO PLAZO: VALORACIÓN DE LOS PACIENTES EN RIESGO

A lo largo de estos años se han sugerido muchos modelos para el seguimiento de estos pacientes, pero solo el 38% de los hospitales europeos ofrecen programas específicos una vez que han finalizado el tratamiento en los servicios de oncología pediátricos, y son una minoría de supervivientes adultos quienes reciben la atención adecuada⁽²⁴⁾. La implementación del cuidado de los supervivientes es un reto en todo el mundo, y la ausencia de un programa óptimo bien podría explicarse por la complejidad del tema (acceso limitado a programas de supervivencia especializados, poca asistencia por parte de los pacientes a pesar de existir los programas, por problemas de distancia u otros, falta de conocimientos y no haber recibido información al finalizar el tratamiento)⁽²⁵⁾. Los beneficios de acudir a estos programas de seguimiento son muchos, entre los que se cuentan un mayor conocimiento de sus efectos tardíos, y una mejoría psicológica.

El término “cuidados basados en el riesgo” como concepto de integración de todos los cuidados de salud de la persona es muy útil⁽⁷⁾. El modelo del hospital de St. Jude⁽¹⁶⁾ es uno de los mejor diseñados para facilitar el seguimiento y la transición de los oncólogos pediatras a los médicos de la comunidad y se ha focalizado en favorecer la educación a los pacientes. Sería deseable llegar a unos cuidados estandarizados y estructurados. Ellos proponen la consulta ACT “*After Completion Therapy*” desde los 2 años tras finalizar el tratamiento, hasta los 10 años o hasta que los pacientes cumplan 18 años; allí analizan todo el historial clínico, la salud física y psíquica, y los riesgos, para realizar el *screening* y las intervenciones necesarias, al mismo tiempo que les aportan conocimientos y recursos para que los pacientes sepan defender su adecuado control. Una vez finalizado dicho tiempo, pasan a los médicos de la comunidad con el informe detallado de su enfermedad, pero continúan el contacto con la ACT toda la vida.

La frecuencia de visitas de seguimiento a establecer a largo plazo con múltiples especialistas depende del tipo de paciente, de su cáncer, el tratamiento, su estado inicial de salud, y del estilo de vida.

Pensar en el cáncer, como modelo de enfermedad crónica, requiere coordinación e implicación de muchos especialistas y de equipos multidisciplinares para dar respuesta a todas las necesidades de esta población. Este cambio para abordarla como una enfermedad crónica origina nuevos enfoques en relación al empoderamiento del paciente en la toma de decisiones y de conciencia de enfermedad.

Además, hay que tener presente que el riesgo de efectos tardíos no se comunica habitualmente en las conversaciones iniciales con la familia y el paciente, al diagnóstico del cáncer, y se pospone para abordarlo al acabar la terapia, cuando los pacientes entran en la fase de supervivencia. Mientras que esto es comprensible, ya que enfrentarse a un diagnóstico de cáncer infantil es muy estresante y al diagnóstico la prioridad inicial es conseguir la máxima supervivencia, la mayoría de los adolescentes con cáncer desean información sobre lo que podrían hacer después de la terapia del cáncer y muchos quieren estar incluidos en las decisiones de tratamiento, incluso en estadios precoces. Por ello, y dado que las necesidades de información en relación a los potenciales efectos tardíos con frecuencia están insatisfechas, y han sido subóptimas comparado con la extensión de la información que recibieron sobre el cáncer, la participación en la monitorización de los supervivientes y los cuidados pueden estar afectando y ser causa de alteraciones en el seguimiento psicológico y bienestar físico. Ofrecer una información adecuada sobre los efectos tardíos puede animar a los supervivientes a no solo tomar control de las decisiones del tratamiento sino empoderarse y participar de forma proactiva con los profesionales sanitarios en los planes de cuidados y en el *screening* de efectos tardíos para ayudarles a ajustar la vida después del cáncer, facilitándoles la información a su medida, sobre los riesgos de salud⁽²⁷⁾.

“*La supervisión centrada en los cuidados del paciente*” como método de atención refuerza las actuaciones sanitarias, apoyando la participación activa del paciente y de sus familias en el diseño de los programas asistenciales y en la toma de decisiones sobre opciones de tratamientos personales. Existen algunas barreras que hacen que la implementación de este modelo no se haga adecuadamente, entre las que se encuentran la falta de personal en los centros sanitarios, el tiempo requerido por los médicos para llevar a cabo estas estrategias y la escasa dotación económica para estos programas.

En este sentido, el *PanCare Network* se estableció en Europa en 2008⁽²³⁾ como un proyecto de colaboración de centros sanitarios con el objetivo de mejorar la salud y la calidad de vida de todos los supervivientes en Europa desarrollando y evaluando prospectivamente el seguimiento diseñado por

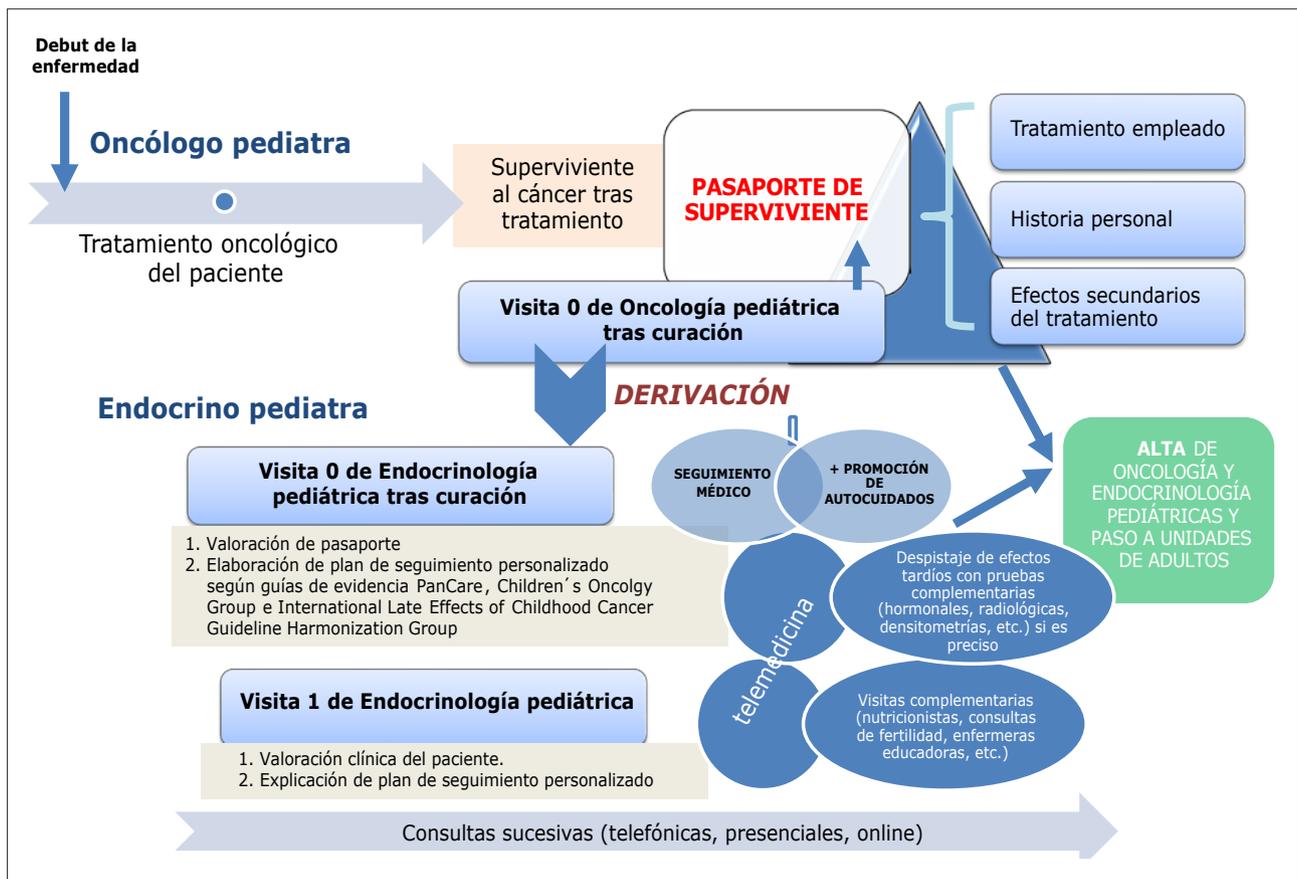


Figura 1. Plan de seguimiento de los efectos endocrinológicos tardíos por cáncer en los niños y adolescentes supervivientes de un cáncer infantil.

ellos, centrado en la persona y en las intervenciones del estilo de vida. Esta supervisión que proponen, centrada en el paciente y basada en guías de evidencia, puede mitigar el impacto negativo sobre la calidad de vida de los supervivientes y sus familias. El cuidado del paciente tiene un importante foco en la educación, la prevención, detección temprana de efectos tardíos y en las intervenciones a tiempo, cuando el problema ocurre⁽²⁸⁾.

Además de la supervisión basada en el riesgo, un estilo de vida saludable es una herramienta muy poderosa para reducir los problemas crónicos de salud. Las estrategias centradas en el paciente que enganchan a los pacientes, que les permiten compartir decisiones y apoyar el empoderamiento, han mostrado producir más satisfacción, mejor salud, mayor calidad de vida y menores costes⁽²⁸⁾.

El modelo que proponemos en nuestro centro, sobre el seguimiento de efectos endocrinológicos tardíos tras el cáncer infantil, se basa en la colaboración con los oncólogos pediatras, asumiendo que la satisfacción del paciente

en relación al control de los efectos tardíos depende en gran medida de una comunicación y coordinación exitosa entre los especialistas involucrados, del conocimiento sobre los efectos tardíos y las recomendaciones a realizar. No haremos diferencias entre el seguimiento inmediato, y el seguimiento a largo plazo (pasados 5 años del alta del paciente), ya que entendemos que los problemas que aparecen son un *continuum* en la atención sanitaria de dicho paciente.

La colaboración entre los profesionales se inicia con la recopilación desde la historia clínica del paciente de toda su información sobre el cáncer y los tipos y dosis de tratamientos empleados, con el objetivo de hacer una estimación de los riesgos. Así que proponemos que sea el oncólogo pediatra que ha tratado al niño, el que al final del tratamiento del cáncer comience a preparar el documento elaborado por la SEHOP conocido como *"Pasaporte de supervivencia de un cáncer infantil o de la adolescencia"*⁽²⁰⁾. Ambos especialistas, oncólogo-endocrinólogo son los que completarán el documento rellenando la parte del diagnóstico, tratamiento

detallado, los efectos tardíos esperados, y su seguimiento recomendado, todo ello en sendas visitas “virtuales” del paciente: “VISITA 0 oncólogo-endocrino”. El paciente, a su vez, aportará a este pasaporte los datos personales que crea relevantes. Incorporar este pasaporte digital en la historia clínica electrónica del paciente sería un paso muy deseable, que, con la digitalización de los sistemas sanitarios, confiamos sea una realidad en un futuro próximo.

Una vez que el “Pasaporte de supervivencia” este preparado, será el oncólogo, en la *Visita 1* presencial quien se lo entregue al paciente, bien en formato electrónico o en papel, y le explique en un lenguaje sencillo el contenido del mismo. Existen documentos adicionales para entregar a los pacientes, elaborados por las Sociedades científicas, sobre todo del COG⁽³⁰⁾, que explican con ilustraciones sencillas los principales efectos tardíos. Informar a los supervivientes sobre su riesgo personal de efectos a largo plazo y tratar de empoderarlos para que manejen sus propias necesidades de atención, prestando el apoyo de los profesionales de salud, son uno de los desafíos más importantes en este tema, y una manera de dar una atención de calidad a estos pacientes. Hoy en día tenemos a nuestro alcance métodos específicos de intervención que se pueden utilizar para educar, motivar y cambiar comportamientos, que incluyen plataformas web, salud digital a través del móvil, materiales en papel, dispositivos portátiles, además de las consultas ordinarias.

Tras la *Visita 1*, se agenda la *Visita 2* con el endocrinólogo pediatra, para conocer al paciente y diseñar el seguimiento endocrinológico recomendado en el pasaporte, según las guías de práctica clínica basadas en la mayor evidencia posible, y descritas previamente en este artículo, hasta que el paciente cumpla los 18 años. Según el riesgo de efectos tardíos se programarán “consultas no presenciales, de telemedicina” a aquellos con riesgo bajo, o presenciales a los de riesgo intermedio o alto, con periodicidad variable según el mismo. Asimismo, se programarán otras visitas con especialista como dietistas, ginecólogos expertos en fertilidad o enfermeras especialistas.

Al alta del programa, el paciente será consciente del riesgo de efectos tardíos endocrinológicos, y en función del tipo, se le aconsejará que sea su médico de familia quien le controle o se hará una transición conjunta al especialista de endocrino de adultos o al ginecólogo.

Queda un largo camino por recorrer para brindar una atención integral homogénea y estructurada en el momento de la transición a los servicios de adultos, para lograr un seguimiento personalizado de alta calidad a largo plazo en estos pacientes.

En conclusión, la población infanto-juvenil que ha sufrido cáncer es cada vez más numerosa, con mayor supervivencia, y donde es necesario que se organice el seguimiento de los efectos tardíos, por todos los especialistas pediátricos, con guías con evidencia clínica basada en el riesgo particular. Empoderar al paciente con la adecuada información sobre sus riesgos particulares, y garantizarle la atención socio-sanitaria exige un compromiso que nosotros como endocrinos pediatras debemos ofrecerles.

Cómo se organiza esta atención cuando estas personas alcanzan la edad adulta, obliga a diseñar programas de atención a supervivientes de cáncer en nuestras comunidades con equipos multidisciplinares de adultos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steliarova-Foucher E, Fidler MM, Colombet M, et al, ACCIS contributors. Changing geographical patterns and trends in cancer incidence in children and adolescents in Europe, 1991-2010 (Automated Childhood Cancer Information System): a population-based study. *Lancet Oncol.* 2018; 19(9): 1159-69.
2. Larrañaga N, Sanchez MJ, Ardanaz E et al. Incidence patterns and trends of non-central nervous system solid tumours in children and adolescents. A collaborative study of the Spanish Population Based Cancer Registries. *J Cancer.* 2016; 7: 335-43.
3. Chemaitilly W, Cohen LE, Mostoufi-Moab S, et al. Endocrine late effects in childhood cancer survivors. *J Clin Oncol.* 2018; 36(21): 2153-9.
4. Mostoufi-Moab S, Seidel K, Leisenring WM, Armstrong GT, et al. Endocrine abnormalities in aging survivors of childhood cancer: A report from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Oncol.* 2016; 34(27): 3240-7.
5. Chemaitilly W, Sklar CA. Childhood cancer treatments and associated endocrine late effects: A concise guide for the pediatric endocrinologist. *Horm Res Paediatr.* 2019; 91: 74-82.
6. George SA, Effinger KE, Meacham LR. Endocrine sequelae in childhood cancer survivors. *Endocrinol Metab Clin N Am.* 2020; 49: 565-87.
7. Landier W, Skinner R, Wallace WH, et al. Surveillance for late effects in childhood cancer survivors. *J Clin Oncol.* 2018; 36: 2216-22.
8. Cruz J, Garzón L, Sánchez J. Trastornos endocrinológicos en el paciente oncológico. En: *Manual de diagnóstico y terapéutica en endocrinología pediátrica.* Madrid: Ergon; 2018. p. 913-28.
9. Gebauer J, Higham C, Langer T, Denzer C, Brabant G. Long-term endocrine and metabolic consequences of cancer treatment: A systematic review. *Endocrine Rev.* 2019; 40(3): 711-67.
10. Yu C. Endocrine consequences of childhood cancer therapy and transition considerations. *Pediatr Ann.* 2019; 48(8): e326-32.
11. Brignardello E, Felicetti F, Castiglione A, et al. Endocrine health conditions in adult survivors of childhood cancer: the need for

- specialized adult-focused follow-up clinics. *Eur J Endocrinol*. 2013; 168: 465-72.
12. Velentza L, Tolia M, Christakou C, et al. Addressing the post-radiation hypothalamic-pituitary endocrine abnormalities of brain tumors in pediatric patients. *J BUON*. 2017; 22(5): 1240-5.
 13. Nishi Y, Hamamoto K, Fujita N, Okada S. Empty sella/pituitary atrophy and endocrine impairments as a consequence of radiation and chemotherapy in long-term survivors of childhood leukemia. *Int J Hematol*. 2011; 94(4): 399-402.
 14. Chemaitilly W, Li Z, Huang S, et al. Anterior hypopituitarism in adult survivors of childhood cancers treated with cranial radiotherapy: a report from the St Jude Lifetime Cohort study. *J Clin Oncol*. 2015; 33(5): 492-500.
 15. Sklar CA, Antal Z, Chemaitilly W et al. Hypothalamic-pituitary and grown disorders in survivors of childhood cancer: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2018; 103: 2761.
 16. Tonorezos ES, Hudson MH, Edgar AB, et al. Screening and management of adverse endocrine outcomes in adult survivors of childhood and adolescent cancer. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2015; 3(7): 545-55.
 17. Han TS, Gleeson HK. Long-term and late treatment consequences: endocrine and metabolic effects. *Curr Opin Support Palliat Care*. 2017; 11(3): 205-13.
 18. Van Dorp W, Haupt R, Anderson RA et al. Reproductive function and outcomes in female survivor of childhood, adolescents, and young adult cancer: A review. *J Clin Oncol*. 2018; 36: 2169-80
 19. Patterson BC, Truxillo L, Wasilewski-Masker K, et al. Adrenal function testing in pediatric cancer survivors. *Pediatric Blood Cancer*. 2009; 53: 1302.
 20. Clement SC, Kremer LCM, Verburg FA, et al. Balancing the benefits and harms of thyroid cancer surveillance in survivor of Childhood, adolescents and young adult cancer: Recommendations from the international Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group in collaboration with the PanCareSurFup Consortium. *Cancer Treat Rev*. 2018; 63: 28
 21. Wasilewski-Masker K, Kaste SC, Hudson MM, Esiashvil N. Bone mineral density deficits in survivors of childhood cancer: Long-term follow-up guidelines and review of the literature. *Pediatrics*. 2008: e705-13.
 22. Gofman, I Ducore, J. Risk Factors for the Development of Obesity in Children Surviving ALL and NHL. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2009; 31(2): 101-7.
 23. van Kalsbeek RJ, van der Pal HJH, Kremer LCM, et al. European PanCareFollowUp Recommendations for surveillance of late effects of childhood, adolescent, and young adult cancer. *Eur J Cancer*. 2021; 154: 316-28.
 24. Essig S, Skinner R, von der Weid NX, Kuehni CE, Michel G. Follow-up programs for childhood cancer survivors in Europe: a questionnaire survey. *PlosOne*. 2012; 7(12): e53201.
 25. Yan AP, Chen Y, Henderson TO, et al. Adherence to surveillance for second malignant neoplasms and cardiac dysfunction in childhood cancer survivors: A childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol* 2020, 20; 38(15): 1711-22.
 26. Hendriks MJ, Harju E, Michel G. The unmet needs of childhood cancer survivors in long-term follow-up care: A qualitative study. *Psychooncology*. 2021; 30(4): 485-92.
 27. Kremer LCM, Mulder RL, Oeffinger KC, et al. A worldwide collaboration to harmonize guidelines for the long-term follow-up of childhood and young adult cancer survivors: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline Harmonization Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(4): 543-9.
 28. Smith WA, Li C, Nottage KA, et al. Lifestyle and metabolic syndrome in adult survivors of childhood cancer: a report from the St. Jude Lifetime Cohort Study. *Cancer*. 2014; 120(17): 2742-50.
 29. Sociedad Española de Hemato-Oncología Pediátrica (SEHOP) [Internet]. España; [Citado el 20 de marzo de 2022]. Recuperado a partir de: <https://www.SEHOP.org>
 30. Children's Oncology Group [Internet]. USA; [Citado el 20 de marzo de 2022]. Recuperado a partir de: <https://www.survivorshipguidelines.org>

Charla con el experto

Trastornos alimentarios en la primera infancia. Una mirada para pediatras

C. PEDRÓN GINER¹, B. SANZ HERRERO², F. GONZÁLEZ GONZÁLEZ³

¹Médica adjunta jubilada. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ²Psicóloga Clínica. Centro CREA Primera Infancia y Centro Adi Psicoterapia. Madrid. ³Logopeda de Atención Temprana. Unidad Multidisciplinar de Trastornos de Conducta Alimentaria del Niño Pequeño. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las dificultades en la alimentación en la primera infancia son muy frecuentes tanto en niños sanos como en aquellos con distintos tipos de enfermedades. Vienen acompañadas, en general, de una gran preocupación por parte de las familias⁽¹⁾. Estas dificultades son frecuentemente ignoradas o minusvaloradas por el personal sanitario cerrando el círculo vicioso que condiciona la cronificación de los trastornos y la multiplicación de las consultas a distintos niveles del sistema sanitario.

La alimentación es un proceso complejo en que las habilidades motrices, sensoriales, neurocognitivas y de interacción psicológica maduran coordinadamente influyéndose unas a otras. Las alteraciones en este proceso muestran un amplio espectro de gravedad, recibiendo las más importantes el nombre genérico de trastorno de alimentación (*feeding disorder* en inglés)⁽²⁾ y se expresan, principalmente, en los primeros años de la vida en los que los cambios son mayores que más tarde.

Los intentos de clasificación y caracterización de las dificultades y trastornos de alimentación de los niños pequeños son relativamente recientes. Existen múltiples abordajes, pero ninguno de ellos es completo y admitido en todos los ámbitos. En muchos casos se solapan los cuadros clínicos, haciendo más compleja esta sistematización.

El diagnóstico y tratamiento tempranos^(1,4,6) evitan las repercusiones orgánicas y en el ámbito familiar, la posibili-

dad de alteraciones de la alimentación tardías y mejora el pronóstico y la evolución del paciente disminuyendo los costes de tratamiento.

El tratamiento, o incluso la prevención, de la mayoría de estos problemas pueden realizarse en un primer nivel de atención médica^(6,7). Sin embargo, los casos potencialmente graves se benefician de una derivación temprana a unidades multidisciplinarias con experiencia para mejorar su evolución^(1,3-6).

LA ALIMENTACIÓN EN LA PRIMERA INFANCIA: PROCESO DE MADURACIÓN BIOLÓGICA Y EMOCIONAL

Las características de la edad pediátrica son crecimiento (que varía en el tiempo y tiene un ritmo variable en los distintos órganos), maduración (que condiciona necesidades especiales en calidad de nutrientes, tipo de alimento y respuesta limitada a la sobrecarga en función de la edad) y dependencia (absoluta al nacimiento que va evolucionando hasta la independencia en el adolescente).

En función de estas peculiaridades, se estructuran las etapas de la alimentación en la infancia⁽⁸⁾. Clásicamente se han dividido en un periodo de amamantamiento (hasta los 3 años, señalado por la pérdida de la lactasa intestinal como marcador evolutivo de la especie humana) y en una fase posterior de hábitos alimentarios, que condicionarán

Correspondencia: Consuelo Pedrón Giner
Correo electrónico: cpedronginer@gmail.com

© 2022 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

la salud que ese niño podrá lograr en su edad adulta. Pero hemos aprendido la importancia de las etapas tempranas en este aprendizaje - el tipo de alimentación complementaria, el modelo de lactancia, la alimentación recibida por la madre durante el embarazo - y su influencia, debido a la llamada programación metabólica precoz⁽⁹⁾, en la salud infantil a largo plazo, más allá de los límites de la pediatría, determinando en parte el riesgo de desarrollar enfermedades no transmisibles.

La alimentación es un proceso evolutivo que acompaña al niño en/por su maduración biológica principalmente a nivel digestivo (motilidad, digestión y absorción de nutrientes, inmunidad, metabolismo hepático), renal y del sistema nervioso central y periférico. La alimentación varía con la edad y la maduración se completa a los 3 años⁽¹⁰⁾. En base a estas características se puede afirmar que la lactancia materna es el alimento ideal para el lactante, y que, en su defecto, se precisan fórmulas especialmente preparadas (de inicio) hasta los 4-6 meses de edad. A partir de este momento pueden introducirse fórmulas más sencillas (de continuación). La alimentación complementaria es imprescindible a partir de los 6 meses, independientemente del tipo de lactancia (materna o artificial) que reciba el niño. El período crítico para la diversificación de la alimentación complementaria en sabores y texturas es desde los 7 a los 10 meses de edad.

La alimentación supone el primer vínculo de intercambio emocional entre la madre (en general) y su hijo y un pilar en el proceso de la constitución del niño como sujeto y en su regulación emocional^(1,11,12). En esta relación, el adulto tiene que estar dispuesto a calmar y entender las necesidades del niño y la alimentación va cambiando a medida que el niño crece y va independizándose. La función del padre como cuidador del niño y como soporte emocional de la madre debe reafirmarse. En este proceso podemos distinguir tres etapas:

- En el regazo: en el que se consigue un ajuste corporal entre el niño y su madre guiado por la mirada y la voz, y el adulto debe adaptarse inicialmente al ritmo del bebé. Los padres, a través de las palabras comienzan a ordenar el mundo del bebé (ahora lo que tienes es hambre, ahora sueño...), estableciendo los ritmos vigilia-sueño, hambre-saciedad. El lactante va percibiendo que no es uno con la madre.
- Sentado frente al niño: tiene lugar entre los 4 y 6 meses de edad, supone grandes cambios, con el paso a la cuchara. Es una etapa de atención y exploración conjunta y precisa de una persona que le acompañe.
- Al lado del niño y frente a la comida: supone la introducción de alimentos sólidos, y está marcado por el deseo de autonomía y exploración del niño y por la aparición

del no y su sentimiento de omnipotencia. Es importante conocer que para que un niño sea capaz de masticar y morder con placer tiene que haber logrado una suficiente regulación de la respuesta de enfado y agresión.

El desarrollo de la conducta alimentaria es un proceso gradual de interacción entre el niño y sus padres. Para que pueda realizarse con éxito es determinante la actitud de los padres que ha de ser responsable, y no autoritaria ni permisiva. Los niños deben aprender a conocer las señales de hambre y saciedad para poder ejercer un control sobre el ingreso de energía. Las preferencias alimentarias son el determinante fundamental de la ingesta. Conocemos que existen características innatas básicas (placer por lo dulce y rechazo por lo agrio y amargo), pero hay diferencias genéticas que influyen en la percepción de los sabores. En cualquier caso, los gustos se desarrollan con el consumo alimentario y el período crítico es desde los 7 a los 10 meses⁽¹³⁾. La introducción de nuevos alimentos está marcada por la neofobia^(1,6), un fenómeno normal, que desaparece con la exposición repetida, cuando esta no provoca efectos gastrointestinales adversos. En este fenómeno de basan las diferencias entre los niños alimentados al pecho o de forma artificial. También existen razones culturales y sociales que refuerzan el aprendizaje asociativo basado en motivos sensoriales, factores familiares o densidad energética.

El desarrollo de la conducta y los hábitos alimentarios supone el aumento del control e independencia del niño frente a sus padres. Los padres tienen que enseñar a sus hijos a consumir variedad de alimentos sanos, los niños serán los responsables de la cantidad consumida. Los pediatras debemos ser capaces de acompañar a las familias en este proceso.

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LOS TRASTORNOS DE ALIMENTACIÓN

El término dificultad de alimentación se refiere a cualquier queja de los cuidadores que sugiera un problema de alimentación, mientras que hablamos de trastorno de la conducta alimentaria cuando existe una alimentación no adecuada a la edad o un rechazo o dificultad de alimentación suficientemente grave para ocasionar un problema orgánico, nutricional (afectación del peso, talla o ambos, déficit de micronutrientes, dependencia de soporte enteral y/o parenteral) o socio-emocional (en el niño o cuidadores) que requiera tratamiento⁽¹⁻⁵⁾. Con esta mirada, el trabajo de Kerzner⁽⁶⁾ es revelador; distingue los trastornos de conducta alimentaria que afectan a 1-5% de la población, los problemas leves de alimentación, las supuestas alteraciones que

solo suponen una malinterpretación de los síntomas y que se solucionan con unas recomendaciones, y la normalidad que se presenta en el 70% de los niños.

Los problemas de alimentación son muy frecuentes en población sana, hasta un 25-30 % de los niños los presentan a lo largo de la infancia, y aún lo son más en niños con problemas médicos (33 al 80% según patologías).

Su clasificación⁽¹⁻⁶⁾, es difícil debido al uso de una terminología confusa, con falta de criterios diagnósticos claros, con discrepancia de categorías diagnósticas entre los distintos autores, y con clasificaciones incompletas, que no incluyen todas las formas clínicas existentes que a veces, incluso, se asocian. Estos trastornos son complejos^(4,14,15) porque son consecuencia de la interrelación entre los factores físicos propiamente dichos (alteraciones anatómicas, problemas neurológicos, digestivos, cardio-respiratorios, inflamatorios, metabólicos...) como aquellos consecuencia de la falta de maduración por la edad o por la falta de introducción de los estímulos necesarios para su desarrollo por el uso, o no, de sondas, y los factores psico-sociales por los que se establecen las primeras relaciones del bebé con sus cuidadores y se integran dentro del establecimiento del proceso de regulación emocional del niño.

Los trastornos de la conducta alimentaria en la infancia o la niñez, no ha sido contemplada como categoría diagnóstica hasta 1991 en CIE-10 y 1994 en DSM-IV. Los criterios para su diagnóstico eran negativa persistente para comer adecuadamente, sin ganancia o con pérdida de peso, duración mayor o igual al mes, sin otra enfermedad mental o falta de alimento, e inicio antes de los 6 años. El DSM-IV TR del año 2000, añadía que no tuviera relación con enfermedad médica. En todas estas clasificaciones se consideraban como categorías diagnósticas la pica y el trastorno de rumiación. Y se distinguían claramente los trastornos de la conducta alimentaria del adolescente y adulto: anorexia nerviosa, bulimia nerviosa y trastorno no especificado.

En el año 2014, en el DSM-V se aúnan todas las edades y dentro de los trastornos de la conducta alimentaria se distinguen la pica, el trastorno de rumiación, el trastorno de evitación/restricción de alimentos, la anorexia nerviosa, la bulimia nerviosa, el trastorno por atracones, otros trastornos especificados y los trastornos no especificados.

Los criterios para el diagnóstico del trastorno de evitación/restricción de alimentos⁽¹⁶⁾, denominado TERI en castellano o ARFID en inglés [307.59 (F50.8)] consisten en el fracaso persistente para cumplir las adecuadas necesidades nutritivas y/o energéticas (p. ej., falta de interés aparente por comer o alimentarse; evitación a causa de las características organolépticas de los alimentos; preocupación acerca

de las consecuencias repulsivas de la acción de comer) asociadas a uno (o más) de los hechos siguientes: pérdida de peso significativa (o fracaso para alcanzar el aumento de peso esperado o crecimiento escaso en los niños), deficiencia nutritiva significativa, dependencia de la alimentación enteral o de suplementos nutritivos por vía oral, interferencia importante en el funcionamiento psicosocial, no se explica mejor por la falta de alimentos disponibles o por una práctica asociada culturalmente aceptada, no se produce exclusivamente en el curso de la anorexia nerviosa o la bulimia nerviosa y no hay pruebas de un trastorno en la forma en que uno mismo experimenta el propio peso o constitución, y no se puede atribuir a una afección médica concurrente o no se explica mejor por otro trastorno mental. Cuando el trastorno alimentario se produce en el contexto de otra afección o trastorno, la gravedad del trastorno alimentario excede a la que suele asociarse a dicha patología y justifica la atención clínica adicional. Este tipo de trastorno es pues un cajón de sastre, que engloba prácticamente a todas y muy diferentes modalidades de las dificultades de alimentación en los niños.

Una mirada más interpretativa es la de Chatter⁽¹⁴⁾ tras estudiar las diadas materno-infantiles con problemas de alimentación. Propone una serie de teorías sobre la alimentación y sus trastornos junto con una clasificación en la infancia temprana: en los primeros meses por desórdenes en la homeostasis y autorregulación del bebé; entre los 3 y 6-8 meses por alteraciones en el apego (attachment) entre el niño y su madre (los conflictos internos, de seguridad, en el niño se mezclan con la sensación de hambre y la necesidad de comer); y desde los 6-8 meses a los 3 años por problemas en el proceso de separación-individuación del niño.

- Trastorno en la homeostasis o regulación de ciclos básicos. Se inicia en las primeras semanas de vida, debe estar presente por al menos 2 semanas y no puede explicarse por una enfermedad orgánica. Existe dificultad para la ganancia de peso o incluso pérdida. Se caracteriza por niños muy dormidos, excitados, angustiados o agotados durante la toma.
- Trastorno de reciprocidad (vínculo madre-hijo) o síndrome de privación materna por psicopatología, negligencia, abandono, descuido... Comienza entre los 2 y 6 meses de vida. Existe retraso cognitivo y/o motor, desnutrición y la madre o cuidadores niegan o ignoran el problema alimentario o nutricional. Faltan los signos de contacto social durante la toma.
- Anorexia infantil. Aparece en el periodo de transición a la autonomía alimentaria entre los 6 meses y los 3 años. Existe rechazo del alimento durante 1 mes y gran preocu-

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LAS DIFICULTADES DE ALIMENTACIÓN. MODIFICADO DE KERZNER^(6,7).

Tipo de dificultad	
Apetito escaso	Falsa percepción Energético (anorexia infantil) Apático (evitación) Orgánico (estructural, gastrointestinal, cardio-respiratorio, neurológico, metabólico...)
Ingesta selectiva	Falsa percepción (neofobia) Ingesta selectiva (picky eater) Ingesta selectiva grave (autismo) Orgánico (retraso desarrollo, disfagia...)
Rechazo a la alimentación	Falsa percepción (cólico) Patrón de lactantes (come bien dormido) Niño mayor (atragantamiento) Orgánico [uso de sonda, dolor (esofagitis, dismotilidad, hiperalgesia visceral...)]

pación y ansiedad familiar con interacciones conflictivas durante la comida. Puede existir desnutrición aguda y/o crónica. Típicamente, el niño no tiene hambre ni interés por la comida, pero sí por la relación con sus cuidadores.

- Aversiones alimentarias sensoriales, que comienzan tras la introducción de un nuevo tipo de alimento. La preocupación de los padres es muy variable. Pueden tener deficiencias nutricionales específicas o alteraciones motoras orales y, con frecuencia, problemas en otras áreas sensoriales. Se caracterizan por rechazo selectivo por un sabor, una textura, un olor o una apariencia; comen bien sus alimentos favoritos.
- Alteraciones asociadas a enfermedad. Inicio a cualquier edad, en el curso de enfermedades que causan dolor o molestias con la alimentación (alergia, reflujo gastroesofágico, alteración respiratoria, cardiopatía...). El tratamiento de la patología subyacente mejora, pero no controla totalmente los síntomas. Hay repercusión en el peso, con dificultad para su ganancia o incluso pérdida. El niño empieza a comer bien, pero al poco rechaza continuar.
- Alteración post-traumática/por daño al tracto gastrointestinal, tras una experiencia traumática orofaríngea o gastrointestinal (vómitos, endoscopia, colocación de sonda, atragantamiento...). Comienza a cualquier edad, pueden rechazar los alimentos líquidos y/o los sólidos y tener un curso recortado o crónico. El rechazo se manifiesta por angustia al ponerle en la posición de comer, cuando se le acerca el alimento o cuando se le pone en la boca.

Existen, también, alteraciones asociadas al uso de sondas⁽¹⁷⁾, condicionadas por la edad de comienzo de la alimentación oral, la exposición a sabores y texturas durante los periodos sensitivos, la existencia de complicaciones médicas

que condicionan experiencias de aversión, los métodos de alimentación por sonda y la actitud de los padres.

En el año 2015, Kerzner⁽⁶⁾ y colaboradores, entre los que se encuentra Chatoor, publican una clasificación muy intuitiva, recientemente revisada⁽⁷⁾, en la que califican el tipo de dificultad como un síntoma guía (apetito escaso, ingesta selectiva y rechazo de la alimentación) y en función de su gravedad (Tabla I), con recomendaciones para su tratamiento.

Dentro del esfuerzo por sistematizar la psicopatología de la primera infancia se han revisado recientemente los criterios de los pacientes entre 0 y 3 años⁽¹⁵⁾. Además de extenderse hasta los 5, específicamente, en el área de los trastornos alimentarios se han agrupado en función de si suponen comer poco, comer en exceso o comer atípicamente⁽¹⁸⁾. En este trabajo se contemplan por primera vez los trastornos por exceso y se hace hincapié en su naturaleza multifactorial. Es, por tanto, necesario un abordaje integral que contemple los aspectos médicos, nutricionales, de las habilidades implicadas en el proceso de la alimentación y la deglución, psicosociales y que incluyan tanto al niño como a su familia^(1,2).

En el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, la atención a los trastornos de alimentación en la primera infancia se viene realizando de forma integrada entre las consultas de Nutrición, Psicología y Logopedia desde el año 2005. Esta metodología de trabajo se ha ido desarrollando como consecuencia de la práctica individual que nos ha hecho ver que el abordaje no coordinado retrasaba y/o impedía la solución de los problemas graves de los pacientes y sus familias⁽¹⁹⁻²¹⁾. La Dra. Inmaculada Azcorra, Psicólogo Clínico que trabajó durante 17 años en nuestro centro, fue la pionera en este trabajo que actualmente se continua.

DIAGNÓSTICO. PAPEL DEL PEDIATRA. EQUIPO INTERDISCIPLINAR

El pediatra tiene un papel fundamental^(1,2) ya que de él depende diagnosticar la existencia de un trastorno de conducta alimentaria, de una alteración nutricional y de si existe una enfermedad de base que las justifique. Tiene que instaurar un tratamiento que incluya al niño y su familia, asegurar su seguimiento, mantener estable la enfermedad orgánica si es que existe y recuperar y/o conservar un adecuado estado nutricional y proporcionar a los padres una serie de consejos para garantizar una alimentación adecuada. Es imprescindible que el pediatra entienda lo que ocurre, el significado del síntoma tanto para el paciente como para su familia.

El diagnóstico se basa en la realización de una cuidada historia clínica y exploración física, y en la realización de unas determinadas pruebas complementarias dirigidas en el caso de que se sospeche una enfermedad orgánica subyacente o el niño esté desnutrido.

La **historia clínica**⁽¹⁾ recogerá los antecedentes familiares incluyendo los aspectos psicosociales y económicos y los antecedentes personales (datos prenatales y del parto, anamnesis por aparatos, desarrollo psicomotor y cronología de la alimentación).

En cuanto al *problema de la alimentación* es importante orientarlo teniendo en consideración su característica principal –falta de apetito, rechazo del alimento o alimentación selectiva– y constatar el momento de comienzo, la duración, la existencia de preocupación y ansiedad paternos, interacciones conflictivas durante la comida o experiencias traumáticas con la alimentación. Se realizará una historia dietética que recogerá el número de comidas, las tomas entre horas, el tipo y textura del alimento, su frecuencia de ingesta diaria o semanal, la cantidad aproximada, los alimentos preferidos y rechazados y la toma de suplementos vitamínicos o minerales.

En relación con los *hábitos de alimentación* se recogerán el lugar y modo de alimentación (durante el sueño), si la duración de las comidas es mayor de 30 minutos, si se acompaña de llanto, vómitos o dolor abdominal durante ellas; si existe rechazo franco del alimento o pasividad total y si hay variaciones según el lugar y la persona que se ocupe del cuidado del niño. Es muy importante conocer si se lleva –y desde cuándo– objetos o alimentos a la boca o si muestra signos de “limpieza” o aversión a ciertas texturas (arena, césped).

Por último, hay que conocer la *actitud de los padres o cuidador*. Si le obligan o coaccionan a comer, si le distraen o juegan durante la comida, si le alimentan frecuentemen-

te por la noche o durante el sueño, si le ofrecen muchos alimentos cuando no quiere alguno, si le expresan miedo y/o frustración, si le gratifican o castigan con la comida y si existe acuerdo familiar. También si le han administrado previamente de estimulantes del apetito y su efectividad.

La **exploración clínica**⁽¹⁾ será completa, poniendo especial atención a los hallazgos neurológicos (especialmente la mirada y el comportamiento) y datos de desnutrición o sospecha de cualquier tipo de enfermedad de órganos. Se realizará una antropometría con peso, longitud/talla y perímetro craneal, realizando una valoración dinámica y con los datos previos. De este modo, se podrá realizar el diagnóstico diferencial con un crecimiento intrauterino retrasado, con un retraso constitucional del crecimiento, realizar ajustes en función de la prematuridad si es que existiera y diagnosticar un patrón de crecimiento normal o una desnutrición aguda o crónica. Es importante observar bien directamente o a través de grabaciones el momento concreto de las tomas.

Desde el punto de vista diagnóstico hay que considerar una serie de **indicadores de alarma**^(1,2) que nos pueden hacer sospechar una enfermedad orgánica, tanto síntomas (llanto al iniciar la toma, disfagia o atragantamiento, relación con la introducción de un determinado alimento, vómitos repetidos, cambios en el hábito intestinal: diarrea o estreñimiento, cambio de carácter (irritabilidad, decaimiento, apatía, somnolencia), retraso psicomotor, infecciones de repetición) como signos (coloración anormal (ictericia, palidez, cianosis...), edemas, exploración abdominal anormal (distensión, megalias...), auscultación alterada, exploración neurológica alterada (hipotonía, mantener la mirada...), lesiones orofaciales, fallo de crecimiento o desnutrición grave).

Hay que tener en consideración unos **indicadores de alarma de otras áreas**^(1,2), por la existencia de:

- Un trastorno emocional significativo en los progenitores, situaciones vitales que alteren de forma sustancial la dinámica familiar o padres excesivamente rígidos o permisivos.
- Dificultades vinculares en niños institucionalizados, en casos de enfermedad del cuidador.
- Constatación de aversiones sensoriales (no llevar alimentos a la boca, tocar distintas texturas...), de dificultades en otras áreas (lenguaje, sueño, adaptación escolar, contacto interpersonal, ansiedad ...) y alimentación casi exclusiva durante el sueño o existencia de atragantamientos.

El pediatra es pues un pilar fundamental para el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes, pero en las ocasiones en que presentan alteraciones graves, es imprescindible su remisión a **Unidades interdisciplinarias especializadas** que

tienen una forma común de entender los diferentes problemas y necesidades que presentan los niños y sus familias tanto desde el punto de vista biológico como psicológico y social. En estas unidades el pediatra ejerce las funciones de coordinación dentro del equipo y asume la responsabilidad clínica del niño y realiza la interconsulta a otros profesionales en el momento oportuno⁽²²⁾.

En estas unidades es crucial la intervención del **Psicólogo Clínico**, que realiza la historia clínica psicológica, valora el clima y la dinámica familiar (contexto familiar y actitud ante el problema), evalúa la capacidad de cambio del paciente y su familia y facilita el establecimiento de rutinas adecuadas a la edad del niño, lleva a cabo el seguimiento individual del paciente y de la familia, efectúa la intervención individualizada en función de las necesidades detectadas, identifica las situaciones de riesgo y la necesidad de derivación a Salud Mental e integra a los padres en grupos terapéuticos de apoyo⁽²³⁾.

En cuanto a la función del **Logopeda**, que es quien coge la cuchara, sus atribuciones consisten en valorar las estructuras y funciones oromotoras y la deglución, identificar las posibles dificultades para el establecimiento de las conductas alimentarias adecuadas a su edad, establecer un programa terapéutico de intervención individualizada para el niño y su familia que se llevará a cabo progresivamente, tanto en sesiones hospitalarias como en el hogar trabajando los aspectos de exploración y estimulación para favorecer el acercamiento a la comida. Aplica técnicas específicas de inicio de la estimulación orofacial, facilitación de la succión, normalización de las habilidades de deglución y control del reflejo de vómito, permite la introducción de texturas y sabores nuevos. Posibilita el aprendizaje del proceso de masticación y el paso a la alimentación sólida. Permite mantener la continuidad en el tratamiento, cambiar hábitos y evitar situaciones de mucha tensión durante las comidas e indica el tratamiento en pequeños grupos de pacientes para permitir sinergias de comportamiento entre los niños.

TRATAMIENTO

Para llevar a la práctica la prevención y el tratamiento de los niños con dificultades de alimentación el foco hay que ponerlo tanto en aspectos nutricionales como educativos^(1,24). Hay que ayudar a los padres a entender qué le está pasando al niño y cómo pueden trabajar con él para apoyarle.

Si el **estado nutricional es adecuado**, el tratamiento nutricional supone ordenar la dieta, realizar cambios progresivos, normalizar el número de comidas, ajustar la textura y el tipo

de alimentos según la edad del paciente. Hay que primar la calidad sobre la cantidad y es importante no preocuparse por el peso. En función de la edad los puntos clave serían:

- Lactantes < 6 meses: mantener la lactancia materna o artificial e introducir la alimentación complementaria, pasar de alimentación a demanda a conseguir una pausa nocturna y establecer a los 6 meses un máximo de 6 tomas para poder instaurar los ritmos de hambre-saciedad.
- Lactantes de 6 a 12 meses: instaurar 4-5 tomas, sin toma nocturna, administrar la alimentación complementaria con cuchara e introducir el troceado entre los 7-10 meses.
- Niños mayores de 1 año: introducir la alimentación poco a poco como un adulto, para conseguir 4 tomas al día y la alimentación entera a los 2-3 años.

Las estrategias para **aumentar la ingesta** son:

- Aumentar la densidad calórica de la alimentación. En los lactantes mediante el uso de fórmulas poliméricas de lactante concentradas, concentrando las fórmulas de inicio o usando las de prematuros, o añadiendo módulos. En otras edades se plantean modificaciones culinarias y la administración de dietas poliméricas como suplemento.
- Uso de estimulantes del apetito, como la ciproheptadina. Debe administrarse pautas controladas en el tiempo siempre acompañada de una serie de normas y de orden en la alimentación.

Si existe **desnutrición**, el tratamiento nutricional es prioritario, aunque no hay que olvidar ordenar la dieta. Si el paciente precisa soporte artificial debe potenciarse el uso nocturno y evitar el fraccionado o el completar las tomas que el paciente no acabe, aunque todas las decisiones deben ser progresivas. Además, será necesario controlar la enfermedad de base si existiera y evitar las posibles complicaciones derivadas del soporte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pedrón Giner C, González González F, Sanz Herrero B. Tratamiento interdisciplinario de los trastornos de la alimentación de inicio en la infancia. En: Morandé Lavin G, Graell Berna M; Blanco Hernández A, coordinadores. Trastornos de la conducta alimentaria y obesidad: un enfoque integral. Madrid: Médica Panamericana; 2014. p. 171-4.
2. Goday PS, Huh SY, Silverman A, Lukens CT, Dodrill P, Cohen SS, et al. Pediatric feeding disorder- Consensus definition and conceptual framework. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019; 68: 124-9.
3. Burklow KA, Phelps AN, Schultz JR, McConnell K, Rudolph C. Classifying complex pediatric feeding disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1998; 27(2): 143-7.

4. Bernard-Bonnin AC. Feeding problems of infants and toddlers. *Can Fam Physician*. 2006; 52: 1247-51.
5. Phalen JA. Managing feeding problems and feeding disorders. *Pediatr Rev*. 2013; 34: 549-57.
6. Kerzner B, Milano K, MacLean WC, Berall G, Stuart S, Chatoor I. A practical approach to classifying and managing feeding difficulties. *Pediatrics*. 2015; 135: 344-53.
7. Milano K, Chatoor I, Kerzner B. A functional approach to feeding difficulties in children. *Curr Gastroenterol Rep*. 2019; 21: 51.
8. Vázquez González C. Datos no publicados. 1980.
9. Koletzko B, Brands B, Grote V, Kirchberg FF, Prell C, Rzehak P, et al. Long-term health impact of early nutrition: the power of programming. *Ann Nutr Metab*. 2017; 70: 161-9.
10. Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, Domellöf M, Embleton N, Fidler Mis N, et al. Complementary Feeding: a position paper by the European Society For Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 64: 119-32.
11. Lartigue Becerra T, Maldonado-Durán M, Ávila Rosas H. La alimentación en la primera infancia y sus efectos en el desarrollo. México: Plaza y Valdés; 1998.
12. Michelena, M. Un año para toda la vida: el secreto mundo emocional de la madre y su bebé. Madrid: Temas de hoy, Planeta; 2002.
13. Birch LL. Development of food preferences. *Annu Rev Nutr*. 1999; 19: 41-62.
14. Chatoor I. Feeding disorders in infants and toddlers: diagnosis and management. *Child Adolesc Psychiatric Clin N Am*. 2002; 11: 163-83.
15. Chatoor I. Diagnosis and Treatment of Feeding Disorders In Infants, Toddlers and Young Children. Washington, DC: Zero To Three; 2009.
16. Zimmerman J, Fisher M. Avoidant/Restrictive Food Intake Disorder (ARFID). *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2017; 47(4): 95-103.
17. Mason SJ, Harris G, Blissett J. Tube feeding in infancy: implications for the development of normal eating and drinking skills. *Dysphagia*. 2005; 20: 46-61.
18. Zero to Three. DC: 0-5™: Diagnostic classification of mental health and developmental disorders of infancy and early childhood. (Version 2.0). Washington, DC: Author (Original work published 2016); 2021.
19. Alonso-Ojembarrena A, Pedrón Giner C, Cañedo Villarroya E, Ruiz Bermejo M, Cabrera Rodríguez R, Madruga Acerete D, Azcorra Liñero I. Diagnosis and treatment of 129 cases of feeding disorder in infants and toddlers. 28th ESPEN Congress Abstract Book 2006; PO317: p. 164-6.
20. Cañedo Villarroya E, Ruiz Bermejo M, Alonso Ojembarrena A, Pedrón Giner C, Madruga Acerete D, Arcilla Cobián M. Nutrición enteral domiciliaria y trastornos de conducta alimentaria ¿Existe relación entre ambas entidades? *Nutr Hosp*. 2007; 22 (supl 1): 50.
21. Bacelo Ruano I, Rodríguez Manchón S, Martínez Ibeas MA, Cañedo Villarroya E, González González F, Sanz Herrero B, et al. Dificultades y trastornos de la conducta alimentaria del niño pequeño secundarios a patología orgánica en una unidad de referencia. XXV Congreso de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, SEGHN. Granada, 17-19 de mayo de 2018.
22. Unidad funcional de trastornos de la alimentación de la primera infancia. Documento interno, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, marzo de 2012.
23. Sanz Herrero B, González González F, Pedrón Giner C. Sostener la cuchara. La alimentación en niños con soporte artificial. Trabajo en grupo de padres. Cuadernos de Psiquiatría y Psicoterapia del Niño y del Adolescente. 2016; 62: 105-8.
24. Díaz-Buschmann C, Pedrón Giner C, Azcorra Liñero I, Sánchez-Bayle M. La anorexia en el niño: efecto de una intervención educativa sobre el estado de nutrición. *Rev Esp Pediatr*. 2002; 58: 377-81.

Comunicaciones Orales Viernes 29 de abril

PRIMERA SESIÓN

HIPERTRANSAMINASEMIA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO SIN ENFERMEDAD HEPÁTICA. *Antomil Guerrero B¹, Elola Pastor AI², Blanco Lago R¹, Díaz Martín JJ², Málaga Diéguez I¹, Jiménez Treviño S², Hedrera Fernández A¹, González Jiménez D².* ¹Unidad de Neuropediatría, AGCde Pediatría; ²Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La hipertransaminasemia es un indicador sensible pero poco específico de daño hepático. No es infrecuente encontrar cifras de transaminasas elevadas en un paciente asintomático como única manifestación de hepatopatía. No obstante, dicha alteración analítica puede constituir la primera manifestación de enfermedades no hepáticas.

Caso clínico. Lactante de 23 meses que acude a Urgencias de Pediatría por gastroenteritis aguda. En analítica realizada se observa hipertransaminasemia moderada (aspartato aminotransferasa -AST- 262 U/L y alanina aminotransferasa -ALT- 437 U/L) y en muestra de heces se detecta calicivirus. Tras rehidratación intravenosa y mejoría clínica es dado de alta. En los antecedentes únicamente destaca seguimiento en Atención Temprana por retraso en la adquisición de la marcha. Su pediatra de Atención Primaria repite analítica tras resolución del episodio agudo, donde se objetiva persistencia de hipertransaminasemia (AST 467 U/L y ALT 337 U/L) junto con creatinfosfoquinasa (CK) de 7.448 U/L. Se deriva al paciente a Gastroenterología Infantil. En consulta se repiten estudios confirmando los hallazgos (AST 239 U/L, ALT 317 U/L y CK 18.755 U/L). Se solicita valoración por Neuropediatría. A la exploración neurológica destaca afectación

de la fuerza proximal, pseudohipertrofia gemelar y maniobra de Gowers positiva, altamente sugerente de distrofia muscular de Duchenne. El diagnóstico se confirma con el hallazgo de la mutación patogénica c.1286c>g, p. Ser429* en la secuenciación del gen DMD.

Comentarios. Las causas de hipertransaminasemia en niños son numerosas, por lo que el diagnóstico diferencial es amplio y debe incluir causas extrahepáticas. Ante el hallazgo de hipertransaminasemia en un paciente pediátrico asintomático y sin datos de alarma, se debe proceder a una búsqueda etiológica activa y de forma escalonada, e interpretar los resultados en el contexto clínico del paciente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ICTERICIA PERSISTENTE EN EL LACTANTE A PROPÓSITO DE UN CASO. *Pérez Alba M¹, Fernández Rodríguez H¹, Miguens Iglesias P¹, González Carrera E¹, Rodríguez Lorenzo P¹, Molinos Norriella C².* ¹MIR Pediatría; ²FEA Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La ictericia colestática es una forma frecuente de presentación de las hepatopatías infantiles, aunque también puede ser la manifestación inicial de enfermedades sistémicas.

Caso clínico. Lactante de 2 meses con incremento progresivo del tinte icterico desde el nacimiento. Asocia buen desarrollo pondero-estatural, alimentada con lactancia materna exclusiva, con diuresis y deposiciones normales. No presenta antecedentes prenatales de importancia. En la exploración física destaca ictericia generalizada cutáneo-mucosa, y abdomen globuloso, con hepatomegalia de unos 3 cm. Entre los estudios complementarios realizados:

- Hemograma: hemoglobina 12,9 g/dl, plaquetas y recuento leucocitario normales.
- Coagulación: tasa de protrombina 59%, TTPAm 1,36 sg, Dímero D 1.110 ng/mL.
- Bioquímica: alanina aminotransferasa 845 U/L, aspartato aminotransferasa 622 U/L, gamma-glutamil transpeptidasa 72 U/L, fosfatasa alcalina 1.133 U/L, bilirrubina total 15,7 mg/dL, bilirrubina directa 10,9 mg/dL, lactato deshidrogenasa 1.084 U/L, ferritina 2.087 ng/ml, alfa-1-antitripsina 114 mg/dL, ceruloplasmina 16 mg/dL, proteína C reactiva 3.4 mg/L. Succinilacetona: < 0,20 mg/g creatinina.
- Ecografía de abdomen: normal.
- Hemocultivo y urocultivo: negativos.
- Carga viral citomegalovirus (CMV) en sangre y en orina: positiva.
- Serología CMV IgG e IgM: positivas.

Comentarios. La etiología de la ictericia está condicionada en gran medida por la edad del paciente. Las pruebas complementarias irán dirigidas a descartar causas obstructivas, metabólicas, endocrinas, tóxicas e infecciosas. En este caso, se objetiva la positividad de la viremia para CMV, siendo negativa esta determinación en sangre de la prueba del talón. Se realiza el diagnóstico de infección postnatal por citomegalovirus, iniciando tratamiento con ganciclovir y suplementación vitamínica. La paciente se encuentra en seguimiento con mejoría clínica y analítica.

ANALIZANDO LA ORINA EN UN NIÑO DE 3 AÑOS: UN HALLAZGO INSÓLITO. *Santamaría Sanz PI, Menéndez Bango C, López Salas E, García González M, De la Mata Franco G, Domínguez Sánchez P, Pérez Salas S, Corpa Alcalde A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El estudio de las alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base es importante en Pediatría, por su gran frecuencia y porque pueden suponer una situación de gravedad, ocultando patologías poco prevalentes.

Caso clínico. Niño de 3 años ingresa en planta de hospitalización por distensión abdominal, vómitos, estreñimiento y retraso ponderoestatural desde lactante. Se realizan radiografía de abdomen y enema opaco hallando heces en marco cólico sin dilatación de asas. En analítica de sangre presenta hipopotasemia grave (2,2 mEq/L), motivo por el que ingresa en UCIP. Rehistoriando a los padres refieren poliuria, polidipsia, avidez por alimentos salados y debilidad muscular “desde siempre”. Se completa

estudio destacando alcalosis metabólica hipopotasémica e hipoclorémica, excreción fraccionada de potasio y cloro aumentadas en orina con TA normal para edad, hallazgos sugestivos de tubulopatía (probable síndrome de Bartter). Se inicia tratamiento con reposición de potasio (aportes máximos totales de 13 mEq/kg/día) e indometacina (2 mg/kg/día). La actividad de renina-angiotensina-aldosterona muestra valores elevados para la edad. Mejoría progresiva del estado general a lo largo del ingreso en UCIP con aumento de potasio hasta 3 mEq/L. Se realiza seguimiento en Nefrología y Gastroenterología Pediátricas con adecuada evolución. Tratamiento actual: suplementos de potasio oral e indometacina. Resultado de estudio genético de síndrome de Bartter: pendiente.

Comentarios. Las manifestaciones clínicas de las enfermedades renales pueden ser muy inespecíficas en lactantes y niños pequeños. Es importante realizar una buena anamnesis y estudiar las alteraciones iónicas en sangre y orina para llegar al diagnóstico de patologías poco frecuentes como las tubulopatías.

POLQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA. DIFICULTADES DEL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL NEONATAL. *Fernández Fernández D, Fernández Fernández M, Martínez Sáenz de Jubera J, Pou Blázquez Á, Alejos Antoñanzas M, Molleda Fernández S, Álvarez Juan B, Fuentes Martínez S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR) es una enfermedad debida a mutaciones en el gen PKHD1 que codifica la proteína fibroquística. Se caracteriza por dilataciones exclusivamente en los túbulos colectores.

Caso clínico. Gestación a término que cursó con oligoamnios. Cesárea por desproporción. Ingreso en Neonatología por neumotórax. Presenta hiponatremia (125 mmol/L) que persiste a pesar de aportes orales. Se aprecia abdomen globuloso realizándose ecografía abdominal que detecta quistes renales bilaterales. Ingresa permaneciendo clínicamente estable, existiendo dificultad para las tomas de TA que parecen presentar cifras dentro de la normalidad. Realizado exoma en el que se encuentran, una variante patogénica y otra de significado incierto con alguna evidencia patogénica en el gen PKHD1. Al mes de vida, se aprecia cifras de TA 200/100 mmHg. Creatinina plasmática 0,56 mg/dl con proteinuria (cociente proteína/creatinina en micción aislada 1,8). Se inicia tratamiento antihipertensivo siendo necesarios tres fármacos para

control de la TA. En ecocardiograma se objetivan datos de miocardiopatía hipertensiva. Control progresivo de la TA hasta normalización de los valores con desaparición de la proteinuria previa al alta. Seguimiento en consulta de Nefrología infantil con buen control de TA con enalapril, amlodipino y labetalol, así como suplementes de cloruro sódico y bicarbonato. Normalización de la ecocardiografía. Creatinina plasmática estable. Desarrollo ponderoestatural y neurológico normal.

Comentario. Entre las manifestaciones descritas en la PQAR, se encuentran la hiponatremia (6-30% de los pacientes) y la presencia de HTA que suele ser de aparición temprana y de difícil control en los primeros años de vida.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE VERSUS ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO-ISQUÉMICA AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. *Antomil Guerrero B, Fernández Morán E, Blanco Lago R, Hedrera Fernández A, Martín Pino S, García Fernández S, Díaz García P, Málaga Diéguez I. Unidad de Neuropediatría. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (en inglés, PRES) es una entidad clínico-radiológica poco frecuente, aunque cada vez más reconocida en pediatría. El diagnóstico se basa en la asociación de manifestaciones clínicas características con un patrón típico en la neuroimagen, siendo de naturaleza generalmente reversible. Su etiología y presentación clínica son comunes a las de otras entidades, por lo que en ocasiones su diferenciación resulta complicada.

Caso clínico. Lactante de 2 meses con antecedentes de síndrome de transfusión feto-fetal tratado con láser, prematuridad moderada, bajo peso al nacimiento y criptorquidia izquierda intervenida, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por crisis focales que se yugulan con perfusión de fenobarbital en el primer día de ingreso. Se realiza resonancia magnética (RM) apreciándose una importante alteración de la señal en la secuencia de difusión, con restricción corticosubcortical más marcada en lóbulos parietales, occipitales y esplenio de cuerpo caloso, así como potenciales evocados visuales que describen una alteración bilateral de la conducción en la vía visual. Durante el ingreso presenta buena evolución neurológica a excepción de la función visual. En RM de control se objetiva isquemia crónica parietooccipital y cerebelosa con áreas de necrosis laminar cortical.

Comentarios. Se trata de un patrón compatible con PRES y encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), dos entidades con características solapadas y de difícil diferenciación. Frecuentemente la evolución clínica del paciente y la resolución o persistencia de las anomalías en las pruebas de imagen son los factores que permiten establecer el diagnóstico de manera retrospectiva.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Martín Pino S¹, García Fernández S¹, Delgado Nicolás S¹, Rubio Granda A¹, Oreña Ansorena V², Hedrera Fernández A¹, Blanco Lago R¹, Málaga Diéguez I¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de encefalopatía posterior reversible se trata de una entidad clínico-radiológica de causa multifactorial que suele cursar con cefalea, convulsiones, pérdida de visión y alteración del comportamiento. En la resonancia magnética se observa edema que predomina en la sustancia blanca de la región parietooccipital. El tratamiento principal consiste en reducir o eliminar el factor desencadenante, así como tratamiento sintomático.

Caso clínico. Paciente de 12 años diagnosticada recientemente de leucemia aguda linfoblástica a tratamiento con quimioterapia. Comienza con clínica de crisis tónico-clónicas generalizadas, que precisan de ingreso en la unidad de cuidados intensivos. Durante su ingreso, se inicia tratamiento antiepiléptico con levetiracetam. Entre las pruebas complementarias realizadas se encuentra la resonancia magnética visualizándose en ella lesiones compatibles con encefalopatía posterior reversible. La paciente presenta buena evolución clínica con desaparición de las crisis convulsivas, siendo alta a domicilio. El seguimiento de la paciente se lleva a cabo de forma ambulatoria. Desde Consultas Externas tras haber transcurrido un mes se solicitó una nueva resonancia magnética de control en la que no se encontraron alteraciones significativas.

Comentario. La encefalopatía posterior reversible es una complicación poco frecuente de el tratamiento quimioterápico en niños. El aumento de la prevalencia de cáncer infantil, así como la mayor supervivencia, puede producir un incremento de la incidencia de esta enfermedad. No siempre existe una desaparición de las lesiones, pudiendo permanecer secuelas y desencadenando una mala evolución de estos pacientes.

EXPERIENCIA EN EL USO DE BUROSUMAB EN EL TRATAMIENTO DEL RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO LIGADO AL CROMOSOMA X. *Pou Blazquez Á¹, Fernández Fernández M¹, Martínez Saenz de Jubera J¹, Fernández Fernández D¹, Alejos Antoñanzas M¹, Molleda González S¹, Prada Pereira MT², Martínez Mier MJ³.* ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Pediatría. Hospital El Bierzo. Ponferrada.

Introducción. El raquitismo hipofosfatémico ligado al X (XLH), es la forma hereditaria más prevalente de raquitismo, con una frecuencia de 1/20.000 recién nacidos vivos. Presentamos la evolución de un caso clínico con mutación de novo en el gen PHEX tras inicio de tratamiento con burosumab.

Caso clínico. Paciente de 27 meses de edad en estudio por retraso motor. En analítica previa a sedación para resonancia craneal se detecta hipofosfatemia 2,33 mg/dl. Ante la sospecha de XLH, se realiza estudio analítico encontrando FFAA 741 U/L, PTH 101 pg/ml, RTP 44,31% sin otros datos de tubulopatía. Se inicia tratamiento convencional de XLH con fósforo y vitamina D con escasa mejoría tras 9 meses de tratamiento, por lo que se decide inicio de tratamiento con burosumab tras autorización y confirmación genética de su XLH. Mejoría progresiva analítica, con control en última revisión: fósforo 3,81 mg/dl, RTP 81,2% y FFAA 356 U/L. Resolución de los signos de raquitismo activo en la radiología pasando el score radiológico de severidad del raquitismo de 4 a 2,5 puntos. Se observa también mejoría de su capacidad motora siendo normal para la edad actual de 6 años. Mejoría de la talla que ha pasado de un P 22 a P97 así como del peso desde P14 hasta P77.

Comentario. En febrero de 2018 fue aprobado el uso de burosumab para pacientes mayores de 1 año con XLH que cumplan criterios de inclusión. Tras 3 años de tratamiento en nuestro paciente, se ha observado una mejoría clínico-analítica evidente.

REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD DE POMPE. DESCRIPCIÓN DE 122 CASOS PROCEDENTES DE 67 HOSPITALES DEL TERRITORIO NACIONAL. *Blanco-Lago R¹, Martínez-Marín RJ², Reyes-Leiva D^{3,4}, Muelas N⁴, Vilchez J^{3,5}, Domínguez C^{4,6}, Málaga-Diéguez I¹, Nascimento A⁷.* ¹Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Institut de Recerca Biomedica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁴CIBERER. ⁵Servicio Neurología. Hospital La Fe. Valencia. ⁶Servicio Neurología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ⁷Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat.

Introducción. La enfermedad de Pompe es una rara enfermedad de depósito lisosomal que se caracteriza en la edad infantil por debilidad muscular progresiva y miocardiopatía potencialmente letales. Es una enfermedad grave para la que existe un tratamiento enzimático sustitutivo eficaz. Existen dos tipos principales, la *Infantile Onset Pompe Disease* (IOPD), con debut en el primer año de vida y *Late Onset Pompe Disease* (LOPD), de inicio posterior al año de vida. Dentro de este segundo grupo se denominan formas juveniles (*Juvenile Onset Pompe Disease*, JOPD) aquellos que debutan entre el año y los 18 años de vida.

Objetivos. 1) Presentar el Registro Español de la Enfermedad de Pompe (REP), donde colaboran diferentes Hospitales del territorio nacional. 2) Descripción epidemiológica y clínica.

Resultados. Recogidos 122 pacientes, de los cuales 41 fueron diagnosticados en edad pediátrica (13 en formas IOPD y 28 en JOPD). En el grupo de pacientes IOPD, la mutación más frecuente fue la 32-13T>G y casi el 70% son varones. El debut clínico fue con miocardiopatía hipertrófica (53,8%) asociada a hipotonía e hiperckemia. Edad media de inicio de los síntomas: dos meses en la IOPD y 8,5 años en la JOPD. En el grupo de los IOPD (13) 2 pacientes precisan soporte ventilatorio

Comentarios. La presencia de un registro nacional de esta enfermedad rara permite describir y conocer mejor las características y evolución de estos pacientes, así como darla a conocer entre los Pediatras ya que el diagnóstico y tratamiento precoces condicionan el pronóstico vital y funcional de estos pacientes.

SÍNDROME KBG. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Macías Panedas A, González García C, Soltero Carracedo JF, Jiménez Hernández EM, Barrio Alonso MP, Rojo Fernández I, Andrés de Llano J, Peña Valenceja A.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. El síndrome KBG pertenece al grupo de enfermedades raras con herencia autosómica dominante, producida por una modificación del gen *ANKRD11* que codifica una proteína con múltiples dominios de la ankirina en las neuronas, regulando así su proliferación y desarrollo del cerebro durante la etapa embrionaria. Se caracteriza fenotípicamente por manifestar dismorfias faciales, macrodoncia de incisivos centrales superiores, pérdida auditiva, talla baja, criptorquidia, alteraciones electroencefalográficas, anomalías esqueléticas y retraso en el desarrollo psicomotor como principales alteraciones.

Caso clínico. Lactante de 13 meses en seguimiento por criptorquidia derecha pendiente de cirugía. Se remite a la consulta de Neuropediatría para valoración tras diagnóstico de ptosis palpebral congénita y fenotipo peculiar. Durante la exploración se observan rasgos dismórficos (facies inexpresiva, cráneo afilado, filtrum corto, sinofridia, pabellones auriculares grandes y pectus carinatum) e hipotonía generalizada con masas musculares atroficas y escaso tejido adiposo. Como pruebas complementarias se realiza electroneurograma y electromiograma con estudio dentro de los límites de la normalidad. Debido a ello se decide realizar estudio genético (CGH-array y exoma) donde se identifica la mutación en el gen *ANKRD11* como portador en heterocigosis del cambio c.7234C>T (p.Q2412*) compatible con el síndrome KBC.

Comentarios. Como síndrome genético que es, su tratamiento está basado en un control evolutivo de la aparición síntomas compatibles y de la vigilancia de aquellos aspectos necesarios en el seguimiento y prevención de la aparición de posibles problemas en los pacientes, como problemas de conducta, hiperactividad, trastorno de atención, anomalías esqueléticas, pérdidas auditivas, epilepsia, defectos congénitos del corazón y discapacidad intelectual.

REVISIÓN DE INGRESOS DE PIELONEFRITIS AGUDA EN PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA EN HOSPITAL TERCIARIO ENTRE 2017 Y 2021. *Martín Galache M, García Lorente M, Escalona Gil AM, Jiménez Domínguez A, Ferrín Ferrín MA, Criado Muriel MC, González González MM, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Objetivos. Revisión de ingresos de pielonefritis aguda para estudiar: etiología, antibioterapia administrada, diferencias en tiempo de ingreso con los años, relación entre coinfecciones-tiempo de ingreso y edad-tiempo de ingreso.

Material y métodos. Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo y analítico revisando historias clínicas (1/1/2017-31/12/2021) de pacientes hospitalizados en planta de Pediatría diagnosticados de pielonefritis aguda en hospital terciario.

Resultados:

- Muestra de 134 pacientes con 51,5% mujeres y 48,5% varones. La mediana de edad fue 4 meses.
- La duración media del ingreso fue 5,13 días.
- Ausencia de correlación entre edad y tiempo de ingreso.
- El 19,4% presentaban patología urinaria previa, fundamentalmente reflujo vesicoureteral.

- Los principales uropatógenos aislados fueron *Escherichia coli* resistente a amoxicilina/ampicilina (56,7%) y *Escherichia coli* sensible a amoxicilina/ampicilina (12,7%).
- La antibioterapia intravenosa más empleada durante el ingreso fue gentamicina (33%) seguida de cefotaxima (27%) y ampicilina (14%).
- El 95,5% finalizaron el tratamiento en domicilio con cefuroxima oral principalmente (35,6%).
- El 3,7% presentaron coinfección por VRS, y el 8,9% por otros gérmenes; precisando ambos mayor tiempo de ingreso.
- Se realizó ecografía al 61%.

Conclusiones:

- El uropatógeno fundamentalmente aislado fue *Escherichia coli* resistente a amoxicilina/ampicilina.
- La antibioterapia más empleada fue gentamicina intravenosa en hospitalizados y cefuroxima oral en domicilio.
- No hubo cambios en la duración del ingreso con los años.
- No se demostró relación entre edad y tiempo de hospitalización.
- Ha disminuido la mediana de edad de los pacientes hospitalizados.
- Los pacientes con coinfecciones permanecieron más tiempo ingresados.

SEGUNDA SESIÓN

DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL. UN DIAGNÓSTICO INUSUAL. *Vega López L¹, Delgado Nicolás S¹, Courel del Río V¹, Rubio Granda A¹, Rodríguez Márquez C¹, Martín Pino S¹, Lareu Vidal S². ¹Servicio de Pediatría; ²Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El distrés respiratorio neonatal es una manifestación clínica frecuente en el recién nacido. Su etiología es muy diversa y no siempre de origen pulmonar, por lo que es importante realizar un buen diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Neonato de 13 días de vida derivado al hospital de referencia de la comunidad por un cuadro de dificultad respiratoria no asociado a otra clínica. La analítica general fue normal, la gasometría mostraba acidosis respiratoria y la radiografía, informada por radiología, era compatible con un neumotórax a tensión. A pesar de la disociación entre la clínica, leve, y la radiología, se decidió drenar el neumotórax, produciéndose un empeoramiento clínico brusco. La radiografía de control mostró un neumotórax a tensión junto con la lesión que previamente había

sido descrita como un neumotórax. Tras la colocación del drenaje torácico continuo se seguía observando la lesión inicial. Ante la evolución atípica del cuadro, se realizó una tomografía computarizada, siendo el paciente diagnosticado de un enfisema lobar congénito.

Comentarios. La aparición de un neumotórax en pacientes neonatos previamente asintomáticos es rara y debemos pensar en otras patologías. El enfisema lobar congénito es una patología poco frecuente que se produce por una alteración en el desarrollo pulmonar generando un atrapamiento aéreo por un mecanismo valvular. Casi el 100% de los casos producen sintomatología en los primeros 6 meses de vida.

DETECCIÓN DE SARS-COV-2 MEDIANTE TEST DE ANTÍGENO EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *Andrés Porras MP, Bullón González I, Salamanca Zarzuela B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Analizar los resultados de los test de antígenos para SARS-CoV-2 realizados en nuestro servicio de Urgencias Pediátricas.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los test de antígenos realizados en el servicio de Urgencias Pediátricas entre el 22/12/2021 y el 10/02/2022, así como los datos de filiación, la sintomatología, los contactos y la realización o no de PCR de SARS-CoV-2 y su resultado.

Resultados. Se realizaron 653 test de antígenos (53,9% varones, edad media 56 ± 45 meses), siendo positivos 174 (26,6%). Entre los positivos (50,5% mujeres, edad media $67,3 \pm 51$ meses) la clínica predominante fue la fiebre ($n=138$). Se identificó un contacto familiar en 77 pacientes y escolar en 10. Entre los 387 pacientes con test negativo, se realizaron 92 PCR por considerarse alta la sospecha de COVID, resultando positivas 11 de ellas (12%). 9 tenían un contacto familiar estrecho y, de estas, 7 presentaban fiebre. Un paciente (1%) de aquellos con test de antígeno negativo, sin fiebre y sin contacto estrecho, tuvo PCR positiva. Resultó significativa la relación entre tener un contacto familiar y un test de antígeno positivo ($p < 0,01$), pero no con otro tipo de contacto ($p = 0,13$).

Conclusiones. El test de antígeno resultó de especial utilidad para descartar enfermedad en pacientes sin contacto estrecho. Sin embargo, 11 pacientes con fiebre y contacto familiar, presentaron PCR positiva con test de antígeno negativo. El porcentaje de positividad varía desde un 48% a un 8% en días consecutivos, que puede ser secundario a la valoración de caso sospechoso y a la técnica de obtención de la muestra.

IMPLEMENTACIÓN DE LA ECOGRAFÍA A PIE DE CAMA PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LA ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE: ESTUDIO SONO-NEC.

Fernández Fernández D¹, Pou Blazquez Á¹, Oulego Erroz I¹, Terroba Seara S¹, Rodríguez Fanjul J², Jiménez González A¹, Alonso Quintela P¹, Fuentes Martínez S¹. ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Pediatría. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona.

Objetivos. Evaluar si la ecografía a pie de cama (EPC) mejora el diagnóstico precoz de la enterocolitis necrotizante (ECN).

Material y métodos. Estudio no-aleatorizado, controlado, antes-después en dos unidades neonatales. Durante el periodo de intervención (octubre 2019-octubre 2021), en los prematuros con sospecha de ECN se realizó EPC como primera prueba diagnóstica y se trataron en función de los hallazgos (protocolo SONO-NEC). El grupo control (octubre 2015-septiembre 2019) se manejó de forma convencional en base a la radiografía. La variable principal fue la tasa de confirmación de ECN en el momento de la primera sospecha clínica. Las variables secundarias fueron la evolución radiológica, clínico-analítica, necesidad de cirugía o muerte.

Resultados. En el grupo intervención fueron incluidos 35 pacientes con sospecha de ECN confirmándose en 14 (40%), mientras que en el grupo control fueron incluidos 49 pacientes confirmándose la ECN en 22 (44,9%). En 14/14 (100%) de los episodios del grupo intervención la ECN se confirmó en la evaluación inicial, comparado con 10/22 (45,4%) en el grupo control ($p=0,001$). Los pacientes del grupo intervención desarrollaron menos trombocitopenia y coagulopatía, menor progresión a estadio de Bell \geq II y precisaron menos días de ayuno y nutrición parenteral que los pacientes incluidos en el grupo control ($p < 0,05$).

Conclusiones. Nuestros resultados muestran que la EPC aumenta las tasas de diagnóstico precoz respecto a la radiografía, lo que podría asociarse a una mejor evolución clínica de la ECN. Se trata del primer estudio que evalúa la EPC en el diagnóstico y evolución de la ECN.

ATRESIA ESOFÁGICA Y ASOCIACIÓN VACTERL EN LOS ÚLTIMOS 22 AÑOS EN ASTURIAS. *Delgado Nicolás S¹, Rubio Granda A¹, Martín Pino S¹, Parada Barcía A², Sánchez Pulido LJ², Agustín Bada Á¹, Suárez Rodríguez M¹, Solís Sánchez G¹. ¹AGC de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La atresia esofágica es una malformación que puede presentarse aislada o asociada a otros

defectos congénitos, entre los que destaca la asociación VACTERL.

Objetivo. Describir las atresias esofágicas diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 22 años, para valorar su incidencia, características clínicas, malformaciones asociadas y manejo terapéutico, individualizando los casos de asociación VACTERL.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, de una serie de casos de atresias esofágicas diagnosticadas en el HUCA en los últimos 22 años. Revisión de archivo de diagnósticos del servicio de Neonatología y de historias clínicas. Estadística descriptiva.

Resultados. Se encontraron un total de 43 pacientes con atresia esofágica, con una incidencia de 1 cada 3.646 recién nacidos vivos. De ellos el 53% eran varones. La mediana de la edad gestacional fue de 37 semanas, con una mediana de peso al nacimiento de 2.492 gramos. El 67% presentaron alguna malformación asociada siendo lo más frecuente las malformaciones cardíacas en 11 de los pacientes. Un total de 7 pacientes presentaron la asociación VACTERL. El 100% de los pacientes recibieron profilaxis antibiótica previa a la cirugía, y en su mayoría se utilizó ampicilina y gentamicina. La mortalidad registrada fue del 5%.

Comentarios. La atresia esofágica es una malformación relativamente frecuente que suele conllevar malformaciones asociadas y su diagnóstico prenatal no siempre es posible. La asociación VACTERL aparece en un reducido número de casos, pero siempre se debe descartar.

USO DE CAMPANA DE VACÍO COMO TERAPIA DEFINITIVA EN NIÑOS CON PECTUS EXCAVATUM: EXPERIENCIA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Parada Barcia A, Gómez Farpón A, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Penín Calvo C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El pectus excavatum constituye la anomalía de la pared torácica más frecuente. La campana de vacío ha supuesto una revolución en el manejo de pacientes preadolescentes al ofrecer una alternativa no quirúrgica.

Objetivos. Describir las características del manejo con campana de vacío de pacientes con pectus excavatum de nuestro centro, así como los resultados obtenidos durante el seguimiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 8 años con diagnóstico de pectus excavatum que recibieron tratamiento con campana de vacío, controlados en un hospital universitario de tercer nivel. Se

estudiaron variables epidemiológicas (sexo, edad, antecedentes familiares); variables clínicas subjetivas (síntomas referidos por el paciente) como objetivas (magnitud de la depresión, deformidades asociadas), así como respuesta al tratamiento (diferencia en la magnitud de la depresión esternal sin campana, previo a la terapia y tras el tratamiento; complicaciones asociadas, abandono del tratamiento).

Resultados. Se incluyeron a 10 pacientes con diagnóstico de pectus excavatum que recibieron tratamiento con campana de vacío. La edad media de los pacientes al inicio del tratamiento fue de 6,1 años (DE: 1,10); el 60% eran mujeres (n=6). El 50% asociaba antecedentes en primer o segundo grado de pectus excavatum (n=5). Ningún paciente asociaba comorbilidades de interés para el proceso estudiado ni presentaba clínica al momento de la valoración en consulta. No hubo abandonos durante el tratamiento. El 20% de los pacientes asociaron problemas cutáneos leves (n=2). La reducción media a los 6 meses de tratamiento sería de 14,75 (DE: 4,77).

Conclusiones. Se ha observado como el uso de campana de vacío ha conseguido corregir la deformidad torácica de pacientes pediátricos con pectus excavatum, con buena tolerancia por parte de pacientes muy jóvenes.

SEGURIDAD DE LA DEXMEDETOMIDINA EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES. *González López C, Pérez Pérez A, Delgado Nicolás S, Elola Pastor AI, Alonso Losada DI, Vicente Martínez C, Solís Sánchez G, Lareu Vidal S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Analizar la seguridad de la dexmedetomidina en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo, que incluyó pacientes hospitalizados en la UCIN tratados con dexmedetomidina, clasificados en prematuros y a término, entre abril de 2020 y diciembre de 2021. Los datos se analizaron mediante el paquete estadístico IBM-SPSS20.0, utilizando estadísticos básicos de centralización y dispersión y contrastes múltiples.

Resultados. Se empleó dexmedetomidina en 21 pacientes, siendo el distrés respiratorio la patología de base más habitual. El 71,4% eran varones, de mediana 37 semanas de edad gestacional corregida al inicio del tratamiento (rango intercuartílico 28,5-41). El 76,1% precisaban ventilación mecánica invasiva (mediana de duración previa de 2 días) y el 9,5% tratamiento inotrópico. No se administró dosis de carga en ningún caso y las medianas de dosis ini-

cial y máxima fueron 0,1 y 0,3 µg/kg/h respectivamente. Se observaron efectos adversos atribuidos al fármaco en 5 pacientes: 44,4% de los pacientes a término frente 8,3% de los pretérmino incluidos ($p=0,055$), ninguno de ellos grave, siendo lo más frecuente bradicardia sinusal sin repercusión hemodinámica (4 casos). El tratamiento se discontinuó en el 80% de los pacientes que presentaron efectos adversos.

Conclusiones. El 23,8% de los neonatos tratados han presentado efectos adversos, sin diferencias estadísticamente significativas entre pacientes pretérmino y a término, siendo lo más frecuente bradicardia sin repercusión hemodinámica. Aunque los efectos adversos no han sido graves, han supuesto la suspensión del tratamiento en el 19% de los pacientes tratados.

HIJOS DE MADRES CON COVID-19 DURANTE EL EMBARAZO. Vega López L¹, Delgado Nicolás S¹, Álvarez Merino M¹, Rodríguez Márquez C¹, Rubio Granda A¹, Martín Pino S¹, Courel del Río V¹, Fernández Colomer B². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neonatología, AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Describir las características de las gestantes con COVID-19 y sus recién nacidos (RN) en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Cohorte retrospectiva incluyendo a las gestantes diagnosticadas de COVID-19, mediante PCR, desde marzo de 2020 a febrero de 2022 y sus RN, en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyeron un total de 100 gestantes y sus RN. La frecuencia de casos fue más elevada en los meses de enero de 2022 (18%), septiembre de 2021 (10%) y noviembre de 2020 (8%). La patología previa más frecuente en las gestantes fue obesidad, presente en el 28%. En el 62% de las mujeres la infección se produjo en el tercer trimestre, encontrándose el 92% asintomáticas o con clínica leve. Solo una paciente presentó enfermedad grave. El 47% recibió tratamiento para la enfermedad, siendo heparina de bajo peso molecular el más usado. El 40,6% de las gestantes presentaban la pauta completa de vacunación. La tasa de cesáreas fue solo del 13% y la de prematuridad del 8% (cifras similares a pre-pandemia). En cuanto a los RN, no precisaron maniobras de RCP en el 88% de casos, ningún RN resultado positivo para SARS-CoV-2 y en el 87% de los casos se mantuvieron en alojamiento conjunto con su madre.

Conclusiones:

- La mayor parte de las gestantes presentaron baja expresividad clínica.
- El COVID-19 no aumenta la tasa de cesáreas, prematuridad, reanimación neonatal ni ingreso hospitalario.

- Muy baja tasa de transmisión materno-fetal sin observarse ingresos neonatales por la enfermedad.

EVOLUCIÓN DE LA LACTANCIA MATERNA AL ALTA EN GRANDES PREMATUROS (2011-2021). Cancho Soto T, Antoñón Rodríguez M, Pérez Porra S, Bullón González I, Montejo Vicente MM, Izquierdo Caballero R, Samaniego Fernández CM, Caserío Carbonero S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La lactancia materna (LM) es la alimentación óptima para los recién nacidos pretérminos (RNPT). Previene importantes complicaciones (NEC, infección nosocomial), disminuye la estancia hospitalaria y mejora su pronóstico.

Objetivo. Conocer la tasa de LM al alta de los RNPT <32 semanas y/o 1.500 g ingresados en una Unidad de Neonatología (UCIN) nivel III y su evolución.

Población y método. Estudio descriptivo retrospectivo de los RNPT <32 semanas y/o 1.500 g ingresados durante 2011-2021. Se revisaron edad gestacional y peso al nacimiento, días de estancia, edad postmenstrual (EPM), peso y tipo de alimentación al alta.

Resultados. Se incluyeron 235 pacientes: 58,7% varones, edad gestacional (EG) 30,3 semanas y peso al nacimiento 1.327 g. Media de estancia hospitalaria 46,5 días. Características al alta: EPM 36,9 semanas, peso al alta 2.382,4 g y tasa de lactancia materna (exclusiva o mixta) 74,5%. Analizando la tasa anual de LM, desciende en los años 2013, 2015 y 2020 con tasas <60%. Destacar los descensos de los años 2015 (59,1%), que coincide con la apertura del Banco de Leche (BLCYL) y de 2020 (55%) en relación con la pandemia COVID-19. En 2021 la tasa de LM ha aumentado hasta el 92,9% con un 50% de LM exclusiva.

Conclusiones:

- En nuestra unidad, se observó un descenso paradójico en la tasa de LM tras la disponibilidad de leche donada.
- La pandemia SARS-CoV-2 ha tenido una clara repercusión en estos pacientes.
- La mejora de la tasa de lactancia materna al alta debe ser un objetivo primordial de la unidad.

¿SE HAN PRODUCIDO CAMBIOS EN LAS TASAS DE LACTANCIA MATERNA EN MATERNIDAD EN ÉPOCA DE PANDEMIA? Bullón González I, Andrés Porras P, Pérez Porra S, Cancho Soto T, De la Huerza López A, Caserío Carbonero S, Morales Luengo E, Samaniego Fernández M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La pandemia por SARS-CoV-2 ha tenido gran impacto en la atención al nacimiento y la lactancia. En nuestro hospital, se mantuvo desde el inicio de la pandemia el contacto estrecho madre-recién nacido (RN).

Objetivos. Determinar si la pandemia ha influido en las tasas de alimentación de los RN en la maternidad.

Población y método. Se recogieron datos de alimentación de los RN dados de alta desde la maternidad de abril a diciembre de 2019, 2020 y 2021 comparando además entre RN hijos de madre SARS-CoV-2 positivas y negativas en periodo de pandemia (abril 2020 a diciembre 2021). Los datos se obtienen de una base de datos Access que incluye tipo de alimentación: lactancia materna exclusiva (LME), lactancia materna suplementada (LMS) y lactancia artificial exclusiva (LA).

Resultados. Durante el periodo prepandemia de 2019 1.263 RN: 61,8% LME, 24,7% LMS y 12% LA. Durante el periodo de pandemia 2.674 RN: 31 hijos de madre SARS-CoV-2 positivas (LME 35,5%, LMS 54,8% y LA 9,7% y 2.643 hijos de madre no COVID con tasas de LME 63,7% ($p<0,01$), LMS 23,4% ($p<0,001$) y LA 12,3%.

Conclusiones. En el periodo de pandemia, en los hijos de madres SARS-CoV-2, hubo un descenso significativo de las tasas de LME y aumento de suplementación probablemente por menor supervisión durante ingreso y al alta. De forma global la pandemia no ha influido negativamente en las tasas de lactancia materna exclusiva en nuestro centro incluso objetivando un ligero aumento.

SÍNDROME MULTIINFLAMATORIO SISTÉMICO ASOCIADO A COVID-19: UN NUEVO RETO EN UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. *Pañeda García C¹, Fernández López A², Molina Herranz D³, Vivanco Allende A², Mayordomo Colunga J², Medina Villanueva A², Menéndez Cuervo S², Concha Torre A².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²UCI Pediátrica,

AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³UCI Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción. El síndrome multisistémico inflamatorio pediátrico (SIMS-PED) es una enfermedad desencadenada por una respuesta inmunitaria excesiva relacionada con la COVID-19.

Objetivos. Describir la experiencia con SIMS-PED en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de tercer nivel durante la pandemia por SARS-CoV-2.

Material y métodos. Estudio retrospectivo mediante revisión de Historias Clínicas de pacientes con diagnóstico de SIMS-PED ingresados en una UCIP durante 2 años (marzo 2020-marzo 2022). Se analizaron variables demográficas, clínicas analíticas y de evolución.

Resultados. En el periodo analizado ingresaron 10 pacientes con 80% varones y edad media de 11,9 años. Ningún paciente tenía PCR positiva SARS-CoV-2 al ingreso y el 80% presentaba serología compatible con infección pasada. El tiempo medio de evolución previo al ingreso fue 3,4 días. Todos presentaron fiebre, 90% dolor abdominal y 70% exantema. Un tercio de los ingresados presentaba dificultad respiratoria. En cuanto al soporte, 4 pacientes precisaron ventilación invasiva; el 80% precisó soporte vasoactivo. Todos recibieron antibioterapia sistémica por elevación de reactantes de fase aguda y un paciente precisó hemodiafiltración por fallo renal anúrico. En cuanto al tratamiento inmunomodulador, todos recibieron gammaglobulinas y corticoides y a una paciente se le infundió Tocilizumab. La estancia media en UCIP fue de 2,5 días. Falleció un paciente (10%) y el resto se recuperó sin secuelas.

Conclusiones. Se trata de una enfermedad poco frecuente pero grave, con afectación multiorgánica, grandes necesidades de soporte y morbimortalidad elevada. Es necesario un alto índice de sospecha basado en criterios clínicos para un diagnóstico precoz y un correcto manejo.

Comunicaciones Orales Sábado 30 de abril

PRIMERA SESIÓN

REVISIÓN DE PUBERTADES PRECOCES Y ADELANTADAS DIAGNOSTICADAS ANTES Y DURANTE LA PANDEMIA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *Álvarez Juan B¹, Robles Álvarez I¹, Regueras Santos L¹, Gutiérrez Alonso S¹, Quiroga González R¹, Fuentes Martínez S¹, Tamargo Cuervo A¹, Fernández Rodríguez AN².* ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Pediatría. Orden Hospitalaria San Juan de Dios, Hospital Infantil San Rafael.

Objetivos. Analizar si ha existido incremento de los casos de pubertades precoz (PP) y adelantadas (PA) durante la pandemia respecto a 5 años antes.

Material y métodos. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de niños diagnosticados de PP y PA en las consultas de endocrinología infantil entre 01/01/2015-31/12/2021 dividiéndolos en prepandemia y pandemia. Se analizaron variables auxológicas, clínicas y etiológicas.

Resultados. Se recogieron 73 casos de PP (5,5 + 3,6 casos/año prepandemia vs 13,4 + 2,4 casos/año en pandemia) PA 26 casos (2 + 1,3 casos/año prepandemia vs 8,5 + 0,7 casos/año en pandemia). La edad media de aparición de la PP fue de 7,4+0,5 años prepandemia vs 7,2+0,6 años en pandemia ($p<0,05$). EL 95% del total de PP y el 80% de PA fueron niñas sin diferencias entre periodos prepandemia y pandemia. La media de aceleración ósea en PP prepandemia fue de 2,3 + 1,15 años y de 1,4 + 1,18 en pandemia ($p<0,05$). El estadio de Tanner en PA era ≥ 3 en 63% de los casos pre-pandemia y 80% en pandemia. Hay diferencias estadísticamente significativas en el Pc peso (72,3 + 27,2 vs 57,8+28,1) y Pc de talla (81,1 + 26,3 vs 61,1 + 31,7). La RNM fue normal en el 94,6%.

Conclusiones. En el periodo de pandemia se ha incrementado el número de casos/año de pubertades. No parece

haber afectado la pandemia a la edad de inicio de los síntomas. En pandemia las PP presentan mayores percentiles de peso y mayor aceleración ósea respecto a prepandemia.

VENTRÍCULO DERECHO DE DOBLE CÁMARA. *Mosquera M, Pérez MP, Garrido M, Martín J, Hernández S, Sánchez P, Plata B, Domínguez P.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. El ventrículo derecho de doble cámara (VDDC) es una cardiopatía muy poco frecuente, normalmente de origen congénito, con un ventrículo derecho (VD) dividido por una banda muscular anómala en una cámara proximal y otra distal con presiones diferentes. Frecuentemente asociado con otras cardiopatías, siendo la más frecuente la comunicación interventricular (CIV) perimembranosa, que habitualmente conecta ventrículo izquierdo con la cámara proximal. Hemodinámicamente se comporta como una obstrucción progresiva del tracto de salida del VD con hipertrofia de este y a largo plazo disfunción.

Caso clínico. Paciente con CIV perimembranosa de 5 mm con tejido de cierre dependiente de válvula tricúspide, dilatación de aurícula izquierda e hiperflujo pulmonar al mes y medio de vida instaurándose tratamiento con captopril y posteriormente con furosemida. Asintomática, pero en las ecocardiografías de seguimiento presentó disminución progresiva del gradiente de presión interventricular a través de la CIV, llegando incluso a invertirse el cortocircuito. De forma paralela se observó aumento del gradiente en el tracto de salida del VD debido a la obstrucción del mismo por el propio tejido de cierre de la CIV, todo ello diagnóstico de VDDC.

Comentarios. Desde 2008 se han seguido 400 CIV en nuestra consulta, tres pacientes han desarrollado un VDDC.

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON ALTERACIÓN CARDÍACA

Caso	Score Barrio Tascó	Score Son MBF	Ecocardiografía inicial	Tratamiento	Normalización ecográfica
1	Sodio < 133	No	Derrame pericárdico, IM*	IGIV +AAS	1 año
2	No	No	Ectasia coronaria	IGIV +AAS	1 año
3	> x2 GOT y GPT	No (ZS > 2)	Aneurismas múltiples	IGIV +AAS	6-8 semanas (continúa ectasia)
4	No	No (ZS > 2)	Aneurisma único + IM*	IGIV +AAS Corticoide	6-8 semanas
5	< 12 m	No (ZS > 2)	Aneurisma único	IGIV + AAS Corticoide	6-8 semanas

* IM = Insuficiencia mitral

El rasgo diferencial en nuestra paciente es el mecanismo por el cual se desarrolla el VDDC. En la literatura se describe la hipertrofia de la cresta supraventricular como causa de la obstrucción en el ventrículo derecho, pero no la obstrucción por el propio tejido de cierre de la CIV.

FRECUENCIA Y EVOLUCIÓN DE LA AFECTACIÓN CARDÍACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI. Rubin Roger S, Vázquez Villa JM, Pérez Pérez A, Ibáñez Fernández A, Fernández Barrio B, Fernández Miaja M. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar la prevalencia de alteraciones cardíacas en pacientes pediátricos diagnosticados de Enfermedad de Kawasaki (EK). Valorar posibles diferencias en la evolución según tratamiento recibido.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos (<14 años) con diagnóstico de EK ingresados en un hospital de tercer nivel entre febrero de 2010 y diciembre de 2021. Se revisaron las ecocardiografías al ingreso, al alta, a las 6-8 semanas, y un año después del diagnóstico. Se valoró cuantos de ellos cumplían criterios de alto riesgo de resistencia a inmunoglobulina intravenosa según Barrio Tascó y Son MBF. Se realizó análisis estadístico mediante programa SPSS.

Resultados. 29 pacientes con diagnóstico de EK ingresaron durante el periodo de estudio (20 forma completa, 5 incompleta y 4 sospecha). 5 pacientes presentaron alteraciones cardíacas, 3 de ellos aneurismas coronarios (Tabla I). No se observaron diferencias significativas en la afectación cardíaca entre pacientes que cumplían factores de riesgo y los que no ($p=0,812$). Tampoco se observó relación entre uso de corticoides y afectación cardíaca ($p=0,495$)

Conclusiones. Se observa que una baja proporción de pacientes, aunque relevante, presentaron alteraciones coronarias. Todos los niños presentaron una buena evolución, sin diferencias significativas en función del tratamiento recibido.

DEBUT DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. Elola Pastor AI¹, Fernández Morán E¹, García García R², Berdiales Enríquez de Villegas P², Fernández López A¹, Mayoral González B², Pérez Gordón J², Riaño Galán P. ¹Servicio de Pediatría; ²Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una de las patologías autoinmunes más frecuentes en pediatría. El diagnóstico precoz y seguimiento integral disminuyen la morbimortalidad.

Objetivos. Describir las características clínico-epidemiológicas al debut del paciente pediátrico con DM1. Estudiar incidencia, lugar de detección, necesidad de ingreso en cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y perfil inmunológico.

Materiales. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en pacientes con DM1 que debutan entre el 1 de enero 2017 y el 31 de diciembre de 2021 en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyen 50 pacientes pediátricos (54% varones) que debutan en dicho periodo. La frecuencia oscila entre 9 y 11 debuts anuales. La edad media es de 7 años 9 meses (rango 12 meses-13 años). 56% acuden derivados desde atención primaria (AP), 20% de otros hospitales, 16% de urgencias y 8% desde consultas. 48% presentan cetoacidosis diabética al debut. 76% ingresan en planta de hospitalización y 24% en UCIP. El IMC medio es de +0,16 DE y la HbA1c de 10,47%. Se realiza perfil de autoinmunidad en 47 (92%). 8% se diagnostican de enfermedad celíaca por

elevación de antitransglutaminasa. El anticuerpo con mayor positividad es el anti glutamato decarboxilasa (70%) seguido de anti tirosin fosfatasa (65%), anti trasportador de zinc 8 (63%) y anti células parietales (10%).

Conclusiones. La frecuencia de diagnóstico de DM1 se ha mantenido estable en los últimos años. La detección del debut se realiza en más de la mitad de los casos desde atención primaria. Un cuarto de los pacientes precisan ingreso en UCIP. El diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento y seguimiento adecuados disminuye las descompensaciones agudas y retrasa las complicaciones a largo plazo.

SÍNDROME DE NOONAN-LIKE CON CABELLO ANÁGENO CADUCO. De Felipe Pérez M¹, Marugán de Miguel-sanz JM¹, Gutiérrez Valcuende C¹, López Allúe L¹, Prieto Matos P², Bahillo Curieses P¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Unidad de Diagnóstico Avanzado de Enfermedades Raras de Castilla y León (DIERCYL). Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El síndrome de Noonan-like con cabello anágeno caduco se caracteriza por anomalías cráneo-faciales, hipocrecimiento, retraso psicomotor, cardiopatías congénitas y cabello anágeno fino y escaso. El gen causante más conocido es *SHOC2* (OMIM 602775), implicado en la vía de señalización RAS/MAPK.

Caso clínico. Mujer de 11 meses de edad, en estudio por talla baja y rasgos dismórficos. Antecedentes familiares: Madre talla 158 cm, padre talla 166 cm, sanos. Tres hermanos sanos. Tallas bajas familiares. Antecedentes personales: EG 40 semanas, PRN 2.810 g (-1,26 DE), LRN 47 cm (-1,7 DE), perímetro cefálico 34 cm (-0,37 DE). Escasa ganancia ponderal. Desarrollo psicomotor normal. Exploración física: Peso 5,8 kg (-3,57 DE), talla 65,5 cm (-3,43 DE), IMC 13,52 kg/m² (-2,58 DE), braza 61 cm, SI 26,5 cm, perímetro cefálico 45,5 cm (-0,12 DE). Desproporción cráneo-facial, sutura coronal prominente, hipertelorismo, raíz nasal deprimida, orejas de implantación baja, paladar ojival, pelo ralo, mamilas separadas. Exploraciones complementarias: Analítica sanguínea, serología celiaca y hormonas tiroideas normales. IGF-1 31,8 ng/ml, IGFBP3 2,45 mg/L. Cariotipo 46XX. CGH-arrays sin hallazgos. RM craneal: normal. TAC craneal: ausencia de sutura coronal izquierda. Ecocardiograma normal. Edad ósea 7 meses para E.C. 11 meses. Serie ósea: engrosamiento metafisario distal humero-femoral, cuellos femorales cortos en valgo y acetábulo aplanado. Estudio de exoma: exoma enfocado como Noonan, se describe variante en gen *SHOC2* (NM_007373.4: c.517A>G, p.Met173Val).

Comentarios. El diagnóstico de esta entidad se realiza principalmente mediante el fenotipo clínico. Las nuevas técnicas diagnósticas moleculares permiten confirmar el diagnóstico clínico, facilitando la instauración de tratamientos precoces y un seguimiento multidisciplinar.

REVISIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE ALTO RIESGO. Rubin Roger S, Vázquez Villa JM, Pérez Pérez A, Ibáñez Fernández A, Fernández Barrio B, Fernández Miaja M. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Analizar si los casos con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki (EK) cumplen criterios de alto riesgo según Barrio Tascó y Son MBF. Estudiar posibles diferencias en la evolución según la administración de corticoides.

Material y método. Revisión retrospectiva de pacientes menores de 14 años con diagnóstico de EK, en un hospital de tercer nivel, entre febrero 2010 y diciembre 2021. Se realizó análisis estadístico mediante programa SPSS.

Resultados. Ingresaron 29 pacientes con diagnóstico de EK en este periodo, mediana de edad de 2 años. Mediana de duración de fiebre de 6 días. 89% pacientes fueron tratados con IGIV, 93% con aspirina y 27,5% recibieron corticoides. 5 pacientes presentaron alteraciones cardíacas, 3 de ellos aneurismas coronarios. 21 pacientes cumplían criterios de alto riesgo según alguno de los protocolos. 8 pacientes fueron tratados con corticoides; 7 de ellos cumplían criterios de alto riesgo de Barrio Tascó, y 6 cumplían algún criterio de Son MBF, pero ninguno la puntuación considerada de alto riesgo (>3 puntos). No se observaron diferencias significativas en la duración de la fiebre tras iniciar tratamiento, entre pacientes tratados con corticoides (p=0,671) y los no tratados. Tampoco entre pacientes que cumplían criterios de alto riesgo y los que no (p=0,103).

Conclusiones. Un alto porcentaje de pacientes cumplían criterios de riesgo según Barrio Tascó, siendo menos los que cumplían criterios según Son MBF. No se observaron diferencias significativas en la evolución, en función de los criterios de alto riesgo y del tratamiento adyuvante con corticoides.

¿PUEDE LA ECOCARDIOGRAFÍA AYUDAR A LOCALIZAR UNA VÍA ACCESORIA? Marrero Calvo MFe, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F, Martín Sanz AJ. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. Se presenta el caso de una niña de 6 años, con una taquicardia supraventricular, en la que la ecocardiografía ayuda a sospechar el componente septal de la vía accesoria. Se recalca la importancia del seguimiento estrecho de estas vías accesorias, que se han asociado a disfunción ventricular izquierda y miocardiopatía dilatada, incluso sin la presencia de taquicardias asociadas.

Caso clínico. Niña de 6 años, que acude al Servicio de Urgencias por cuadro de palpitaciones de 3 horas de evolución. Refiere episodios similares de segundos de duración el último año, por los que no ha consultado. La exploración física es normal, salvo la presencia de una franca taquicardia en la auscultación. Se realiza un electrocardiograma de 12 derivaciones, objetivándose una taquicardia regular de QRS estrecho, a 240 lpm, con dudosa p retrógrada. Tras realización de maniobras vagales, cede la taquicardia, presentando en el ecg basal una preexcitación (sospecha de vía antero-septal derecha). Se realiza ecocardiografía, donde se objetiva FE del 52%, y asincronía ventricular por movimiento septal anómalo muy llamativo. Inicia tratamiento con flecainida, y tras la segunda dosis desaparece la preexcitación en el ecg basal, y la asincronía ventricular (movimiento septal anómalo) en la ecocardiografía.

Conclusiones:

- El movimiento septal anómalo en la ecocardiografía ayuda a sospechar el componente septal de la vía accesoria, aparte del ECG basal.
- Es fundamental la vigilancia estrecha de estas vías accesorias, que se asocian a disfunción ventricular y miocardiopatía dilatada, incluso sin presentar taquicardias. Este riesgo desaparece al desaparecer la preexcitación.

HIPOFISITIS RELACIONADA CON IGG4. UNA ETIOLOGÍA INFRECIENTE. Valdés Montejo I, Álvarez Juan B, De Castro Vecino MP, Tamargo Cuervo A, Martínez Pérez M, Regueras Santos L, Gutiérrez Alonso S, Quiroga González R. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El engrosamiento del tallo hipofisario es causa de diabetes insípida central en la edad infantil. Dentro de sus principales causas, encontramos patología inflamatoria, infecciosa, tumoral o idiopática. Es necesario un seguimiento radiológico de esta entidad para poder filiar mejor su origen.

Caso clínico. Niño de 7 años, seguido en consultas de Endocrinología infantil desde los 6 por diabetes insípida en tratamiento con desmopresina con adecuada evolución clínica. En el estudio de extensión se realiza RMN craneal con evidencia de engrosamiento nodular leve-moderado del

tallo hipofisario en su tercio medio, con hipercaptación de contraste, así como ausencia del realce típico de la neuro-hipófisis. En el seguimiento radiológico encontramos oscilaciones del tamaño, disminución y aumento intermitente del engrosamiento. Los estudios de extensión son normales y se descarta presencia de autoanticuerpos antihipofisarios y marcadores tumorales tanto en sangre como en LCR. Los estudios de autoinmunidad son normales, pero con niveles elevados de IgG4 (casi un 40% del total de IgG). Estos hallazgos son sugestivos de enfermedad relacionada con IgG4.

Comentarios. La IgG-4 representa entre el 3-6% del total de IgG. Existe un cuadro clínico conocido como enfermedad relacionada con IgG4 que condiciona inflamación multisistémica con infiltración de células plasmáticas ricas en IgG4 dejando un patrón de fibrosis característica, flebitis obliterante y, a menudo, concentraciones séricas elevadas de IgG4. Para su diagnóstico se han sugerido 3 criterios: inflamación característica difusa o localizada, IgG4 sérica elevada y el hallazgo histopatológico de infiltrado linfoplasmocitario. El tratamiento se basa en terapia inmunosupresora ajustada a las características clínicas de cada paciente.

TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO, ¿QUÉ PODEMOS MEJORAR? Pérez Pérez A, Alonso Alonso A, González García A, Pérez Gordón J, Mayoral González CB, Riaño Galán I. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Describir las características de los pacientes pediátricos que reciben tratamiento con GH en un hospital de tercer nivel. Analizar la respuesta al tratamiento en función de la indicación, así como detectar puntos de mejora.

Material y métodos. Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de todos los pacientes pediátricos que recibían tratamiento con GH en diciembre de 2020, controlados en un hospital de tercer nivel. Se obtuvo la aprobación del Comité de Ética de Investigación (CEIm). Se analizaron las siguientes variables: indicación de tratamiento, edad al inicio del mismo, desviación estándar (DE) de talla, DE de velocidad de crecimiento (VC) según edad y sexo.

Resultados. Se incluyeron 111 pacientes (52 mujeres). La indicación por la que más frecuentemente recibían el tratamiento fue el déficit de GH (48,6%). La edad media al inicio del tratamiento fue de 6.6 años, mediana de 5 años. La tabla I recoge los datos de edad, DE de talla y VC al inicio y durante el primer año de tratamiento según la indicación del mismo.

Conclusiones. El déficit de GH es la indicación por la que más frecuentemente los pacientes reciben tratamiento con GH

TABLA I

	Déficit de GH n= 60	Pequeños para la edad gestacional (PEG) n= 34	Alteraciones SHOX n= 9	Síndrome de Prader-Willi n= 4	Síndrome de Turner n= 4
Edad media inicio de tratamiento (rango)	7,6 (0-16)	5,4 (4-10)	7,7 (2-13)	2,7 (2-4)	5 (2-8)
Incremento DE talla primer año de tratamiento	+0,8	+0,7	+0,8	+1,1	+0,7
Incremento DE VC primer año de tratamiento	+5,1	+3,6	+6,8	+3,7	+4,5

en nuestra población. Todos los grupos han mejorado la talla con el tratamiento. La edad de inicio de tratamiento con GH es un punto a mejorar en especial en los PEG. La coordinación de los pediatras de atención primaria con los endocrinólogos pediátricos es fundamental para lograr esta mejora.

HIPONATREMIA COMO SIGNO GUÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. *Courel del Río V, Martín Pino S, Vega López L, Delgado Nicolás S, Fernández Miaja M, Mayoral González B, Pérez Gordón J. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hiponatremia es la alteración hidroelectrolítica más frecuente en pediatría. La aparición de manifestaciones clínicas depende de la gravedad de la hiponatremia (Na <125 mEq/L) y de la rapidez de instauración.

Caso clínico. Niño de 10 años que acude a urgencias por mareos, palpitaciones, astenia y vómitos de dos días de evolución. Como antecedentes presentaba una atrofia renal derecha. La exploración física era normal. En la analítica destacaba: Na 125 mmol/L, K 4,8 mmol/L, glucosa 88 mg/dl, urea 56 mg/dl, creatinina 0,68 mg/dl, osmolaridad 265 mosm/kg, pH 7,31, HCO₃ 21,1 mmol/L, EB -1,7 mmol/L osmolaridad urinaria 485 mOsm/kg y Na urinario 93 mmol/L. Se inició sueroterapia a necesidades basales (con aportes Na 140 mEq/L), sin objetivarse modificaciones en la natremia (124-131 mmol/L). Durante el ingreso presentó una progresiva hiperpigmentación cutáneo-mucosa y al rehistoriarle refería avidez por la sal. En los estudios hormonales se detectó un cortisol basal bajo (3,9 µg/dl), ACTH (indeterminada por problemas con la muestra), elevación de renina plasmática (> 500 mU/ml), aldosterona en rango (2,58 ng/dl) y anticuerpos anti-21 hidroxilasa positivos por lo que se inició tratamiento con hidrocortisona y fludrocortisona por sospecha de insuficiencia suprarrenal primaria autoinmune, normalizándose tanto la clínica como la natremia durante

el ingreso. El test de estimulación con ACTH confirmó el diagnóstico.

Comentarios. Ante un cuadro de deshidratación, hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica que no responde a medidas habituales de soporte se debe sospechar una insuficiencia suprarrenal siendo la causa más frecuente en niños mayores la adrenalitis autoinmune.

SEGUNDA SESIÓN

ECOGRAFÍA PULMONAR A PIE DE CAMA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD. *Rubio Granda A, Fernández Miaja M, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Mayordomo Colunga J. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Comparar la efectividad de la ecografía pulmonar (EP) a pie de cama frente a la radiografía (Rx) para el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad (NAC), el tiempo empleado, la detección de derrame y la variabilidad interobservador entre las EP realizadas.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo. Pacientes entre 3 meses y 14 años a los que se le realizase una Rx y una EP previo consentimiento. La EP fue realizada por un médico con experiencia limitada y revisadas las imágenes grabadas por un experto. El gold estándar se consideró el diagnóstico de neumonía, frente a otro diagnóstico. Se midió el tiempo empleado en ambas pruebas.

Resultados. De los 82 pacientes incluidos, 32 se diagnosticaron de NAC, con edad media de 3,5 años. De estos 32 pacientes 25 presentaban condensación en la EP (6 asociaban derrame), y 26 en la RX, (no observándose derrame en ningún caso). La EP presentó una sensibilidad: 0,78, especificidad: 0,66 y área bajo la curva (AUC): 0,72 (IC: 0,61-0,84) y la RX sensibilidad: 81,3%, especificidad: 1 y AUC 0,91 (IC 0,82-

0,99). La correlación interobservación en la EP fue buena para la detección de condensaciones (κ 0,7), aumentando en función de la experiencia (κ 0,83). El tiempo empleado en la realización de EP fue inferior al de la RX (p : 0,041).

Conclusiones. La EP diagnosticó NAC con precisión comparable a la RX y menor consumo de tiempo, aumentando su precisión con la experiencia. La EP es una técnica más sensible para el diagnóstico de derrame.

SÍNDROME DE MIRAGE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

García Miralles LC, Corpa Alcalde A, Luis Barrera C, Gil Calderón FJ, Blanco Barrio A, Puente Ubierna L, Arteta Sáenz E, Domínguez Sánchez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Mirage es una enfermedad rara caracterizada por una restricción del crecimiento pre y postnatal, retraso del desarrollo, hipoplasia suprarrenal, diarrea crónica e infecciones graves recurrentes. La causa es una alteración del gen-SAMD9 y la herencia autosómica dominante.

Caso clínico. Mujer con diagnóstico prenatal de crecimiento intrauterino retardado. Cesárea programada a las 37 semanas de edad gestacional. Somatometría al nacimiento: peso (-2,9 DE), longitud (-2,3 DE) y perímetro cefálico (0,3 DE). Durante los tres primeros años de vida presenta diarrea crónica, neumopatía crónica multifactorial con necesidad de oxígeno domiciliario, fallo de medro e infecciones severas que requirieron ingresos hasta 8 veces en UCI Pediátrica y hasta 12 en planta de hospitalización. Seguimiento multidisciplinar con estudio completo: analítica de sangre normal salvo perfil tiroideo (hipotiroidismo subclínico tratado con levotiroxina), serologías, estudio metabólico, inmunológico y genética de fibrosis quística (negativa). Test de hipoglucemia patológico, compatible con insuficiencia suprarrenal, objetivándose glándulas hipoplásicas en resonancia magnética e iniciándose tratamiento sustitutivo con corticoides. Estudio genético (gen AIRE) negativo. La paciente, presentó un inadecuado incremento de talla, manteniéndose entre -4 y -5 DE, sin crecimiento recuperador. Se inició tratamiento con hormona de crecimiento (GH) a los 4 años de edad, se mantuvo 42 meses, con escasa respuesta. Ante evolución desfavorable, a los 7 años se amplió estudio genético encontrándose alteración en heterocigosis en gen *SAMD9* que se corresponde con Síndrome de Mirage, compatible con la clínica de la paciente.

Comentario. En niños pequeños para la edad gestacional con escasa/nula respuesta al tratamiento con GH debemos pensar en causas genéticas.

HORA DE ADAPTARSE: CAMBIOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19.

Pérez Pérez A¹, Vivanco Allende A¹, Carnicero Ramos S², Mayordomo Colunga J¹, Concha Torre A¹, Rey Galán C¹. ¹Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal de Jarrío, Asturias.

Objetivos. Describir las características clínicas de pacientes adultos (> 14 años) ingresados en la UCIP de un hospital de tercer nivel, así como su evolución. Analizar los pacientes pediátricos ingresados durante la pandemia y compararlos con el mismo periodo prepandemia.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes adultos y pediátricos ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de un hospital de tercer nivel, durante dos periodos: marzo 2020-mayo 2020 y septiembre 2020-mayo 2021. Se creó una hoja de recogida de datos donde se incluyeron variables clínicas y epidemiológicas recogidas desde la historia clínica electrónica del Hospital. El estudio cuenta con la aprobación del Comité de Ética de Investigación Médica (CEIm).

Resultados. Ingresaron 135 adultos (79 varones), con una media de edad de 54 años (14-86). Todos ellos eran pacientes en los que se había descartado COVID-19. El 69,7% ingresaron para vigilancia postquirúrgica. De los pacientes no postquirúrgicos, la causa más frecuente de ingreso fue patología neurológica. Durante el mismo periodo ingresaron 257 niños. El 57,5% ingresaron para vigilancia postquirúrgica. Con respecto al mismo periodo prepandemia, se observó un aumento de ingresos de niños postoperados (17% prepandemia, 63% pandemia) y una reducción de ingresos por causa respiratoria (44,7% prepandemia; 7,5% pandemia).

Conclusiones. La pandemia COVID-19 ha obligado a optimizar la asistencia sanitaria a los pacientes críticos utilizando recursos pediátricos para la asistencia a los pacientes adultos. La creación de equipos mixtos de intensivistas pediátricos, de adultos y anestesiólogos permitió la atención a 135 pacientes adultos en la UCIP.

EVOLUCIÓN DINÁMICA DE LA SEROPREVALENCIA DE SARS-COV-2 EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE ASTURIAS A LO LARGO DE UN AÑO Y ANÁLISIS DEL PAPEL DE LOS NIÑOS EN LA TRANSMISIÓN DEL SARS-COV-2. *García García E¹, Calle Miguel L², Pérez Solís D³, Rodríguez Dehli C³, Lozano Losada S⁴, Gómez González B⁵, Braga Riera E⁶, Rodríguez Pérez M⁷. ¹Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Laviada. Gijón. ²Servicio de Pedia-*

tría; ⁷Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Avilés. ⁴Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Tapia de Casariego. Jarrío. ⁵Servicio de Pediatría; ⁶Enfermería pediátrica. Hospital Valle del Nalón. Langreo.

Objetivos. Monitorizar la seroprevalencia de SARS-CoV-2 prospectivamente en la población pediátrica del Principado de Asturias y analizar la transmisión intradomiciliaria en aquellos casos seropositivos.

Métodos. Estudio multicéntrico, prospectivo, de cohortes, con reclutamiento entre julio y septiembre de 2020. A los participantes se les realizaron tres serologías, cada seis meses, para la determinación de IgG para SARS-CoV-2 (entre julio 2020-septiembre 2021). Se realizó también análisis serológico a los convivientes de aquellos menores que resultaron seropositivos. La tasa de ataque secundaria fue calculada.

Resultados. 200 pacientes fueron reclutados en el estudio (50,5% niñas, edad mediana de 9,7 años). La seroprevalencia global aumentó desde la ronda 1 [3/195; 1,5% (95% CI 0,3-4,4)], ronda 2 [16/176; 9,1% (95% CI 4,6-13,7)] a la ronda 3 [28/169; 16,7% (95% CI 10,9%-22,2%)] ($p < 0,001$). Ninguno de los menores positivos seronegativizó a lo largo del estudio. 21,4% (6/28) de los niños seropositivos fueron casos índice en su domicilio. 57,1% (16/28) fueron secundarios a un caso adulto y solo 7,1% (2/28) fueron secundarios a otro menor. En cuatro casos fue imposible determinar la direccionalidad de la transmisión. La tasa de ataque secundario fue significativamente menor cuando el caso índice era un niño (19,04%) que cuando era un adulto (50%) ($p = 0,025$).

Conclusiones:

- La seroprevalencia de SARS-CoV-2 ha aumentado significativamente en la población pediátrica a lo largo del estudio.
- La mayoría de los niños no son casos índice de la infección por SARS-CoV-2, y cuando lo son infectan a menos convivientes que los adultos.

SÍNDROME DE LAMB-SHAFFER. A PROPÓSITO DE UN CASO. Luis Barrera C, García Miralles LC, Corpa Alcalde A, Pérez Arnáiz L, Blanco Barrio A, Puente Ubierna L, Arteta Sáenz E, Navarro Abia V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Lamb-Shaffer es una enfermedad muy poco prevalente que se caracteriza por talla baja, retraso global del desarrollo, atrofia óptica y rasgos dismórficos. Ante sospecha clínica se debe confirmar con pruebas moleculares orientadas a mutaciones en el gen-SOX5. La

herencia es autosómica dominante aunque la mayoría de las mutaciones ocurren de novo.

Caso clínico. Varón con diagnóstico antenatal de retraso de crecimiento intrauterino (CIR). Prematuro de 35 semanas de edad gestacional (SEG). Somatometría al nacimiento: Peso (-2,88 DE), Longitud (-3,1 DE), Perímetro cefálico (-1,5 DE) compatible con pequeño para la edad gestacional armónico. A los 9 meses, ingresa por fallo de medro. En la exploración llamaba la atención: facies triangular, orejas de implantación baja e hipertelorismo, así como longitud y peso por debajo de -4 DE para la edad. Se realizaron pruebas de primer nivel con resultados normales, excepto hipoproteinemia. Tras detectarse retraso psicomotor y no presentar *catch-up* los primeros años, se amplió estudio: cariotipo (46 XY) y genética orientada a Síndrome Silver-Russell (negativa). A los 5 años inicio tratamiento con hormona de crecimiento, sin objetivarse respuesta adecuada. Ante tórpida evolución neurológica, se amplió genética a los 12 años, encontrándose alteración del gen SOX5 en heterocigosis que se corresponde con Síndrome de Lamb-Shaffer, compatible con la clínica del paciente.

Comentario. En los últimos años se han identificado numerosos genes, implicados en la regulación del crecimiento fetal, que han permitido filiar la causa de pacientes sindrómicos con antecedente de CIR sin diagnóstico etiológico previo, como en el caso de nuestro paciente.

INFECCIONES OSTEOARTICULARES: CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Martín Pino S, Vega López L, Courel del Río V, Fernández Miaja M, Delgado Nicolás S, Rubio Granda A, Álvarez Merino M, Calle Miguel L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Describir las características de las infecciones osteoarticulares (IOA) en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observaciones descriptivo y retrospectivo a partir de la revisión de historias clínicas de pacientes pediátricos (< 14 años) diagnosticados de IOA en el período 2014-2021. Análisis de variables demográficas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados. Se registraron 40 pacientes de los cuales el 60% fueron varones y la mediana de edad fue 6,5 años (rango intercuartílico RIC 2-10 años). El 55% fueron artritis, 37,5% osteomielitis y 7,5% osteoartritis, localizadas en extremidades inferiores en el 90% de los casos. Los síntomas más frecuentes fueron dolor (97,5%) e impotencia funcional (77,5%). El 25% de los pacientes no presentó fiebre. La mediana de los principales parámetros analíticos al ingreso fue: 10825 leucocitos/mm³

(RIC 8.437-14.392), 7.220 neutrófilos/mm³ (RIC 4.529-10.147), proteína C reactiva 5,4 mg/dl (RIC 2,12-9,47), VSG mm/h 38 (RIC 10-51). El 60% de las IOA se confirmaron microbiológicamente de las cuales el 46% fue causadas por *Staphylococcus aureus* 6,7% *Streptococcus pyogenes* y 12,5% *Kingella kingae*. El 25% presentó complicaciones. La duración de la antibioterapia intravenosa fue de 9 días (RIC 6-14) y de la total 28 (RIC 23-42).

Conclusiones. La mayoría de las IOA afectaron a la extremidad inferior siendo los síntomas predominantes el dolor y la impotencia funcional. La fiebre no es un síntoma indispensable. *S. aureus* y *S. pyogenes* fueron los microorganismos más frecuentemente detectados. Una cuarta parte de los pacientes presentaron complicaciones.

ENFERMEDAD DE LYME. REVISIÓN DE CASOS. *Rubio Granda A¹, Calle-Miguel L¹, Delgado Nicolás S¹, Martín Pino S¹, Rodríguez Pérez M², Fernández Miaja M¹.* ¹AGC de Pediatría; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Estudiar las características de los pacientes con enfermedad de Lyme, su proceso diagnóstico y terapéutico.

Material y métodos. Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Pacientes entre 0 y 14 años con diagnóstico clínico y/o serológico, sospechoso o confirmado, de enfermedad de Lyme entre 2015 y 2021 en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se registraron 21 pacientes (52,4% mujeres, mediana 6,3 años), con historia de contacto con garrapatas en el 52,4%. El motivo más frecuente de consulta fue la clínica neurológica (6 pacientes, parálisis facial; 3, meningismo, con confirmación diagnóstica mediante estudio de líquido cefalorraquídeo). Otros motivos de consulta fueron eritema migratorio (6 casos) y monoartritis de tobillo (1 paciente). Cinco acudieron por clínica inespecífica: 3 se consideraron falsos positivos en contexto de infección viral, uno presentaba serología compatible con la fase precoz de la enfermedad y en otro, con antecedente de eritema migratorio correctamente tratado, no se confirmó diseminación de la enfermedad. El antibiótico más utilizado en casos leves fue amoxicilina (mediana 21 días). En los casos graves, se utilizó, inicialmente, ceftriaxona intravenosa (mediana 28 días). Evolución satisfactoria de todos los casos.

Conclusiones. La enfermedad de Lyme es una entidad poco frecuente, aunque con incidencia en aumento en Europa. Debemos tener un alto índice de sospecha dada la inespecificidad de la sintomatología. El eritema migratorio es la manifestación más frecuente, probablemente infrarrepresentado en nuestra muestra al realizarse en medio hos-

pitalario. La duración del tratamiento en nuestra serie fue superior a lo recomendado en las guías.

ENFERMEDAD CELÍACA PEDIÁTRICA EN DOS ÁREAS SANITARIAS DE ASTURIAS. *Montes Zapico B¹, Molinos Normiella C², Menéndez Arias C³, Rodríguez Manchón S¹, Pérez Solís D¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín, Avilés. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón. ³Servicio de Pediatría. Hospital Vital Álvarez Buylla, Mieres.

Objetivos. Describir las características clínicas de la enfermedad celíaca (EC) en población pediátrica de dos áreas sanitarias de Asturias y estimar su incidencia.

Material y métodos. Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico de pacientes de las áreas sanitarias III (Avilés) y V (Gijón) incluidos en el Registro Español de Pacientes Celíacos pediátricos REPAC2 (enero 2011- junio 2017). Se recogieron datos demográficos, síntomas, somatometría y pruebas diagnósticas. Se calculó la tasa de incidencia según el padrón municipal.

Resultados. Se incluyen 99 casos (50,5% niñas): 72 del área V y 27 del área III. Mediana de edad: 3,1 años (P25-P75: 1,6-7,7). La forma de presentación más frecuente fue la EC clásica (76,8%), con un 2,0% de asintomáticos. Un 77,8% tenían síntomas gastrointestinales al diagnóstico. Los síntomas más frecuentes fueron la pérdida/estancamiento de peso (55,7%) y la diarrea (49,5%). En el área V fueron más frecuentes las formas clásicas (83,3% vs. 59,3%, p=0,007). En el área III se registró una mayor proporción de biopsias (40,7% vs. 16,7%, p=0,012). Respecto al resto de España, en Asturias se registró una mayor proporción de desnutrición (20,7% vs. 4,6%, p<0,001) y de tipaje HLA (98,8% vs. 88%, p=0,003), y menor frecuencia de formas asintomáticas (2,4% vs. 9,8%, p=0,026) y de biopsias (28% vs. 62,1%, p<0,001). La tasa de incidencia de EC basada en diagnósticos hospitalarios fue de 32,1 (IC95%: 26,1-39,1) por 100.000 personas-año.

Conclusiones: Se identifican diferencias geográficas en la presentación y diagnóstico de EC que podrían deberse a un sesgo de selección hospitalario, por lo que sería necesario estudiar también los casos extrahospitalarios.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO, UNA EVOLUCIÓN INESPERADA. *Rodríguez Ortiz M¹, Murias Loza S¹, Calle Miguel L¹, Alonso Álvarez MA¹, Rodríguez Suárez J¹, Pardo Campo E², Zanabili Al-Sibai J³, Rodríguez Ovalle S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Reumatología; ³Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La mayoría de casos de fiebre de origen desconocido (FOD) presenta etiología infecciosa, pero es importante incluir en diagnóstico diferencial entidades autoinflamatorias como la artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica, cuyo tratamiento precoz es clave para mejorar el pronóstico.

Caso clínico. Varón de 15 meses que ingresa por fiebre $>39,5^{\circ}\text{C}$ de 11 días con exantema eritematoso maculopapular evanescente que se intensifica con la misma; adenopatías generalizadas; artritis de carpos y rodilla derecha; elevación de reactantes de fase aguda (RFA), anemia y trombocitosis. Descartada etiología infecciosa y neoplásica (incluyendo PET-TAC y aspirado de médula ósea), se inicia al 19º día febril tratamiento corticoideo sospechando AIJ sistémica. La buena evolución permite alta a domicilio con prednisolona oral (2 mg/kg/día) en dosis descendente y trimetoprim-sulfametoxazol profiláctico. Tras 12 días, recibiendo prednisolona 0,6 mg/kg/día, presenta recaída. Ingresa y comienza tratamiento biológico con Anakinra, con empeoramiento clínico franco, retirándose. Se constatan entonces criterios analíticos de Síndrome de Activación Macrofágica (SAM), iniciando megabolos de metilprednisolona y ciclosporina con mejoría rápidamente progresiva. Sin embargo, desarrolla neutropenia grave (hasta 20 neutrófilos/ μL), iniciándose filgrastim, sin respuesta tras 9 días. Se suspende entonces trimetoprim-sulfametoxazol por su conocida mielotoxicidad. Tres días después se observan neutrófilos de 13.000/ μL , con buena evolución paralela de SAM y AIJ.

Comentarios. Ante sospecha de AIJ sistémica debe iniciarse tratamiento precoz, y realizar controles clínicos y analíticos estrechos para valorar respuesta y vigilar posibilidad de SAM como complicación potencialmente grave. Ante neutropenia sin origen claro es necesario recopilar información sobre tratamientos suspendiendo aquellos potencialmente mielotóxicos.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON TRATAMIENTO CON METOTREXATO. *Andrés Porras MP, Segovia Molina I, Cancho Soto T, Ferrer Ortiz I, Salamanca Zarzuela B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Describir las características de los pacientes en tratamiento con metotrexato y la existencia de efectos adversos durante el tratamiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes en edad pediátrica en tratamiento con metotrexato y estudio transversal mediante realización de una encuesta sobre las precauciones en el uso del mismo.

Resultados. 14 pacientes se encontraban en tratamiento con metotrexato (6 varones, 8 mujeres) con una edad media de 9,2 años y un tiempo medio de tratamiento de 29 meses. Cuatro de ellos recibían tratamiento por uveítis anterior (tres idiopáticas y una por TINU) y diez pacientes por artritis idiopática juvenil. Tres pacientes tomaban la medicación vía oral y once subcutánea. Cuatro pacientes referían molestias digestivas tras la administración del fármaco. Cuatro presentaron hipertransaminasemia transitoria (en uno de los casos atribuible a infección por virus de Epstein-Barr), con reintroducción del mismo sin nuevas incidencias en tres de ellas. En todos los casos los familiares referían haber recibido información previa a la introducción del fármaco, e instrucciones sobre su uso en procesos intercurrentes. Dos pacientes adolescentes confesaron no seguir la pauta estricta del tratamiento.

Conclusiones. El uso del metotrexato, aunque habitualmente seguro, requiere educación previa a la familia y al paciente, así como reevaluación continua, al igual que valoración continua de los posibles efectos secundarios.

Posters

SESIÓN POSTERS 1

1. UNA CARDIOPATÍA DE LO MÁS SILENCIOSA.

Garrido Martín M, Mosquera Froufe M, Smith Álvarez CI, Pérez Baguena MP, Hernández Pinchete S, Martín Valbuena J, Domínguez Manzano P, Plata Izquierdo B. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La miocardiopatía no compactada (MCNC) se caracteriza por la trabeculación del ventrículo izquierdo (VI) y la persistencia de recesos intertrabeculares profundos en el miocardio. Es una enfermedad congénita de etiología desconocida, tiene una incidencia de 0,11 por 100.000. En el lactante suele cursar de forma asintomática y el diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía. El tratamiento es sintomático y de las complicaciones.

Caso clínico. Recién nacida de 19 días de vida, procedente de embarazo controlado, hija de madre diabética insulino dependiente, precisó CPAP (continuous positive airway pressure) en el periodo perinatal inmediato. Asintomática desde el punto de vista cardiovascular, clase funcional I/VI. En la exploración física presenta buen estado general, sin edemas ni hepatomegalia; en la auscultación apreciamos ritmo de galope. Se realiza electrocardiograma (ECG) que muestra signos de crecimiento de VI y alteración en la repolarización. En la Ecocardiografía destaca el aspecto globuloso y dilatado del VI con abundante trabeculación en ápex y una disfunción sistólica importante con una fracción de eyección del VI en torno a 25%. Dados los hallazgos, se decide ingreso para control clínico estricto. Gracias al hallazgo en la paciente, se realiza screening en sus progenitores diagnosticando a su padre de una MCNC.

Comentarios. La incidencia de la MCNC está aumentando gracias a los nuevos conocimientos acerca de esta entidad y las mejoras técnicas en las pruebas de imagen. La instauración temprana del tratamiento mejora el pronóstico de estos pacientes, sin evitar sus principales complicaciones: disminución de la función sistólica progresiva, riesgo de embolia sistémica y riesgo de arritmias ventriculares.

2. EFECTOS DE LA RISPERIDONA SOBRE EL ECG, ¿DEBEMOS FIJARNOS SOLO EN EL QT? Pérez Pérez A, Vega López L, González López C, Elola Pastor AI, Garrido García E, Murias López SM, Fernández Barrio BC, Ibáñez Fernández MA. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La risperidona es un fármaco cada vez más utilizado en pediatría. Es bien conocido su efecto sobre el intervalo QT. Sin embargo, puede producir también un enlentecimiento de la conducción cardiaca, efecto menos conocido.

Caso clínico. Niño de 11 años traído a urgencias en ambulancia por síncope de unos 30 minutos de duración tras sobreingesta intencional de risperidona (inicialmente dosis desconocida). A su llegada TEP estable, se monitoriza y se administra carbón activado. Destaca FC mantenida de 114 lpm, y en electrocardiograma (ECG) intervalo QT de 560 ms e intervalo PR de 240 ms (Fig. 1). Ante estos hallazgos se retira risperidona y se inicia tratamiento con bisoprolol tras interconsulta con Cardiología Pediátrica. Ingres para monitorización durante 36 horas, permaneciendo estable. Se repite el ECG al alta con disminución tanto del intervalo PR (190-200 ms) como del QT (470 ms) (Fig. 2). En interrogatorio

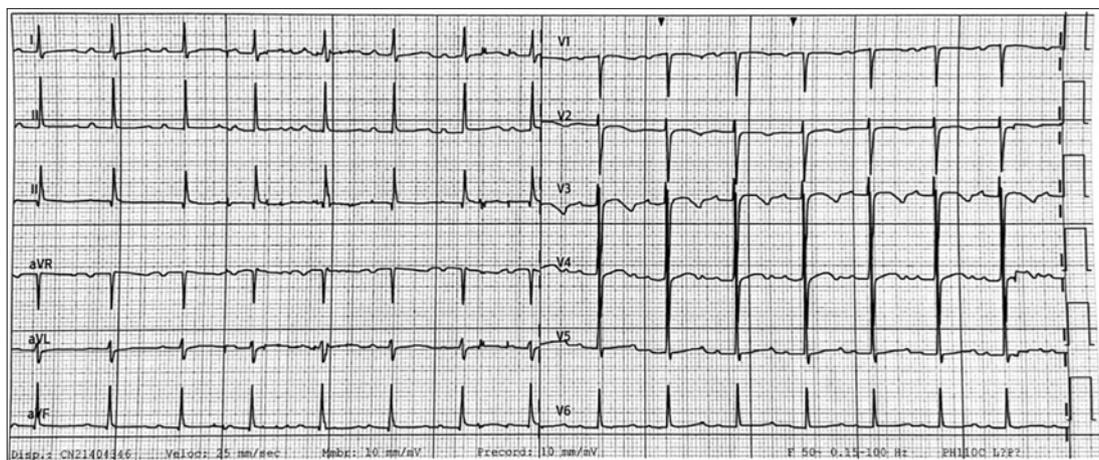


Figura 1.

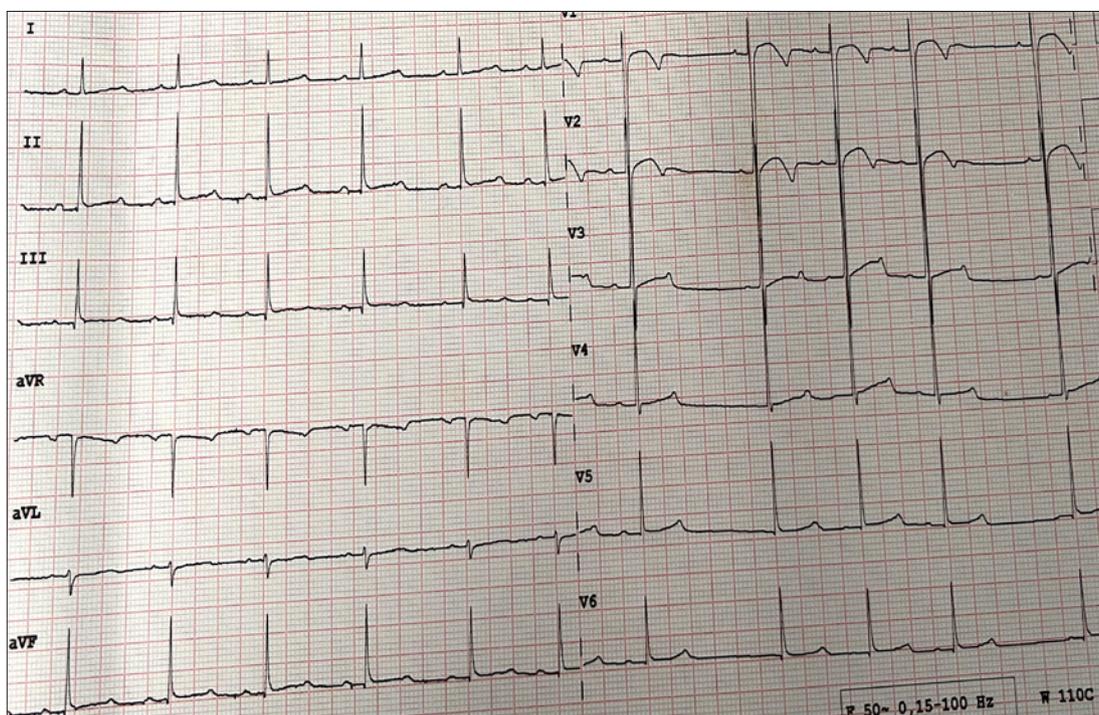


Figura 2.

a la madre refieren ingesta de 2 mg de risperidona. Como antecedentes personales destacan dos síncope previos, el primero de características vasovagales tras un traumatismo craneoencefálico. El segundo ocurrió estando en domicilio, de forma súbita, sin pródomos ni desencadenantes específicos. Niegan antecedentes familiares de síndrome de QT largo (SQTL), muerte súbita u otras cardiopatías.

Comentarios. Se trata de un SQTL en un paciente sin diagnóstico previo, agravado por la ingesta de risperidona. Además, la prolongación del PR parece estar también en relación al uso de este medicamento.

Es importante la realización de ECG previo al inicio de risperidona y repetirlo de forma periódica mientras dure el tratamiento.

3. ¡SALVADO POR EL DUCTUS! Díaz García P¹, Fernández Morán E¹, Fernández Castiñeira S², Pérez Pérez A¹, García Fernández S¹, Antomil Guerrero B¹, Fernández López A¹, Ibáñez Fernández A¹. ¹AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud de Salas. Área IV. Asturias.

Introducción. Los avances en diagnóstico ecográfico prenatal permiten detectar cada vez más malformaciones durante el embarazo. El hallazgo de cardiopatías fetales tiene un espectro de gravedad amplio, no siendo posible filiar la cardiopatía en todas las ocasiones.

Caso clínico. Recién nacido varón con hallazgos en ecografía prenatal y resonancia magnética fetal de dilatación de cavidades derechas, mesocardia y mesoapex. Parto eutócico sin precisar reanimación. Ante valoración normal al nacimiento y las 6 horas de vida se decide actitud expectante. A las 19 horas de vida inicia distrés respiratorio progresivo, presentaba soplo pansistólico IV/VI y pulsos femorales difícilmente palpables. Se observaba gradiente significativo de saturación preductal y postductal así como de tensiones arteriales entre miembros superiores e inferiores. Ingresó en Cuidados Intensivos Neonatales y es valorado por Cardiología Pediátrica, que realiza ecocardiograma con hallazgos de hipertensión pulmonar grave, comunicación interauricular tipo ostium secundum y arco aórtico de pequeño tamaño. Se solicita angio-TAC torácico que confirma coartación de aorta grave dependiente del ductus. Ante estos hallazgos, se inicia perfusión de prostaglandinas y se contacta con hospital de referencia para traslado y corrección quirúrgica. Controles posteriores en Consultas Externas satisfactorios.

Conclusiones:

- El diagnóstico prenatal es de vital importancia para el manejo clínico de recién nacidos.
- El manejo de un paciente con hallazgo prenatal de posibles malformaciones debe basarse en la gravedad de la misma, así como en la estabilidad clínica del paciente.
- Ante la sospecha de cardiopatía congénita grave debe evitarse el cierre del ductus arterioso mediante el uso de prostaglandinas.

4. USO DE MASCARILLAS DURANTE LA PANDEMIA, ¿CONSULTAN MÁS LOS NIÑOS POR SINTOMATOLOGÍA CARDIOLÓGICA? Pérez Pérez A, Rodríguez Márquez C², Delgado Nicolás S, González López C, Elola Pastor AI, Fernández Barrio BC, Ibáñez Fernández MA. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Determinar si con el uso de mascarillas han aumentado las consultas por palpitations, mareos, síncope o dolor torácico en la consulta de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel. Estudiar si había disminuido la edad de presentación de esta sintomatología.

Material y métodos. Estudio descriptivo y observacional en el que se compararon las primeras consultas por palpi-

taciones, síncope, dolor torácico y mareos en la Unidad de Cardiología Pediátrica de un hospital de tercer nivel, desde enero hasta diciembre de 2021 y se compararon con el mismo periodo durante el año 2019 (prepandemia).

Resultados. En el año 2019 consultaron por estos síntomas un total de 126 pacientes, 65 varones y 61 mujeres, con una media de edad de 10 años. 30 de ellos presentaban palpitations, 47 mareo, 29 síncope y 58 dolor torácico. Dos de ellos fueron diagnosticados de insuficiencia mitral leve y en otros dos niños se observaron extrasístoles ventriculares. En 2021, consultaron 141 pacientes, 70 mujeres y 71 varones con una media de edad de 9,5 años. 51 consultaron por palpitations, 52 por mareos, 26 por síncope y 64 por dolor torácico. De ellos, dos pacientes se diagnosticaron de síndrome de Wolf-parkinson-white y otro de síndrome de QT largo.

Conclusiones. Las primeras consultas por estos motivos aumentaron discretamente durante el año 2021 frente al 2019. Se observa un mayor aumento de las primeras consultas por palpitations, siendo las diferencias estadísticamente significativas ($p=0,028$). No se observan grandes diferencias en la edad de presentación.

5. CAUSA POCO HABITUAL DE SÍNDROME DE ABS-TINENCIA NEONATAL. Marrero Calvo MFe, Jiménez Saucedo MP, Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña SM, Rubio Rodríguez F, De Pedro del Valle S, García Serrano E. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. El mate es una infusión hecha con hojas de yerba mate (*Ilexparaguariensis*). Es considerada en Uruguay como bebida nacional y es el país con el mayor consumo per cápita de yerba mate a nivel mundial. Las hojas de la planta contienen cafeína como principio psicoactivo.

Caso clínico. RN 37+2. A los 2 días de vida ingresa en Neonatología por hiperbilirrubinemia. En exploración temblores significativos sobre todo al estímulo y febrícula. Análisis normales salvo glucemias en límite bajo e hipocalcemia leve (7,7 mg/dL) que resuelve con aportes orales la primera y suplementos de calcio la segunda. Persistencia de temblores en las 4 extremidades, muy llamativos en extremidades superiores, disconfort, regurgitaciones frecuentes y febrícula (máximo 37,9°C). Tóxicos en orina negativos. Ecografía SNC normal. EEGa normal. Insistimos por tóxicos a los padres y dada su procedencia uruguaya se pregunta directamente por yerba mate, refiriendo ingesta materna desde los 4 meses de gestación de 1 L al día. Ante sospecha de síndrome de absti-

nencia se deciden medidas de contención y monitorización según escala Finnegan, no precisando tratamiento farmacológico y evolucionando de forma favorable. Seguimiento en consulta ambulatoria con exploración normal.

Comentarios. Las costumbres culturales por el arraigo y la normalización considerada, muchas veces no se relacionan con un hallazgo clínico y debemos investigar y profundizar de forma muy detallada en la anamnesis. Es frecuente el síndrome de abstinencia neonatal en nuestro medio a otros tóxicos, lo que nos hizo reconocer el cuadro clínico e investigar sobre el agente causal.

6. MASTITIS VERSUS INTUMESCENCIA MAMARIA NEONATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Bello Martínez B¹, Lobejón Martín B².* ¹*Pediatra de Área. CS Palencia Rural, Dueñas, Baltanas. Palencia.* ²*Matrona. CS Baltanas, Fromista, Torquemada. Palencia.*

Introducción. La intumescencia mamaria del recién nacido es un proceso fisiológico producido por el paso de hormonas maternas (estrógenos) al feto. Puede aparecer una secreción blanca (galactorrea) a través del pezón. No requiere tratamiento. Se recomienda no apretar o intentar extraer la secreción, porque podríamos facilitar la infección y provocar una mastitis del recién nacido, una complicación grave que requiere antibiótico intravenoso.

Caso clínico. Varón de 17 días, madre marroquí de 28 años. Buen aspecto y adecuada ganancia ponderal. Tumefacción mamaria bilateral, mayor en mama derecha, con rubor, calor y endurecimiento, no fluctuación, no impresiona de absceso; afebril. Pregunto a la madre si han apretado las mamas del bebé, me responde: “Yo no me atrevo, lo hace mi madre”, explico que eso no se debe hacer. Ante el buen estado general, y la impresión de ingurgitación mamaria muy marcada, pero sin signos aparentes de infección, explico a la madre los signos de alarma a vigilar, y pauto paracetamol cada 8 h. A la semana la ingurgitación había disminuido solo ligeramente, ya sin calor local ni rubor; buen estado general. Inicio tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico oral. Siete días después solo persiste en la mama izquierda una mínima zona ingurgitada, móvil, no caliente, ni eritematosa. Retiro el antibiótico y el paracetamol.

Comentarios. La intumescencia neonatal tiene importancia por su posible complicación infecciosa: la mastitis del recién nacido. Culturalmente hay familias en las que por tradición se exprimía las mamas de los recién nacidos. Nuestra labor como pediatras es educar para la salud, y así tratar de prevenir estas complicaciones.

7. SÍNDROME DE PATAU: CUANDO LA REALIDAD SUPERA LAS EXPECTATIVAS DE SUPERVIVENCIA.

Maillo Del Castillo JM, Lázaro Ramos J, Marrero Calvo ME, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP, Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña S. *Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.*

Introducción. El síndrome de Patau o Trisomía 13 es una anomalía cromosómica (cromosoma 13 adicional). Se caracteriza por malformaciones cerebrales, cardíacas, dismorfismo facial, anomalías oculares, dérmicas, esqueléticas, y retraso psicomotor grave. Más de un 95% de fetos mueren intraútero. De los que sobreviven, la mitad, mueren en el primer mes de vida y el 90% mueren antes del año por complicaciones cardíacas, renales o neurológicas.

Caso clínico. Niña con diagnóstico de Síndrome de Patau tras el nacimiento. En la exploración destacaba: bajo peso, facies peculiar (aplasia cutis en vertex, frente huidiza, angioma fronto-ocular derecho, microftalmia, raíz nasal aplanada y engrosada). Paladar ojival. Cuello corto. Hernia umbilical. Dedos largos de pies y manos en flexión. Calcáneo prominente. Hipertonía leve. Dextrocardia. Levoapex. Comunicación interauricular (CIA). Cariotipo: trisomía 13 libre. Síndrome de Patau (47, XX +13). Actualmente tiene 13,5 años y realiza seguimiento combinado entre hospitales de Madrid y Ávila. Padece múltiples comorbilidades: CIA no intervenida; Encefalopatía, Parálisis cerebral (GMFSC V): Tetraparesia espástica. Epilepsia con crisis generalizadas; Esofagitis por Reflujo Gastroesofágico, Disfagia; Hipovitaminosis D, Bocio grado 3 con Hipotiroidismo (secundario a fármacos); Artritis Idiopática Juvenil poliarticular ANA +, Poliposis nasal; Trastorno grave del comportamiento y del sueño; y Glaucoma congénito bilateral intervenido. Ingresos por infecciones respiratorias y crisis epilépticas (≤ 1 /año).

Comentarios. Se han registrado algunos casos de supervivencia prolongada hasta edad adulta. Nuestra paciente a pesar de todas sus comorbilidades tiene una “aceptable” calidad de vida gracias al gran apoyo familiar y de los diversos profesionales, siendo poco frecuentes los ingresos o visitas a urgencias.

8. ¿ERITEMA MULTIFORME EXUDATIVO O POSIBLE SÍNDROME DE DRESS?

Calleja Ibáñez M, Pérez Salas S, Gonzalo San Esteban A, Palacio Tomás L, Pérez Arnáiz L, Gil Calderón FJ, Mañaricua Arnáiz A, Barbadillo Mariscal B. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los exantemas son un motivo de consulta frecuente en pediatría. La etiología más frecuente es vírica, como en el caso del eritema multiforme, que se caracteriza por presentar lesiones en diana cursando de forma benigna y autolimitada. Sin embargo, es importante descartar cuadros potencialmente graves, como el Síndrome de DRESS o el Síndrome de Stevens-Johnson, relacionados con la administración de fármacos.

Caso clínico. Niño de 12 años que acude a urgencias por fiebre $>39^{\circ}\text{C}$ y afectación del estado general, exantema máculo-papuloso generalizado, afectación palmoplantar, lesiones dianiformes, angioedema, mialgias y dolor genital de 5 días de evolución. Recibió tratamiento domiciliario con paracetamol, ibuprofeno y cetirizina. No refiere viajes, ingesta de otros fármacos, productos de herbolario ni infecciones recientes. Analítica con eosinofilia del 13% y PCR 30 mg/dl. Resto de pruebas normales. Ante empeoramiento clínico se inicia tratamiento con corticoterapia intravenosa, antihistamínicos y azitromicina oral. Se diagnosticó de eritema multiforme exudativo, sin embargo, también cumpliría criterios de posible Síndrome de DRESS aunque sin asociación farmacológica evidente. Presentó mejoría progresiva siendo dado de alta al quinto día.

Comentario. El síndrome de DRESS es una reacción de sensibilidad severa a fármacos que asocia principalmente fiebre, eosinofilia y afectación del estado general. El diagnóstico es complejo, requiriendo alta sospecha clínica para poder iniciar tratamiento de forma precoz y así disminuir la morbimortalidad. En el caso de nuestro paciente la sospecha diagnóstica incluyó un posible síndrome de DRESS a pesar de no tener agente claro conocido, presentando buena evolución tras inicio de tratamiento precoz de soporte.

9. CIRCUNFLEJA ORIGINADA DE LA ARTERIA CORONARIA DERECHA. DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO. *Marrero Calvo MF, Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña S, Rubio Rodríguez F, De Pedro del Valle S, García Serrano E, Lázaro Ramos J. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. La incidencia de las anomalías coronarias oscila entre el 0,1 y el 8,4%. La preocupación fundamental radica en conocer qué anomalías pueden manifestarse con muerte súbita, ya que no todas deben considerarse de alto riesgo. El origen anómalo de la circunfleja del seno aórtico derecho es generalmente una anomalía asintomática y benigna. Parece existir una asociación con la válvula aórtica bicúspide.

Caso clínico. Neonato de 48 horas, sin antecedentes de interés. Procede de embarazo controlado que cursó con normalidad. Parto a las 38+2 s de EG. Test de Apgar: 9/10. En el 2º día de vida, previo al alta, se detecta soplo sistólico I/VI en BEI, por lo que se realiza ecocardiografía, donde se objetiva miniductus en remisión, e imagen de coronaria anómala, retroaórtica, que discurre por el surco aurículo ventricular izquierdo. Se realiza el diagnóstico de sospecha de arteria coronaria circunfleja con origen en la coronaria derecha.

Comentarios. De las anomalías coronarias, las que tienen mayor incidencia de muerte súbita son las que siguen un trayecto interarterial (o intramural), aquellas en las que la coronaria anómala es la dominante y las que presentan clínica en pacientes de edad menor de 30 años. El origen anómalo de la circunfleja, naciendo de la coronaria derecha o del seno coronario derecho, es considerada una variante benigna, con bajo riesgo de provocar muerte súbita. Las imágenes de la ecocardiografía constituyen la base para el diagnóstico inicial. Otras pruebas de imagen, o funcionales (ergometría) pueden realizarse en la evolución.

10. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON SECUNDARIO AL USO DE LAMOTRIGINA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Marrero Calvo MF¹, Martín Bahamontes C¹, Fernández de Miguel S², Rupérez Peña SM¹, Rubio Rodríguez F¹, De Pedro del Valle S¹, García Serrano E¹, Lázaro Ramos J¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una reacción mucocutánea grave cuya causa más frecuente es la hipersensibilidad a fármacos. Según la superficie corporal afectada por ampollas y erosiones hablamos de SSJ si la afectación es $>10\%$, necrólisis epidérmica tóxica (NET) si afecta a más del 30% y síndrome intermedio SSJ/NET cuando compromete al 10-29%.

Caso clínico. Paciente mujer de 13 años que acude a urgencias por fiebre de 48h de evolución con posterior aparición de lesiones papuloeritematosas pruriginosas en cara, tórax, palmas, plantas y dorso de pies. Posteriormente, vesículas a nivel facial, pabellones auriculares y tronco. Destaca inyección conjuntival y ampollas en labios con úlceras en lengua, paladar duro y blando con intensa odinofagia que impide la ingesta de sólidos y líquidos. Desde hace 20 días en tratamiento con lamotrigina en dosis ascendentes junto con su tratamiento de base con ácido valproico por crisis

parciales refractarias. Ante la sospecha clínica de SSJ se suspende tratamiento con lamotrigina y se traslada a la UCI pediátrica del Hospital de Referencia.

Comentarios. Aunque el SSJ es una entidad poco frecuente cuya incidencia se encuentra en torno a 5.3 casos/millón de niños/año, su morbimortalidad es próxima al 20%, por lo que es muy importante pensar en esta entidad para suspender rápidamente el fármaco desencadenante e instaurar el tratamiento adecuado. Al igual que otros anticonvulsivantes, la lamotrigina puede causar reacciones adversas severas como el SSJ y la NET, por lo que es importante explicar a los pacientes que ante la aparición de lesiones cutáneas suspendan el medicamento de inmediato y acudan a su médico para valoración.

SESIÓN POSTERS 2

11. OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL HEMATÓGENA.

Álvarez Merino M¹, Fernández Morán E¹, Rodríguez Ortiz M¹, Rodríguez Ovalle S¹, Vázquez Villa JM¹, García Suárez L², Anes González G², Calle-Miguel L¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La osteomielitis multifocal aguda hematógena es una forma infrecuente y potencialmente grave de presentación de infección osteoarticular por la posibilidad de evolucionar a sepsis.

Caso clínico. Varón de 9 años que acude a urgencias pediátricas por fiebre (máximo 39,5°C) y malestar general de 24 horas. Presenta dolor creciente en falange proximal y cabeza de metatarsiano del primer dedo derecho con limitación de movilidad de primera articulación metatarsofalángica y ligero dolor en talón ipsilateral. No clínica osteoarticular en otras regiones ni antecedentes personales de interés. Exploración física: eritema en cara interna del pie con dolor a punta de dedo. Se realiza radiografía de pie derecho (hallazgos de enfermedad de Sever), hemograma, bioquímica (Proteína C Reactiva 5,9 mg/dl) y hemocultivo (*Staphylococcus aureus* metilín-sensible). Ingresa con cloxacilina endovenosa ante sospecha de artritis séptica en primera articulación metatarsofalángica. Se realiza ecografía compatible con osteoartritis. Durante el ingreso, presenta aumento del dolor en calcáneo derecho, rechazo al apoyo y signos de inflamación local. Se solicita leucocidina Panton-Valentine (LPV) y se asocia clindamicina hasta resultado negativo. Se realiza resonancia magnética

nuclear, con hallazgos compatibles con osteomielitis del calcáneo derecho. Tras 10 días de ingreso, es dado de alta con cefadroxilo y control en consultas externas, con evolución favorable.

Conclusiones. Las infecciones osteoarticulares precisan de un alto nivel de sospecha para su abordaje precoz. Ante una demora en la respuesta al tratamiento antibiótico adecuado hay que plantearse posibles complicaciones o, como en nuestro caso, formas infrecuentes de presentación, habitualmente ocasionadas por *S. aureus* productor de LPV.

12. FRACTURA DE RADIO CON HALLAZGO RADIO-

LÓGICO INESPERADO. Grullon Ureña E¹, Fuentes Martínez S¹, Redondo Alonso JC², Lobete Prieto CJ², Robles Álvarez I¹, Alejos Antoñanzas M¹, Muñoz Cabrera V¹, Fernández García A¹. ¹Complejo Asistencial Universitario de León. ²Centro de Salud José Aguado, León.

Introducción. Las fracturas sobre osteocondromas son poco comunes, pero están descritas como causa de dolor en estas tumoraciones. Sin embargo, en la mayoría de los casos se asocian a un traumatismo previo por lo que no estaríamos ante fracturas patológicas.

Caso clínico. Niño de 4 años que acude a urgencias por dolor en antebrazo tras caída accidental desde su propia altura y con mecanismo de eversión. Como antecedentes personales destaca osteocondroma en reborde costal derecho. El padre tiene osteocondromas múltiples. En la exploración física se objetiva dolor a la palpación de antebrazo derecho con movimientos de flexo-extensión de codo y muñeca conservados y de pronosupinación dolorosos. Se solicita radiografía de antebrazo donde se observa lesión compatible con osteocondroma que asocia línea de fractura en el tercio medio del cúbito derecho. Se realiza interconsulta a traumatología quien indica inmovilización con férula antebraquiopalmar dorsal. En revisión realizada por su parte a los quince días se comprueba evolución adecuada y se retira la escayola.

Comentarios. Los osteocondromas son hallazgos de imagen relativamente frecuentes, representando aproximadamente el 10-15% de todos los tumores óseos y el 35-45% de los tumores óseos benignos. Dada su frecuencia y su bajo potencial de malignización, cuando son solitarios no requieren más estudios de imagen que la radiografía simple, donde se identifica una lesión sésil o pedunculada en región metafisaria. El dolor en los osteocondromas puede ser debido a efectos mecánicos, a fracturas o, más raro, a la malignización de los mismos.

13. CERVICALGIA EN NIÑOS, UN SÍNTOMA NO BANAL. *Rubín Roger S, Rodríguez Márquez C, Fernández López A, Vicente Martínez C, Alonso Álvarez MA, De Lucio Delgado A.* AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La sintomatología musculoesquelética es motivo de consulta frecuente en pediatría. En el caso de la cervicalgia, deben considerarse otras causas, como las inflamatorias, infecciosas y neoplásicas, en el diagnóstico diferencial.

Caso clínico. Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que consulta por cervicalgia de 2 semanas de evolución que atribuye a ejercicios con balón medicinal. Asocia sintomatología de vómitos y cefalea, destacando en la exploración física contractura muscular con rigidez nuchal y posición en "trípode". Se solicita TC cervical para descartar posible lesión cervical postraumática (subluxación atlo-axoidea), con el hallazgo en cortes superiores de masa a nivel de línea media de fosa posterior, decidiéndose ampliar estudio craneal con una Resonancia Magnética, que apoya dicha sospecha. Se requirió colocación de válvula ventrículo-peritoneal debido a hidrocefalia. La biopsia estableció el diagnóstico definitivo de pinealoblastoma.

Comentarios. La cervicalgia persistente en pacientes pediátricos podría ser un signo de alarma y requiere especial atención, para descartar otras patologías subyacentes, como en el caso mencionado.

14. RETINOBLASTOMA BILATERAL, ENFERMEDAD INFRECUENTE DE ORIGEN GENÉTICO QUE PRECISA UN DIAGNÓSTICO PRECOZ. *Maillo del Castillo Mendoza JM, Rubio Rodríguez F, De Pedro del Valle S, García Serrano E, Lázaro Ramos J, Martín Sanz AJ, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP.* Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción. El retinoblastoma es un tumor embrionario de origen retiniano infrecuente (1/20.000 nacidos) con una evolución fatal en caso de diagnóstico tardío. La mayoría son unilaterales. Pronóstico vital y ocular depende de la precocidad en el diagnóstico.

Caso clínico. Niño de 10 meses que acude a su Pediatra para valoración por una infección respiratoria, objetivándose mancha blanca a simple vista confirmando alteración en la valoración del reflejo rojo. Interconsulta a Oftalmología que sospecha posible retinoblastoma derivándose a hospital de tercer nivel. Se confirma retinoblastoma bilateral (grado B

ojo derecho multifocal y grado D3 ojo izquierdo). Estudios cromosómicos y moleculares detectan mutación en gen Rb1. Recibe tratamiento con quimioterapia intra-arterial en tándem y crioterapia y termoterapia transpupilar en el ojo derecho. Otros tratamientos posibles son radioterapia externa, radioterapia local, fotocoagulación y enucleación. Actualmente presenta ceguera total en un ojo y alteración visual parcial en el contralateral, pudiendo evitar enucleación ocular en este momento. Tras diagnóstico y tratamiento adecuado, es importante realizar consejo genético de cara a valorar riesgo fundamentalmente en hermanos y de cara a la descendencia.

Conclusiones. El retinoblastoma se presenta clínicamente como leucocoria y estrabismo (raramente como glaucoma, celulitis orbitaria, uveítis y hemorragia vítrea). Para poder hacer un diagnóstico lo más precoz posible es imprescindible poder hacer revisiones en periodo neonatal y de lactante con un tiempo de consulta adecuado para explorar el reflejo rojo y valorar con detalle cualquier sintomatología ocular. Ante la sospecha clínica, el paciente debe ser derivado lo antes posible a unidades de referencia para esta patología, dado que se precisa gran experiencia y equipos multidisciplinarios con muy alto grado de especialización para poder obtener los mejores resultados posibles.

15. TRASTORNO DE LA MARCHA EN PACIENTE DE 2 AÑOS CON ANTECEDENTE DE RETRASO PSICOMOTOR: ¿FORMA TODO PARTE DEL MISMO CUADRO? *López Salas E¹, Navarro Abia V¹, Pérez Salas S¹, Barbadiño Mariscal B¹, Obregón Asenjo M¹, García Miralles LC¹, Zarandona Leguina S¹, Pérez Dueñas B².* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. ²Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. La mioclonus-distonía SGCE es un trastorno del movimiento que inicia en la infancia o adolescencia con mioclonías de predominio en región superior del cuerpo, combinadas en aproximadamente la mitad de los casos con distonía focal-segmentaria. Se asocia a comorbilidades psiquiátricas (TOC, fobias, alcoholismo, etc.). La herencia es autosómica dominante con penetrancia variable debido a un fenómeno de imprinting materno.

Caso clínico. Varón de 2 años de familia consanguínea. Padre y tres hermanos mayores con discapacidad intelectual (dos de ellos con sordera de inicio tardío). Dos familiares mujeres lejanas diagnosticadas de mioclonus-distonía SGCE. Ingresa por alteración de la marcha de un mes de evolución, con movimientos al caminar de sacudida hacia

adelante de cadera izquierda con contracción de brazo ipsilateral en flexión-pronación. Empeoramiento progresivo hasta ocasionar caídas. Asocia retraso psicomotor con mayor afectación del lenguaje y rasgos de trastorno del espectro autista (TEA). Se realizan tóxicos en orina, analítica sanguínea con perfil metabólico, cariotipo, array CGH, vídeo-electroencefalograma y resonancia magnética cerebral, normales. Escala M-Chat alterada. Se deriva a Unidad de Referencia por sospecha de mioclonus-distonía SGCE, que se confirma en estudio genético. Inician clonacepam, con mejoría parcial.

Comentarios. La secuenciación del gen *SGCE* confirma la variante genética familiar de mioclonus-distonía en heterocigosis: mutación c.627_628insGGGGTGGC en exón 5 de dicho gen. El estudio de segregación indica herencia vía paterna. Esta patología asocia rasgos de conducta que pueden confundirse con TEA, pero raramente afecta otras áreas del neurodesarrollo (lenguaje, cognitivo), por lo que se valorará realizar exoma según evolución buscando otras alteraciones.

16. HALLAZGOS QUE NO ESPERAMOS ENCONTRAR.

Oreña Ansorena V¹, García Fernández S², Corujo Murga P³, Martín Pino S², Díaz García P², Blanco Lago R², Hedrera Fernández A², Málaga Diéguez P. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El sinus pericranii o seno pericraneal (SP) es una malformación vascular infrecuente consistente en una comunicación venosa directa entre los senos venosos duros y las venas epicraneales provocando una dilatación varicosa de las mismas. Es una patología habitualmente asintomática que puede asociarse con cefalea crónica. Las opciones terapéuticas son muy variadas (vigilancia, embolización, exéresis) dependiendo del tamaño, localización y sintomatología.

Caso clínico. Niña de 13 años sin antecedentes de interés que en el contexto de estudio etiológico en el servicio de neuropediatría de un déficit cognitivo leve (Coeficiente Intelectual de 75) y trastorno de déficit de atención de subtipo inatento se realiza resonancia magnética en donde se objetiva una prominencia del tejido celular subcutáneo de la región interparietal con presencia de vasos dilatados de morfología arrosariada en su interior lo cual es compatible con sinus pericranii por lo que se decide la realización de un angioTC en el que se visualizan estructuras venosas dilatadas, serpinginosas y permeables en tejido celular subcutáneo

comunicadas al seno sagital superior a través de una vena comunicante intradiploica en el hueso parietal izquierdo compatible con sinus pericranii interparietal.

Comentarios. En el estudio etiológico de algunas patologías podemos encontrar incidentalomas que no son la causa por la que consultaron nuestros pacientes pero que requieren un estudio multidisciplinar exhaustivo para un buen enfoque clínico-terapéutico y abordaje precoz de las mismas cuando aún no han provocado complicaciones.

17. EPILEPSIA NEONATAL A CONSECUENCIA DE UNA MUTACIÓN EN *STXBP1*. Iglesias Rodríguez M, Navarro Abia V, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, Pérez Arnaiz L, López Salas E, Gonzalo San Esteban A, Arnáez Solís J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Las causas más frecuentes de crisis epilépticas en periodo neonatal son la encefalopatía hipoxico-isquémica, hemorragia intracraneal, alteraciones tóxico-metabólicas e infecciosas. Debemos sospechar etiopatogenia genética ante una mala evolución o discordancias entre la clínica y el resto de los datos.

Caso clínico. Recién nacida a término que a las 30 horas de vida ingresa en Neonatología por episodio de cianosis, que repite hasta en tres ocasiones. Sin antecedentes relevantes, excepto bolsa rota de 22h con correcta profilaxis antibiótica y líquido meconial. A las 66 horas de vida presenta una salva de espasmos epilépticos. En la monitorización se registra otro episodio de espasmos, con correlato eléctrico. Las crisis se controlaron con fenobarbital. Todas las pruebas resultaron anodinas excepto el electroencefalograma (EEG) con actividad epiléptica multifocal y la resonancia magnética cerebral con lesiones isquémicas periaxiales derechas. Se interpretó que las lesiones en neuroimagen no eran compatibles con los hallazgos electroclínicos, por lo que se realizó estudio metabólico (normal) y genético. En el panel de epilepsia se observó una mutación patogénica de novo en heterocigosis en el gen *STXBP1*, asociado a encefalopatía epiléptica.

Comentarios. Ante crisis epilépticas neonatales cuya semiología y/o correlato electroencefalográfico no sea congruente con el resto de los hallazgos deben descartarse causas menos frecuentes, como el origen genético. En nuestro caso se identificó una mutación en uno de los genes más frecuentemente asociados con encefalopatía epiléptica. La detección de este y trastornos similares es fundamental de cara a optimizar el tratamiento y ofrecer una adecuada orientación pronóstica a la familia.

18. ENCUESTA DE SATISFACCIÓN A LAS FAMILIAS SOBRE LA ATENCIÓN RECIBIDA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. *Rodríguez Lorenzo P, Fernández Álvarez R, Baroque Rodríguez S, Miguens Iglesias P, González Carrera E, Pérez Alba M, Fernández González N. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Objetivos. Describir el grado de satisfacción del usuario en relación con la atención recibida, equipo sanitario e instalaciones de las urgencias pediátricas de un hospital de segundo nivel.

Material y métodos. Encuesta voluntaria y anónima realizada a los acompañantes de los pacientes pediátricos entre abril y junio del 2021.

Resultados. Se han obtenido 303 encuestas. La edad media de los pacientes fue de 4,79 años ($\pm 3,74$ DE) de los cuales el 57,4% eran varones. El tiempo medio total en urgencias fue de 73,78 minutos ($\pm 61,57$ DE). El 76,6% de los acompañantes eran mujeres. El 74,8% de los encuestados se encontraron "completamente satisfechos" con las facilidades para acompañar al paciente, y un 21,1% "muy satisfechos". Un 83,5% afirmaron que el personal sanitario se identificó de manera adecuada y ese mismo porcentaje refirió una adecuada información de los resultados de las pruebas complementarias realizadas. Hasta un 97,7% se encontró "satisfecho" con las indicaciones recibidas previas al alta domiciliaria. El 96,7% de las familias se han sentido escuchadas y creen que se ha hablado con ellos en un lenguaje comprensivo. Donde se ha registrado una menor puntuación es en la calidad de las instalaciones: un 30,3% las clasificó como "malas", 43,6% como "buenas" y solamente el 26,1% como "excelentes".

Conclusiones. El 95,5% de los encuestados han quedado muy satisfechos con la atención recibida, con una calificación media de 9,43 puntos ($\pm 3,99$ DE) sobre 10. Es necesario mantener este nivel obtenido y mejorar en aquellos puntos considerados débiles.

19. LABERINTITIS AGUDA. *Gil Calderón FJ, Pérez Salas S, Calleja Ibáñez M, Pérez Arnáiz L, Menéndez Bango C, Iglesias Rodríguez M, Palacio Tomás L, Valencia Ramos J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La ataxia aguda consiste en un trastorno del movimiento caracterizado por alteraciones del equilibrio y la coordinación. Presenta una etiología multifactorial siendo fundamental descartar causas infecciosas, metabólicas, neurológicas (tanto de origen central como periférico)

y vestibulares. Alguna de estas patologías presenta elevada morbimortalidad, requiriendo una anamnesis y física exhaustivas, que permitan realizar un diagnóstico preciso e iniciar tratamiento precoz.

Caso clínico. Varón de 5 años que acude a Urgencias por astenia, abdominalgia y vómitos de 24 horas de evolución. Antecedente de PFAPA intervenido y vacunación para SARS-CoV-2 tres semanas antes. A la exploración física presenta inestabilidad de la marcha con lateralización a la izquierda y arreflexia simétrica en extremidades inferiores. Neuroconducta normal. Se solicita analítica (leucocitosis con neutrofilia, PCR 60 mg/L), TAC craneal (normal) y punción lumbar sin disociación albúmino-citológica. Tóxicos en orina negativos. Serologías negativas. Se ingresa en UCIP, persistiendo inestabilidad y lateralización izquierda pero con reflejos osteotendinosos presentes por lo que ante probable origen vestibular es valorado por otorrinolaringología siendo diagnosticado de laberintitis aguda secundaria a otitis media. Se realiza RM craneal, presentando ocupación mastoidea como única alteración patológica e iniciando antibioterapia empírica con cefotaxima, con evolución posterior favorable y recuperación completa al alta.

Comentarios. La clínica y la exploración física iniciales plantearon como diagnóstico diferencial el síndrome de Guillain-Barré, la laberintitis aguda y la ataxia post-infecciosa. En el caso de nuestro paciente, la evolución de la exploración y las pruebas complementarias permitieron realizar un diagnóstico preciso descartando la patología neurológica como causa de la ataxia.

20. TUMORES INFANTILES: UNA RAREZA ANTE LA QUE HAY QUE ESTAR ALERTA. *Bartolomé Calvo G, Gallego Matey E, Brel Morenilla M, Lavandera Gil I, Soler Monterde M, Domínguez Bernal E. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. Los tumores infantiles son muy infrecuentes pero suponen la segunda causa de mortalidad infantil. Los más frecuentes son: leucemias, tumores del sistema nervioso central (SNC) y linfomas. La etiología es multifactorial. La clínica es inespecífica, imitan patología banal (cefalea, fiebre, adenopatías, astenia...). Se deben sospechar cuando los síntomas perduran en el tiempo, asocien nueva sintomatología o haya cambios comportamentales bruscos.

Caso clínico. Niño de 3 años que en la revisión en Atención Primaria se objetiva nistagmo vertical derecho que refieren de 15 días de evolución. No otra clínica. Se remite al Hospital para ampliar estudio. Se realiza analítica sanguí-

nea normal y TC craneal: masa de baja densidad en región selar-supraselar alcanzado tercer ventrículo condicionando hidrocefalia simétrica triventricular. Se deriva a Hospital de Tercer Nivel. Se realiza RM: lesión que engloba quiasma y porción prequiasmática de nervio óptico derecho. En los potenciales evocados visuales se objetiva alteración de la vía visual. Tras estudio anatomopatológico se diagnostica de astrocitoma pilocítico, irreseccable. Se coloca válvula de derivación ventriculoperitoneal y se inicia tratamiento con vinblastina y avastin.

Conclusiones. Los tumores del SNC suponen el tumor sólido más frecuente, predominando los infratentoriales (astrocitoma). La anamnesis y exploración clínica en Atención Primaria es fundamental para detectar precozmente los síntomas y signos aunque la confirmación diagnóstica requiere de un TC y/o una RM craneal. En el tratamiento, se requiere un abordaje multidisciplinar. La cirugía es la base logrando resección completa o reduciendo el tamaño para aumentar la eficacia de la quimioterapia y radioterapia.

21. SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO: UN CUADRO CLÍNICO NO EXCLUSIVO DE ADULTOS. *Álvarez Merino M, Elola Pastor AI, Fernández Morán E, Rodríguez Ovalle S, Simón Bernaldo de Quirós C, Rubin Roger S, Ordóñez Álvarez FÁ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El síndrome confusional agudo es un cuadro transitorio reversible en el que se alteran las funciones cognitivas. El origen del cuadro es orgánico y la causa más frecuente en pediatría son las intoxicaciones.

Caso clínico. Varón de 9 años que acude a Urgencias de Pediatría por un cuadro confusional brusco, de 3 horas de evolución, consistente en nerviosismo, inquietud motora y desinhibición en el lenguaje. Aparición posterior de desorientación temporal y alucinaciones visuales. No antecedentes personales ni familiares de interés. En la historia se constata inicio del episodio después de una exploración oftalmológica en la que se administraron 5 gotas de ciclopentolato hidrocloruro 1%. La exploración física es normal y a nivel neurológico puntúa Glasgow 15, desorientado en tiempo y espacio, lenguaje incoherente y desinhibido, con midriasis fija arreactiva bilateral. Persisten alucinaciones visuales. En las pruebas complementarias: glucemia capilar de 131 mg/dl, tóxicos en orina negativos y electrocardiograma normal. Se contacta con el Servicio de Toxicología, que indica que está descrito el síndrome confusional secundario al ciclopléjico, siendo este transitorio (hasta 24 horas). El paciente perma-

nece 12 horas en observación hospitalaria, desapareciendo progresivamente la clínica descrita y manteniéndose asintomático al alta. Se notifica el caso como reacción adversa a medicamento.

Conclusiones. Las reacciones adversas a medicamentos no son tan frecuentes en población pediátrica. Sin embargo, recoger en la historia clínica los antecedentes de exposición a fármacos resulta esencial en casos como el expuesto. Los ciclopléjicos usados en oftalmología pueden causar un síndrome confusional agudo, siendo más frecuente en la edad pediátrica.

SESIÓN POSTERS 3

22. MONOARTRITIS AGUDA. LA NECESIDAD DE LA ALTA SOSPECHA. *Macías Panedas A¹, Jiménez Hernández EM¹, González García C¹, Soltero Carracedo JF¹, Llorente Pascual RM², Bartolomé Porro JM¹, De la Torre Santos S¹, Villagómez Hidalgo FJ¹. ¹Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ²Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El diagnóstico diferencial de las monoartritis en la infancia es muy amplio y, siendo la patología infecciosa una de las causas más frecuentes siempre es necesario descartar otras etiologías como alteraciones autoinmunes, traumatológicas o tumorales. Para el correcto diagnóstico es imprescindible una orientación mediante una exhaustiva anamnesis y exploración física, lo cual nos permitirá sospechar el probable origen de la lesión con un alto índice de aciertos.

Caso clínico. Niño de 2 años sin antecedentes de interés que comienza con dolor e impotencia funcional de miembro inferior izquierdo acompañado de edema en la rodilla. Días antes fue diagnosticado de enfermedad boca-mano-pie que trató de forma sintomática. No ha presentado fiebre. A la exploración presenta una actitud en flexión y rotación externa, dolor a la movilización pasiva y presencia de edema en región suprapatelar, sin rubor ni calor. Se realiza ecografía de rodilla donde se observa derrame articular suprapatelar con presencia de septos y contenido ecogénico del líquido sinovial y analítica con resultado de Ac. Antinucleares positivos (1/80) y ac. Epstein-Barr VCA-IgM positivos. Se traslada al servicio de Traumatología del HUBU donde se le realiza artrocentesis con extracción de líquido amarillento y turbio que tras su análisis se descarta patología infecciosa. Se procede a realización de artrotomía articular con posterior resolución del cuadro.

Comentarios. En la infancia este tipo de patologías suponen un motivo de consulta frecuente, siendo necesario un diagnóstico diferencial amplio para realizar un abordaje temprano para todos aquellos casos en los que sea necesario una intervención urgente.

23. UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DOLOR DE ESPALDA EN LOS ADOLESCENTES. *Maillo del Castillo Mendoza JM, Rupérez Peña SM, Rubio Rodríguez F, De Pedro del Valle S, García Serrano E, Lázaro Ramos Je, Martín Sanz AJ, Jiménez Martín AM. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Caso clínico. Niño de 12 años que consulta por dolor lumbar intenso e invalidante de varios días de evolución. No ha presentado fiebre ni procesos infecciosos en los días previos. No antecedente de traumatismo. *AF* y *AF*: sin interés. *Rx simple columna*: se observan imagen erosiva de límites escleróticos a nivel de L1. *RM*: irregularidades anteriores en los platillos vertebrales inferiores desde D12 a L2 sin acuña-mientos vertebrales compatibles con osteocondrosis lumbar juvenil. *Traumatología*: confirma diagnóstico

Discusión. La osteocondrosis lumbar juvenil o enfermedad de Kummel, entidad muy rara que afecta a la placa terminal del cartílago de crecimiento, probablemente debido a la tensión repetitiva en el cartílago de crecimiento debilitado por antecedentes genéticos. Pico de incidencia: en la fase de mayor crecimiento óseo. Los aspectos radiográficos están relacionados con las lesiones del platillo vertebral e incluyen acuña-miento vertebral, irregularidad del platillo vertebral y nódulo de Schmorl. El síntoma guía es el dolor. De curso generalmente benigno, se dispone poca información de su historia natural. Podría estar relacionado con mayor dolor de espalda en la edad adulta. El tratamiento de primera línea es médico e incluye rehabilitación y en ocasiones aparatos ortopédicos. Parece que los resultados son mejores cuanto antes se inicie el tratamiento. En general la cirugía se limita a los casos con afectación grave y con fracaso del tratamiento conservador.

Conclusiones. El interés del caso radica en la localización infrecuente de la osteocondrosis, no obstante, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del dolor de espalda juvenil.

24. CUANDO LA LENGUA NOS SORPRENDE: HIPERPIGMENTACIÓN DE PAPILAS FUNGIFORMES. *Martín Galache M¹, Escalona Gil AM¹, Jiménez Domínguez A¹, De Pablo García M¹, Álvarez Smith CI¹, Alcubilla García L¹,*

López Ávila FJ¹, San Segundo Nieto C². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud Garrido Sur, Salamanca.

Introducción. La pigmentación de las papilas fungiformes linguales es una entidad benigna, asintomática y no evolutiva que afecta predominantemente a individuos de raza negra. Su prevalencia es de un 0,4% en asiáticos y de hasta un 33% en pacientes de raza negra. Suele aparecer entre la segunda y tercera décadas de la vida, aunque se han descrito casos aislados en pacientes pediátricos.

Caso clínico. Paciente de 10 años, de origen latino y fototipo IV que acudió a nuestra consulta por odinofagia. En la exploración física destacaba ligera hiperemia faríngea y la presencia de múltiples máculas hiperpigmentadas, de 0,5-1 mm de diámetro, distribuidas en tercio distal y regiones laterales de cara ventral de la lengua; resto de exploración física sin alteraciones. El paciente refería no haberse percatado de cuándo había aparecido dicha hiperpigmentación y que sus familiares directos no la presentaban. Debido a que nuestro paciente no presentaba ninguna otra sintomatología y no se evidenciaba ningún otro hallazgo en la exploración física que apoyase la existencia de patología sistémica de base, se determinó que presentaba una hiperpigmentación de papilas fungiformes linguales y se explicó la benignidad del hallazgo.

Comentarios. El diagnóstico diferencial debería establecerse con otras pigmentaciones de la mucosa oral tales como la observada en la hemocromatosis, anemia perniciosa, enfermedad de Addison, nevus melanocíticos, melanoma y lengua negra vellosa. El diagnóstico es clínico, por lo tanto, es importante saber identificar este hallazgo casual y conocer que se trata de una variante de la normalidad para evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias.

25. REACTIVACIÓN DE INFECCIÓN CONGÉNITA POR VIRUS HERPES SIMPLE TRAS LA VACUNA DEL SARS-COV-2. *Andrés Porras MP¹, Pérez Gavilán C¹, Pérez Porra S¹, Salamanca Zarzuela B¹, Sánchez Tocino H². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La infección latente por virus herpes simple (VHS) puede no volver a causar síntomas o bien reactivarse de forma periódica. Procesos que implican activación del sistema inmune, como por ejemplo la vacunación, pueden actuar como desencadenante de infecciones virales latentes.

Caso clínico. Paciente mujer de 9 años de edad, con antecedente de infección congénita por VHS. Embarazo controlado, sin factores de riesgo, a los 18 días de vida fue diagnosticada en consulta de Oftalmología de una úlcera geográfica por VHS en ojo izquierdo. Se realizó tratamiento con Aciclovir oral y tópico, más corticoide tópico (primero dexametasona y posteriormente fluorometolona). En posterior seguimiento por Oftalmología por opacificación residual corneal. Tras pasar la enfermedad por SARS-CoV-2 en octubre de 2021, la paciente recibió la primera dosis de la vacuna del SARS-CoV-2 el 11 de enero de 2022. A los 10 días, consultó en el servicio de Urgencias Pediátricas por lesión papulosa en canto externo de ojo izquierdo. La paciente tenía tratamiento de mantenimiento con Aciclovir oral (18mg/kg/día), así que se añadió tratamiento con fluorometolona tópica. Tres días más tarde, presentó exantema variceliforme inicialmente en tronco y posteriormente en cara.

Comentarios. A pesar de no aparecer entre los efectos secundarios de la vacuna frente al SARS-CoV-2, se han documentado casos de reactivación de herpes zóster tras su administración, no habiéndose publicado hasta el momento reactivaciones de una infección congénita como la que presentamos.

26. EFECTO ADVERSO DE LA VACUNA VARICELA-ZOSTER POCO FRECUENTE PERO POTENCIALMENTE GRAVE. Rubio Granda A, Delgado Nicolás S, Martín Pino S, Vega López L, Courel del Río V, Márquez Rodríguez C, Alonso Álvarez MA. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La vacuna de virus Varicela-Zóster presenta una tasa de reacciones adversas de 5-35%, siendo, generalmente, leves. La trombopenia está descrita como un efecto adverso raro de esta vacuna ($\geq 1/10.000$ a $< 1/1.000$ niños sanos) y requiere notificación. Este hallazgo con la primera dosis, puede plantear cierta controversia posterior a la hora de administrar la segunda dosis de la vacuna.

Caso clínico. Varón de 15 meses, que consulta por exantema generalizado, de reciente aparición, consistente en placas hiperémicas, algunas con centro más blanquecino y edema palpebral unilateral, que impresiona de eritema multiforme menor. Además, presenta un exantema petequeal extenso, confluyente en algunos puntos, y referido como previo. El resto de exploración por aparatos fue normal. Destacaba el antecedente de la administración de 1ª dosis de vacuna de varicela-zoster 12 días antes. Se admi-

nistra una dosis de prednisolona oral, con franca mejoría del exantema. En las pruebas complementarias, se constata trombopenia de 300.00 plaquetas/ μ L, indicándose observación 24 horas y control analítico posterior, observándose 47.000/ μ L plaquetas. 10 días después, nuevo control con normalización.

Comentarios. La aparición de un exantema petequeal en el contexto de la vacuna de la varicela, requiere estudio y seguimiento hasta normalización de la cifra de plaquetas. En nuestro paciente, este raro efecto adverso coincidió también con una forma menor de eritema multiforme que también se atribuyó al antecedente vacunal, ante la ausencia de otras causas etiológicas posibles, y dada la coincidencia temporal.

27. SOY HERPES, NO ME OPERES. Penín C, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido LJ, Parada Barcia A, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V, Gómez Farpón Á. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La principal causa de infección periungueal es la bacteriana, sin embargo, debemos de tener en cuenta otras etiologías. El panadizo herpético se caracteriza por presentar agrupación de vesículas dolorosas junto con tumefacción y eritema en las falanges distales. Las vesículas pueden confluir en ampollas que se ulceran. Suelen producirse por autoinoculación.

Caso clínico. Varón de 3 años que acude por mala evolución de herida en 2º dedo de la mano derecha. Traumatismo previo 10 días antes con un arbusto. Había sido valorado en Urgencias 3 días después, pautando Augmentine oral durante 7 días. Acuden por presencia de nuevas lesiones pustulosas muy dolorosas. Permanece afebril en todo momento. Se observan en falange distal del 2º dedo de la mano derecha lesiones pustulosas en cara dorsal y palmar. Movilidad y sensibilidad conservada. Se realiza desbridamiento de las lesiones, mostrando todas ellas fondo limpio sin presencia de cuerpos extraños. Ingresa para antibioterapia intravenosa y tópica por mala evolución de la herida. Se recogen exudados para estudio de bacterias, virus y hongos, detectándose infección por virus herpes simple tipo 1. Se suspende antibioterapia e inicia tratamiento con Aciclovir tópico 5%. El paciente evoluciona favorablemente, siendo dado de alta al día siguiente con tratamiento en domicilio.

Conclusión. El panadizo herpético debe entrar en el diagnóstico diferencial de lesiones vesiculosas en los dedos. La evolución es autolimitada por lo que la incisión y drenaje no están indicados. El Aciclovir tópico durante 7 días puede acortar la duración del proceso.

28. LA IMPORTANCIA DE NO INFRavalORAR LAS ADENOPATÍAS. Escalona Gil AM, Martín Galache M, Jiménez Domínguez A, Ferrín Ferrín MA, De Pablo García M, Alcubilla García L, Mendoza Sánchez MC, González González MM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. Las adenopatías constituyen una consulta frecuente en Pediatría. Suelen aparecer entre los 3 y 5 años, a nivel cervical. Generalmente, son transitorias secundarias a una infección y se resuelven espontáneamente o con antibiótico.

Caso clínico. Mujer de 5 años que acudió a urgencias de nuestro hospital por tumefacción submandibular derecha de 2 meses de evolución en tratamiento con amoxicilina-clavulánico desde su inicio sin objetivarse cambios. A la exploración física, destacaba la presencia de adenopatía submandibular derecha dolorosa, no adherida a planos profundos, dura, móvil, sin afectación de la piel, de 1,5 x 1,5 centímetros. Múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales menores de 1 cm. Caries en primer molar inferior derecho. No adenopatías en otras localizaciones. Afebril, con buen estado general. La ecografía mostraba dos adenopatías redondeadas con hilio graso conservado aunque desplazado y múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales con cortical engrosada y pérdida del hilio graso y la morfología ovalada. Se realizaron pruebas analíticas, serologías, Mantoux, Quantiferon, radiografía de tórax, punción aspiración con aguja fina y biopsia con aguja gruesa. Destacó la elevación de reactantes de fase aguda, positividad inmunoglobulina G de VCA y EBNA, Mantoux de 13 x 12 milímetros y anatomía patológica en la que se objetivó inflamación granulomatosa necrotizante. Ante los hallazgos, se inició tratamiento con azitromicina y ciprofloxacino, objetivándose disminución del tamaño.

Comentarios. Las adenopatías generan alarma en los familiares. Por ello, debemos conocer su benignidad en la mayoría de las ocasiones resultando fundamental una adecuada historia clínica y exploración física, que suelen ser suficientes para el diagnóstico.

29. LUMBALGIA DE LARGA EVOLUCIÓN POR ESPONDILOLISTESIS. Pérez Arnaiz L, García Miralles LC, Gonzalo San Esteban A, Corpa Alcalde A, Pérez Salas S, Santamaría Sanz P, López Salas E, Merino Arribas JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El dolor lumbar en niños es menos frecuente que en edad adulta, pero se ha comprobado que hasta

un 10-30% de población pediátrica ha experimentado dolor lumbar en algún momento de su vida. La mayoría de veces no hay una alteración anatómica asociada y la evolución es benigna. Es necesario realizar un estudio detallado para descartar patologías asociadas.

Caso clínico. Niña de 7 años de edad que ingresa por dolor a nivel lumbosacro, marcha anómala y cojera de 9 meses de evolución. Refiere dolor lumbar, más intenso en el último mes, con irradiación hacia extremidad inferior derecha, que dificulta la marcha. No refiere traumatismos previos, heridas, fiebre o dolor en otras articulaciones. En exploración física destaca pérdida de la lordosis lumbar y tendencia a la rotación externa de EID con dolor a la palpación de 5º vértebra lumbar derecha. Balance muscular conservado. No alteración en la sensibilidad. Reflejos conservados. Se solicita analítica sanguínea completa incluyendo serología viral, de hongos y parásitos con resultado normal. Radiografía de columna completa, RM craneal y de columna lumbar objetivando anterolistesis grado 2 de L5 sobre S1 por lisis bilateral de la pars interarticularis con estenosis de canal a ese nivel. Se realiza interconsulta a neurocirugía quien aconseja derivación a hospital de referencia para intervención quirúrgica.

Comentarios. La espondilolistesis en niños es una patología de curso benigno, y solo un pequeño porcentaje de pacientes desarrollarán una progresión sintomática. La indicación quirúrgica es la persistencia de síntomas a pesar del tratamiento conservador, que varía según la edad de los pacientes.

30. A PROPÓSITO DE UN CASO: NEUMONÍA NECROTIZANTE. Jiménez Hernández EM, Macías Panedas A, Soltero Carracedo JE, González García C, Villagómez Hidalgo FJ, Fernández Alonso JE, Alonso López JA, Cantero Tejedor MT. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Introducción. La neumonía necrotizante ocurre como complicación de una neumonía adquirida en la comunidad. Está caracterizada por la pérdida de arquitectura normal del parénquima pulmonar con presencia de necrosis. Se debe sospechar ante una neumonía con evolución desfavorable clínica y radiológicamente. Los microorganismos más frecuentes son *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y anaerobios. El diagnóstico se realiza mediante ecografía Doppler pulmonar o tomografía computarizada con contraste.

Resumen del caso. Paciente de 4 años derivada desde Atención Primaria por tos, fiebre de 4 días de evolución e insuficiencia respiratoria. Se realiza radiografía de tórax

mostrando infiltrado paracardíaco derecho y retrocardíaco, antígeno de neumococo en orina con resultado positivo y aspirado nasofaríngeo positivo para Metapneumovirus, Rino/Enterovirus y Parainfluenza 3 y 4. Ingresa y se pauta tratamiento con cefotaxima intravenosa, corticoterapia intravenosa y aerosolterapia con Salbutamol y Bromuro de Ipratropio. Tras 48 horas presenta mejoría parcial, suspendiéndose corticoterapia y bromuro de Ipratropio. Debido a nuevo pico febril y asociación de dolor en hemitórax izquierdo, se solicita ecografía pulmonar objetivándose neumonía necrotizante. Se inicia vancomicina intravenosa y se contacta con la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica del Hospital de referencia donde permanece dos días y se traslada a planta debido a mejoría clínica. Realiza fisioterapia respiratoria y finaliza antibioterapia. Se realiza control radiológico y espirométrico dos semanas después del alta, mostrando normalidad.

Comentarios. La neumonía necrotizante presenta un incremento de incidencia especialmente en pacientes hospitalizados. Se suele realizar tratamiento conservador debido a una adecuada respuesta a antibioterapia intravenosa, evolucionando hacia curación completa. El tratamiento quirúrgico es infrecuente, realizándose en caso de mala evolución o empeoramiento.

31. GRANULOMA ANULAR EN LA INFANCIA, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Simón Bernaldo de Quirós C¹, Alcántara Canabal L², Álvarez Merino M¹, Rodríguez Ovalle S¹, Rubín Roger S¹, Rodríguez Ortiz M¹, Vázquez Villa JM¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Centro de Salud Pumarín, Área IV, Oviedo.

Introducción. El granuloma anular (GA) es una dermatosis inflamatoria granulomatosa, benigna y autolimitada. Existen cuatro variantes: localizada, generalizada, subcutánea y perforante. Comentamos un caso de GA subcutáneo, variante atípica casi exclusiva en la infancia.

Caso clínico. Niño de cuatro años que consultó por lesiones cutáneas múltiples de dos semanas de evolución. Afebril. Exploración física: múltiples lesiones eritematosas, nodulares en localización pretibial de ambas extremidades inferiores, palpables e induradas, no dolorosas, algunas con coloración violácea en superficie. No mialgias ni artralgias. Pruebas complementarias: test rápido de estreptococo negativo, analítica (hemograma, bioquímica, serología, virología en exudado faríngeo) EB-EBNA IgG positivo, resto normal. Evolución: acudieron a dermatólogo privado con impresión diagnóstica de granuloma anular, pautando tratamiento con tacrólimus tópico.

Comentarios. El GA subcutáneo es una variante poco frecuente, casi exclusiva en edad pediátrica. De etiopatogenia desconocida, la principal hipótesis es una reacción de hipersensibilidad tipo IV. Factores desencadenantes: traumatismos, picaduras de insectos, vacunas, fármacos e infecciones virales. Consiste en nódulos subcutáneos de 1-4 cm, de consistencia firme, asintomáticos, localización típica en extremidades inferiores (área pretibial), dorso de pies, antebrazos, manos y cuero cabelludo. El 25% pueden asociar lesiones del GA localizado: pápulas violáceas o eritematosas confluentes y anulares. El diagnóstico es clínico, solo en evolución tórpida o duda diagnóstica estaría indicado biopsiar. El diagnóstico diferencial incluye: fiebre reumática, artritis reumatoide, eritema nodoso, tumores, sarcoidosis, quistes dermoides, etc. No existe tratamiento de elección. El más utilizado: corticoterapia tópica e intralesional; como alternativas: fototerapia, crioterapia, tacrólimus tópico, etc. La conducta expectante es una alternativa razonable, ya que la mayoría son autolimitados.

32. OTOMASTOIDITIS COMPLICADA CON TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS Y EMPIEMA INTRACRANEAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Barbadillo Mariscal B, Luis Barrera C, Iglesias Rodríguez Mario, Obregón Asenjo M, Calleja Ibáñez M, Álvarez Gómez L, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. La mastoiditis es la complicación supurativa más frecuente de la otitis media aguda (OMA). Puede aparecer asociada a otras complicaciones intracraneales como el absceso cerebral y la tromboflebitis de senos venosos. La incidencia de estas entidades es baja pero la mortalidad global por OMA (próxima al 8%) se debe casi exclusivamente a sus complicaciones intracraneales, por lo que es fundamental un diagnóstico y tratamiento precoces.

Caso clínico. Niño de 5 años con OMA izquierda de dos semanas de evolución sin respuesta al tratamiento antibiótico oral que refiere cefalea, rigidez nuchal e irritabilidad. Se realiza TC craneal objetivándose una otomastoiditis izquierda complicada con empiema retrocerebeloso y trombosis de senos venosos izquierdos. Se realiza drenaje transtimpánico y se administra tratamiento con cefotaxima y linezolid intravenosos más enoxaparina subcutánea. El tratamiento se mantiene durante 4 semanas y el paciente presenta mejoría clínica. Previo al alta se realiza control con RM craneal que evidencia desaparición del empiema y repermeabilización casi completa de los senos. Se decide completar tratamiento con linezolid oral y enoxaparina

durante un mes más hasta comprobar resolución completa de las alteraciones radiológicas.

Conclusiones. Ante toda OMA con mala evolución debe descartarse la existencia de complicación extra o intracraneal, siendo en ocasiones necesaria una prueba de imagen. La evolución de nuestro paciente fue favorable gracias a la antibioterapia intravenosa prolongada, ya que hasta el momento no se han obtenido resultados equiparables con pautas más cortas en régimen ambulatorio.

SESIÓN POSTERS 4

33. DOLOR ABDOMINAL NO SIEMPRE ES DE CAUSA GASTROINTESTINAL. Oreña Ansorena V¹, García Fernández S², Fernández López A², Fernández Morán E², Díaz García P², Antomil Guerrero B², Pérez Costoya C³, Corujo Murga P⁴. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Cirugía Pediátrica; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El hidrosálpinx es una acumulación de líquido seroso en la trompa de Falopio, debido a una obstrucción distal y dilatación de la misma. Suele producirse por una infección de las trompas, endometriosis o adherencias pélvicas. Es poco frecuente en mujeres prepúberes.

Caso clínico. Niña de 10 años que presenta dolor abdominal de 6 días de evolución, náuseas y disuria. Durante las primeras 48h vómitos y un pico de 38°C. Tratado con cefixima oral por sospecha de ITU hasta resultado de urino cultivo negativo. No menarquía, como único antecedente de interés ITUs de repetición, la última hace 2 años. En la exploración presenta dolor a la palpación en hemiabdomen inferior sin signos de irritación peritoneal. Se realiza analítica donde se observa elevación de los marcadores de infección (leucocitos 13.920/ μ L y PCR 8,6 mg/dL) y ecografía abdominal donde se objetiva una estructura tubular que parece corresponder a la trompa derecha dilatada y que mide unos 7 x 7cm. Todo ello sugiere hidrosálpinx derecho por lo que se traslada a hospital de referencia donde se realiza RM abdominal que confirma la sospecha. Se añade en la analítica marcadores tumorales siendo negativos salvo el CEA-125 que es de 81 U/mL y que disminuye al alta. Ante los hallazgos se inicia ceftriaxona y metronidazol iv que se mantiene durante 7 días con resolución.

Comentarios. El hidrosálpinx supone una patología excepcional en niñas prepúberes y suele existir una causa o

malformación subyacente. En el presente caso no encontramos ningún factor de riesgo para la aparición del mismo.

34. HEMATOMA SUBCAPSULAR HEPÁTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO. Mañaricua Arnáiz A, Calleja Ibáñez M, García Miralles LC, Pérez Salas S, Corpa Alcalde A, Menéndez Bango C, Martínez Díaz S, De Frutos Martínez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El hematoma subcapsular hepático (HSH) es una condición infrecuente en recién nacidos (RN), cuyo diagnóstico puede pasar desapercibido. Son factores predisponentes: parto traumático, prematuridad, coagulopatía, bajo peso, hipoxia y sepsis. La principal complicación es la rotura del HSH, que ocurre característicamente a los 3-5 días y que ha de sospecharse ante un shock hipovolémico con distensión abdominal. El diagnóstico se confirma mediante ecografía. Requiere tratamiento precoz de soporte; los casos con mala evolución pueden precisar cirugía.

Caso clínico. RN varón, prematuro de 28 semanas y 750 gramos. Parto por cesárea, extracción muy dificultosa por presentación transversa y placenta anterior. Apgar 2/7/8. Al ingreso, presenta anemia con Hb 8,5 g/dL y coagulopatía leve, con ecografías cerebral y pulmonar normales. Por distensión abdominal, se realiza ecografía abdominal que muestra HSH de 29x28x14 mm. Recibe dos transfusiones de concentrado de hemáties, por lo que corrige la anemia y permanece hemodinámicamente estable las siguientes 72 horas. Al tercer día, se objetiva deterioro clínico con taquicardia, mala perfusión, mayor distensión abdominal y anemización con Hb 9 g/dL. La ecografía evidencia rotura del HSH con hemoperitoneo. Precisa transfusión de hemáties, plasma y plaquetas, con buena respuesta que permite actitud conservadora y seguimiento ecográfico, con resolución del cuadro a los 14 días.

Comentarios. Ante un RN con parto traumático que presenta anemia aguda o shock hipovolémico sin causa aparente, es importante sospechar un HSH. Ante este diagnóstico, es crítico vigilar la rotura capsular, entre el tercer y quinto día de vida, ya que se beneficia del tratamiento precoz con hemoderivados.

35. ¿QUÉ TIENES DEBAJO DE ESA LESIÓN? Marrero Calvo ME, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP, Abad Moreno N, Martín Bahamontes C, Rupérez Peña SM, Rubio Rodríguez E, De Pedro del Valle S. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.

Introducción. La aplasia cutis congénita (ACC) es un trastorno congénito caracterizado por ausencia focal o generalizada de piel. La mayoría se presentan en el cuero cabelludo como un defecto cutáneo pequeño, solitario y sin pelo cubierto por tejido atrófico. El 15-30% de los casos la lesión del cuero cabelludo está asociada con un defecto en el hueso subyacente y la duramadre con exposición del cerebro y seno sagital que conlleva un alto riesgo de infección, hemorragia masiva y trombosis del seno sagital.

Caso clínico. Recién nacido a término sin antecedentes familiares de interés y embarazo controlado normal sin consumo de tóxicos ni teratógenos. Parto vaginal eutócico no instrumental y sin electrodo fetal interno. Al nacimiento presenta lesión cutánea ulcerada en vertex de 1x1,5cm compatible con ACC, se palpa reborde óseo alrededor sugiriendo defecto del hueso subyacente. En radiografía presenta discontinuidad en calota craneal a dicho nivel y en ecografía cerebral defecto óseo subyacente a la lesión cutánea con un diámetro de 13mm, el seno venoso longitudinal superior en ese tramo permanece permeable y con morfología normal. Ante dichos hallazgos se traslada a Unidad de Neurocirugía Infantil que realiza RMN craneal confirmando dicho defecto óseo y mantiene ingresado con tratamiento conservador hasta cicatrización completa de la lesión sin presentar signos de sangrado ni trombosis. Pendiente de valoración ambulatoria de necesidad de tratamiento quirúrgico.

Comentarios. Ante la detección de una ACC es importante descartar posibles defectos asociados que pueden convertir un pronóstico habitualmente excelente de esta lesión en un alto riesgo de infección, hemorragia y trombosis.

36. VÓMITOS Y DOLOR ABDOMINAL PERSISTENTE EN INFECCIONES POR SALMONELLA: ¿ALGO MÁS QUE UNA SIMPLE GASTROENTERITIS? Medina Guerrero C¹, Grullón Ureña E¹, Robles Álvarez I¹, Martínez Sáenz de Jubera J², Fernández Fernández M², Hontoria Bautista E², Andrés Andrés AG². ¹Residente de Pediatría; ²Médico Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario de León.

Introducción. La pancreatitis aguda por *Salmonella* es una complicación poco frecuente derivada de la infección gastrointestinal por esta bacteria. Ante la persistencia de vómitos, dolor abdominal y mal control analgésico, debemos descartar esta entidad.

Caso clínico 1. Niño de 8 años que ingresa por vómitos, diarrea y dolor periumbilical de 3 días de evolución, asociando fiebre y escasa tolerancia oral. Al 4º día de hospitalización, ante persistencia de los vómitos, se detecta elevación

de triglicéridos, amilasa (236 mg/dl) y lipasa (212 mg/dl), sospechándose pancreatitis aguda. El coprocultivo resultó positivo para *Salmonella enteritidis*, iniciándose antibioterapia con ampicilina, mejorando el estado general, iniciándose progresiva ingesta oral y descendiendo las enzimas pancreáticas.

Caso clínico 2. Paciente de 12 años que acude a urgencias por dolor abdominal, fiebre, vómitos y diarrea tras comida en restaurante, decidiéndose hospitalización por deshidratación moderada. Tras fracaso de la tolerancia oral y persistencia del dolor, se evidencia analíticamente aumento de amilasa (346 U/L), diagnosticándose pancreatitis aguda. El resultado del coprocultivo fue positivo para *Salmonella enteritidis*. Se inició antibioterapia con cefotaxima y analgesia con meperidina, con evolución favorable del dolor, adecuada tolerancia oral y normalización progresiva de la amilasa.

Comentarios. La ausencia de mejoría clínica mediante medidas habituales en este tipo de pacientes debe sugerir realización de coprocultivo y determinación de parámetros analíticos implicados en inflamación pancreática. Cobra especial importancia en el caso de aislar patógenos como *Salmonella*. Existe la duda si la pancreatitis forma parte del proceso inflamatorio gastrointestinal o se trata de una complicación extraintestinal.

37. EXPERIENCIA CON LA INMUNOTERAPIA ORAL CON HUEVO EN UN HOSPITAL COMARCAL. Lastra Areces B, Pérez Solís D, Blanco Sánchez AR, Fernández Castro AI, Montes Granda M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Agustín, Avilés.

Objetivo. La inmunoterapia oral (ITO) es una alternativa a la dieta de evitación en algunas alergias alimentarias. El objetivo de este trabajo es evaluar la eficacia y seguridad de la inmunoterapia oral (ITO) con huevo en una consulta de alergia de un hospital comarcal.

Material y métodos. Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo de pacientes pediátricos con alergia al huevo persistente sometidos a ITO. Para la inducción se utilizó proteína de clara de huevo deshidratada (OVO-DES NM) administrada diariamente y con incrementos semanales hasta alcanzar una dosis de 4 gramos en la décima semana, seguida de una fase de mantenimiento con ingesta de al menos un huevo cada 2 días.

Resultados. Se trataron 13 pacientes (6 niñas), de entre 5 y 13 años (mediana 5,5 años). Se consiguió tolerancia al final de la inducción en 11/13 pacientes (84,6%). Tras una mediana de seguimiento de 3 años, mantienen tolerancia

completa 10 pacientes (76,9%) y tolerancia parcial uno (7,7%). Durante la ITO presentaron síntomas leves los 13 pacientes, especialmente prurito orofaríngeo (9), dolor abdominal (7) y rinoconjuntivitis (6). Los pacientes que no completaron la inducción presentaron vómitos persistentes (1) y angioedema (1). Se emplearon antihistamínicos en 8 casos (61,5%) y ninguno precisó adrenalina. Entre los pacientes que consiguieron tolerancia se observó una tendencia al descenso de las IgE específicas, siendo estadísticamente significativo para la ovoalbúmina: mediana (P25-P75) 4,05 (3,5-26,8) vs. 1,65 (0,8-24,8), $p=0,03$.

Conclusiones. La ITO con huevo resultó ser un tratamiento muy eficaz y bien tolerado, con una excelente relación beneficio/riesgo.

38. PATOLOGÍAS FRECUENTES EN TIEMPOS DE COVID-19: APENDICITIS VERSUS SIM-PEDS. *Rodríguez Ovalle S¹, Delgado Nicolás S¹, Elola Pastor A¹, Amat Valero S², Vega Mata N², Pérez Costoya C², Toyos González P¹, Hedrera Fernández A¹.* ¹AGC de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Una de las complicaciones más temidas tras la infección por el coronavirus SARS-CoV-2 en el paciente pediátrico es el síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico (SIM-PedS), cuya expresividad clínica es variable y cursa con IgG habitualmente. positiva para SARS-CoV-2 y aumento de los biomarcadores inflamatorios. El dolor abdominal en un paciente con antecedente previo de infección activa o reciente. COVID-19, debe hacer pensar en esta entidad.

Caso clínico. Niña de 11 años que consulta en Urgencias Pediátricas por dolor abdominal de seis días de evolución, con vómitos y malestar general, presentando febrícula en los últimos tres días (temperatura máxima 37,8°C) con empeoramiento del cuadro clínico. La prueba rápida de detección de antígenos para SARS-CoV-2 realizada en Atención Primaria fue positiva. A la exploración en urgencias destaca dolor selectivo en fosa ilíaca derecha (FID) con defensa asociada, por lo que se solicita valoración por Cirugía. Pediátrica descartando en ese momento abdomen quirúrgico. Con sospecha de SIM-PedS, se extrae analítica sanguínea objetivando leucocitosis de $15,79 \times 10^3/\mu\text{L}$ con 76,3% de neutrófilos, Proteína C reactiva (PCR) de 8,6 mg/dL, procalcitonina de 0,46 ng/mL, dímero D de 7.317 ng/mL y fibrinógeno de 1.071 mg/dL. Ante la persistencia de dolor abdominal en FID y los resultados analíticos, previa decisión de administrar tratamiento para SIM-PedS, se realiza ecografía abdominal

en la que se constatan hallazgos compatibles con apendicitis con apendicolito. probablemente complicada, por lo que se decide intervención quirúrgica urgente, con la que se resuelve el cuadro clínico.

Comentarios. A pesar de la potencial gravedad de un diagnóstico tardío de SIM-PedS, la clínica y la exploración física siempre deben orientar las pruebas complementarias y el diagnóstico. Las entidades frecuentes deben ser la primera opción diagnóstica ante clínica compatible.

39. MANEJO DEL ENFISEMA INTERTICIAL PULMONAR ADQUIRIDO EN PREMATURA EXTREMA MEDIANTE OCLUSIÓN BRONQUIAL CON CATÉTER DE ANGIOPLASTIA. *González López C¹, Álvarez Muñoz V², Crehuet Gramatyka D², González Sánchez S³, Ibáñez Fernández A¹, Arias Llorente RP¹, Lareu Vidal S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El enfisema pulmonar intersticial (EIP) se puede presentar en los pulmones inmaduros de los prematuros debido a sobredistensión por ventilación mecánica.

Caso clínico. Prematura (26 semanas de edad gestacional, 950 gramos) nacida por cesárea urgente, APGAR 1/3/6. Ventilación mecánica invasiva (VMI) el primer día de vida, posteriormente no invasiva (VMNI) de dos presiones, con estabilidad inicial. A los 20 días presenta apneas y bradicardia que requieren intubación, observando EIP derecho. Progresivo empeoramiento del enfisema, atrapamiento aéreo y atelectasia del pulmón izquierdo, con repercusión hemodinámica a pesar de medidas posicionales, ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) y soporte hemodinámico con dopamina y dobutamina. Intento de intubación selectiva del bronquio izquierdo mediante medidas posicionales, sin éxito. Dado el fracaso de las terapias convencionales y la imposibilidad de fibrobroncoscopia por falta de equipo adecuado al peso de la paciente, cirugía pediátrica llevó a cabo oclusión endobronquial con catéter de angioplastia con balón inflado con contraste bajo control por escopia. Progresiva mejoría, disminución de las presiones del ventilador y aceptable oxigenación pudiendo desinflar el balón sin deterioro clínico a los 6 días. Retirada de la VMI y VMNI a los 33 y 52 días de vida respectivamente, siendo alta a domicilio sin soporte ni oxigenoterapia a los 100 días.

Comentario. El tratamiento del EIP se basa en medidas convencionales (soporte respiratorio y medidas posicionales) pero puede requerir técnicas alternativas cuando las primeras fallan, siendo muy limitados los trabajos publicados en

población pediátrica, a lo que hay que añadir limitaciones técnicas en los prematuros.

40. MAMÁ, ¿POR QUÉ ME SUBE LA TENSIÓN? *Tamargo Cuervo A¹, Álvarez Juan B¹, González Álvarez V², Delgadillo Chilavert V², Alvarenga N², Macías Gómez A³, Amato E², Calzada García-Mora C⁴.* ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción. La hemorragia intracraneal de origen no traumática es rara en la infancia, pero constituye una entidad con importante morbimortalidad. La causa más frecuente es la malformación arteriovenosa, pero en un alto porcentaje no llega a establecerse la etiología.

Caso clínico. Paciente de 14 años seguida por neuroretinitis y tratada con corticoides en pauta descendente. Acude a Urgencias por cefalea y alteración del nivel de conciencia, apreciándose cifras de TA muy elevadas. Se realiza TAC craneal donde se visualiza hematoma bulbar posterior que le condiciona parálisis fasciobraquiocrural, dismetría, disfagia y singulto continuo. Tras estabilización inicial en UCIP, continúa presentando TA > pc 99 cursando en forma de brotes, a pesar de tratamiento antihipertensivo. La familia informa de episodios de sudoración profusa nocturnos, cefalea y epistaxis frecuentes desde el último año. En el estudio de HTA destacan metanefrinas en orina y catecolaminas en sangre elevadas. Se realiza gammagrafía MIGB mostrando hallazgos compatibles con paraganglioma metastásico. Se realiza resección de 3 lesiones abdominales mediante laparotomía media. En el momento actual se mantiene estable sin tratamiento antihipertensivo, con recuperación casi completa de la sintomatología inicial.

Comentario. Los hematomas bulbares puros son poco frecuentes, por lo que se debe realizar una búsqueda exhaustiva de posibles causas. En el caso de esta paciente, fue posible llegar a la etiología del cuadro. Los feocromocitomas y los paragangliomas son tumores neuroendocrinos infrecuentes en pediatría. La HTA se encuentra en un 60-90% de los casos. El tratamiento es la exéresis quirúrgica, consiguiéndose remisión completa en un alto porcentaje.

41. DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO DE ENTERCOLITIS NECROTIZANTE. *Álvarez Juan B¹, Terroba Seara S¹, Castañón López L¹, Alonso Quintela P¹, Rodríguez Blanco S¹,*

Ardela Díaz ED², Pradillos Serna J², Rodríguez Ruiz M². ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La enterocolitis necrotizante (ECN) es la patología digestiva más frecuente en el periodo neonatal, asociada a la prematuridad. La etiología es incierta y el diagnóstico es fundamentalmente clínico y radiográfico. El tratamiento, según el estadio, será conservador o quirúrgico.

Caso clínico. Prematuro de 32+4 semanas, con antecedente de exposición prenatal a QT por diagnóstico materno de carcinoma de cérvix. No otros antecedentes de interés. A los 13 días de vida, deposiciones con sangre, coprocultivo positivo para rotavirus. A los 15 días de vida, inestabilidad y analítica con elevación de reactantes de fase aguda. En ecografía abdominal se objetiva gas en porta, neumatosis intestinal y disminución de vascularización de asas. Placa de abdomen que confirma neumoperitoneo. Se realiza exéresis de colon transversal por múltiples perforaciones. Buena evolución posterior con anastomosis con un mes y medio de vida. En la actualidad 2 meses de vida, buen desarrollo ponderoestatural. A seguimiento por neonatología y ORL.

Comentarios. Es fundamental realizar un diagnóstico precoz de ECN con el fin de instaurar un tratamiento lo más pronto posible. La ecografía abdominal es una técnica barata e indolora que nos permite hacer un seguimiento sin radiar al paciente. Sin embargo, es necesario una formación continuada al tratarse de una técnica operador-dependiente.

42. HEPATITIS AUTOINMUNE EN EDAD PEDIÁTRICA: CUÁNDO SOSPECHARLA. *Pérez Gavián C, Corchete Cantalejo M, Vegas Álvarez A, Benito Pastor H, Puente Montes S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. La hepatitis autoinmune (HAI) forma parte de la enfermedad hepática autoinmune, grupo de enfermedades de base inflamatoria y carácter progresivo. El diagnóstico se basa en una combinación de datos clínicos, bioquímicos, inmunológicos, de imagen e histológicos. La evolución natural es la progresión a cirrosis hepática, pero con tratamiento inmunosupresor la respuesta es favorable en la mayoría de casos.

Objetivo. Describir las características de los pacientes con diagnóstico de HAI en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Población y métodos. Serie de casos de pacientes con diagnóstico histológico de HAI desde 2009 a 2021.

Resultados. Se recogieron 7 pacientes. El 71,4% mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 8,08 años (1,25-12,92). Clínicamente asintomáticos el 28,6%. El 83,3% presentaba antecedentes familiares de otras enfermedades autoinmunes. En todos los pacientes se halló hipertransaminasemia (grave en dos de los casos y leve-moderada en el resto), con Ig G elevada en el 71,4%. El 57,1% fue HAI tipo 1, un 14,3% tipo 2 y un 28,6% seronegativa. Dos de los casos presentaron síndrome de solapamiento, asociándose en ambos con colangitis esclerosante primaria. Ecografía normal en el 100% de los casos, con colangio-RMN patológica en dos de ellos. En el 100% se realizó biopsia hepática, confirmándose el diagnóstico. La respuesta al tratamiento inicial con corticoides e inmunosupresores fue buena en el 85,7%.

Conclusiones. Nuestros datos se corresponden con los publicados en series largas de pacientes con HAI. Siendo la clínica poco sugerente, ante una hipertransaminasemia crónica, los antecedentes familiares de patología autoinmune junto con elevación de Ig G y de autoanticuerpos nos pueden hacer sospechar el diagnóstico de una HAI.

43. TORSIÓN TESTICULAR INTRAUTERINA: A PRO- PÓSITO DE UN CASO. *Martínez Pérez M¹, Álvarez Juan B¹, Pradillos Serna JM², Rodríguez Ruiz M², Ardela Díaz ED², Castañón López LN¹, Jiménez González A¹, Terroba Seara S¹.* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. La torsión testicular intrauterina es una patología infrecuente producida por la rotación axial de la gónada, comprometiendo el flujo sanguíneo testicular. Suele ser extravaginal y clínicamente silente, lo que retrasa el diagnóstico. Se considera una urgencia quirúrgica, por lo que es fundamental realizar un diagnóstico precoz, para salvar el testículo afecto.

Caso clínico. Prematuro tardío de 36+6 semanas nacido por cesárea programada por presentación podálica. No otros antecedentes de interés. En la exploración física al nacimiento presenta teste izquierdo duro, aumentado de tamaño con coloración violácea y aparentemente indoloro. En la ecografía escrotal se evidencia teste derecho normal y teste izquierdo aumentado de tamaño con ecogenicidad heterogénea, estriación lineal del parénquima y engrosamiento de la túnica albugínea. Ausencia de flujo en Doppler. Ante sospecha de torsión testicular izquierda se realiza cirugía urgente, en la que se objetiva teste izquierdo infartado con torsión testicular extravaginal. Se realiza orquidectomía

izquierda por inviabilidad del teste y orquidopexia profiláctica derecha.

Comentarios. Es imprescindible realizar una exploración exhaustiva del recién nacido para sospechar torsión testicular intrauterina precozmente, a pesar de su baja incidencia. Una vez realizado el diagnóstico clínico y ecográfico, el tratamiento es quirúrgico urgente, para intentar preservar la función testicular y debe de acompañarse de orquidopexia del testículo contralateral.

SESIÓN POSTERS 5

44. INTOXICACIÓN POR LEVOTIROXINA EN UN HOS- PITAL DE TERCER NIVEL. *Cancho Soto T, Pérez Porra S, Bullón González I, Andrés Porras MP, Ferrer Ortiz I, Acebes Puertas R, Corchete Cantalejo M, Centeno Malfaz F.* Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Introducción. Las intoxicaciones accidentales por Levotiroxina ocurren principalmente en niños. Las dosis pediátricas habituales oscilan entre 0,125-0,25 mg diarios considerándose tóxicas desde 5 mg. Los sistemas más afectados son: cardiovascular, nervioso y gastrointestinal.

Caso 1. Paciente de 7 años con sospecha de ingesta de 25 comprimidos de Levotiroxina de 125 mg durante 8 días. Exploración y electrocardiograma normal. En la primera analítica: T4L 2,95 ng/dL y TSH 0,01 mUI/L, ingresando para vigilancia, ECG diario y tratamiento con colestiramina, dándose de alta al quinto día con niveles normales de T4L y TSH suprimida.

Caso 2. Paciente de 3 años con sospecha de ingesta de 15 comprimidos de Levotiroxina 25 µg. Exploración y electrocardiograma normal. En la analítica inicial: T4L 1,93 ng/dL y TSH 0,45 mUI/L. Se administró carbón activado ingresando para vigilancia, ECG diario y control hormonal, dándose de alta a los seis días con niveles de T4L normales y TSH suprimida.

Caso 3. Paciente de 20 meses con sospecha de ingesta de 3 comprimidos de Levotiroxina de 88 µg hace 50 minutos. Exploración y electrocardiograma normal. En la analítica presenta: T4L 0,93 ng/dL y TSH 1,67 mUI/L. Se administra carbón activado ingresando para monitorización hormonal, ECG diario y vigilancia. Ante estabilidad clínica y analítica, se decide alta a los tres días.

Comentarios:

1. Ante una intoxicación por Levotiroxina, se precisa vigilancia, ECG diario y monitorización hormonal durante 5 días.

- Los factores de gravedad son: dosis, tiempo transcurrido, fármacos asociados, edad y otras enfermedades.
- En ingesta aguda se debe administrar carbón activado, colestiramina interrumpe la circulación enterohepática y tratamiento sintomático con propranolol si precisa.

45. ¿INFLUYÓ EL CONFINAMIENTO DOMICILIARIO POR COVID-19 EN LOS NIVELES DE VITAMINA D DE LOS NIÑOS? ESTUDIO PROSPECTIVO EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA. Aparicio Fernández de Gatta C¹, Expósito de Mena H², González Calderón O¹, Alonso Díaz J³, Hernández-Fabián A¹, Martín Galache M¹, Torres Peral R¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca. ³Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud. Área Salamanca.

Introducción. El confinamiento domiciliario durante la primera ola de la pandemia por SARS-CoV-2 en 2020 disminuyó la exposición solar. Se pretende evaluar su repercusión en los niveles de vitamina D de una población pediátrica.

Material y métodos. Estudio prospectivo y observacional en niños 1-14 años de Salamanca entre junio y octubre de 2020. Se determinaron los niveles de 25-hidroxivitamina D (25-OH-VD) y se realizó una encuesta sobre distintas variables relacionadas.

Resultados: Se recogieron 123 participantes, con una media de edad de 8,15 años (IC95% 7,52-8,79). El 56,1% fueron mujeres. El 14% presentaba insuficiencia de vitamina D (25-OH-VitD No se relacionan los niveles con la edad, el sexo, el z-score de peso, talla o IMC o la presencia de balcón

o jardín en el domicilio. Existen diferencias en los niveles dependiendo del fototipo de piel ($p < 0,032$). Los niveles de 25-OH-VD son mayores en los pacientes con fotoprotección (mediana 29,9 vs 23,5 ng/ml). Los niveles de 25-OH-VD presentaron una pendiente de correlación ascendente según la fecha se alejaba del final del confinamiento (Rho 0,467; $p < 0,001$); con relación entre los niveles y las horas de sol (Rho 0,368; $p < 0,001$).

Conclusión. No hemos encontrado unos datos de insuficiencia al final de confinamiento mayores que en estudios previos. Los niveles de 25-OH-VD aumentaron de forma progresiva en relación con las horas de exposición al sol y con los meses de verano. Curiosamente, los niveles de 25-OH-VD fueron mayores en los niños con fotoprotección.

46. ¿EXISTE LA GASTRITIS ATRÓFICA EN PEDIATRÍA? Elola Pastor AI¹, Granda Lobo M², González López C¹, Pérez Pérez A¹, Vicente Martínez C¹, González Jiménez D³, Díaz Martín JJ³, Jiménez Treviño S³. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Anatomía Patológica; ³Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La gastritis atrófica (GA) es una condición precancerosa secundaria a la inflamación crónica de la mucosa gástrica poco frecuente y conocida en la edad pediátrica.

Caso clínico (Fig. 1). Niño de 4 años derivado a la consulta de gastroenterología pediátrica por reflujo desde el nacimiento a tratamiento con Inhibidores de la bomba de protones (IBP) iniciado a los 3 años. No antecedentes neo-

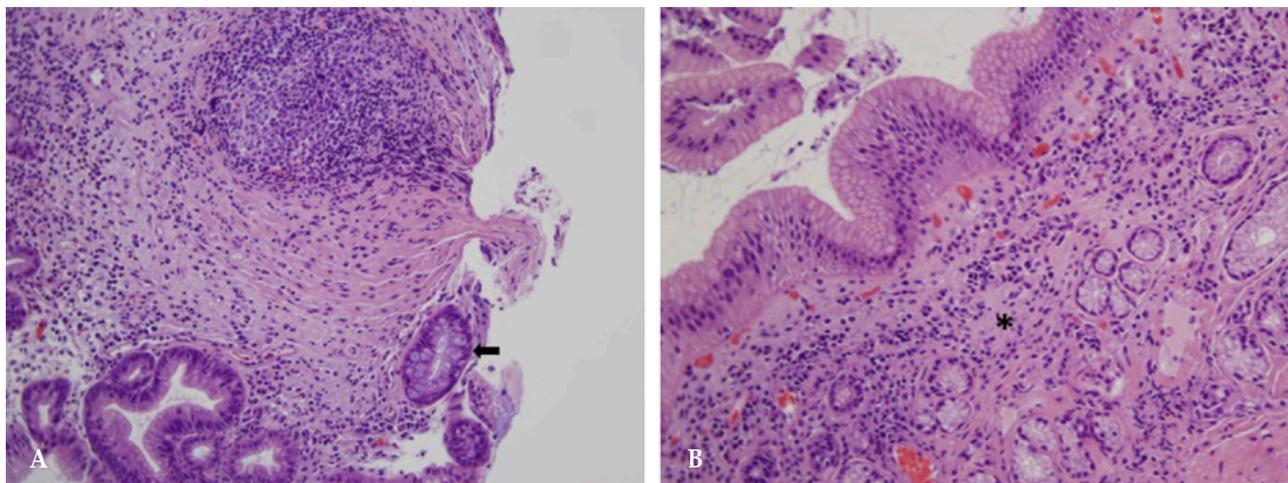


Figura 1. Biopsias endoscópicas del paciente. A) Metaplasia enteróide (flecha). B) Atrofia gástrica: disminución marcada del número de glándulas (asterisco).

natales, personales ni familiares de interés. En consultas se solicita tránsito gastrointestinal en el que se objetiva hernia de hiato, pHmetría patológica (tiempo de pH<4 del 11%) y endoscopia digestiva alta (EDA) con hallazgos de esofagitis grado B de los Ángeles. Debido a la persistencia de esofagitis a pesar de tratamiento a los 6 años se interviene mediante funduplicatura de Nissen. Mejoría clínica con EDA de control normal, sin embargo al año de la cirugía reaparecen síntomas reanudándose tratamiento con lansoprazol (1 mg/kg). A los 11 años ante clínica dependiente de IBP, se realiza nueva EDA observándose reaparición de hernia, esofagitis e inflamación de la mucosa herniada. En anatomía patológica informan de esofagitis activa inespecífica y GA con metaplasia enteróide. Se realiza búsqueda activa de *Helicobacter pylori* siendo negativo (clotest, biopsia, antígeno fecal, test de aliento y serología). Se plantea relación entre el tratamiento prolongado con IBP con los hallazgos histológicos, pero se mantiene IBP a la espera de valorar nueva intervención quirúrgica.

Comentarios. La mayoría de casos de GA se asocian con la infección por *Helicobacter*. Existen otros posibles factores desencadenantes como las enfermedades autoinmunes (celiaquía, tiroiditis) o el tratamiento prolongado con IBP. La GA requiere un seguimiento estrecho clínico y endoscópico, siendo desconocida la evolución en el paciente pediátrico.

47. ¿QUÉ SE PUEDE ESCONDER TRAS UNA ENURESIS?

Segovia Molina I¹, Puente Montes S¹, Mulero Collantes I¹, Cancho Soto T¹, Barrena López C², Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción. La poliuria se define como cualquier situación en la que la eliminación de orina es inapropiadamente alta. Entre las diversas causas encontramos los defectos de reabsorción a nivel tubular que pueden conducir a enuresis. Es necesario definir si nos encontramos ante una situación real de poliuria y realizar un diagnóstico diferencial, comenzando con un estudio básico inicial y valorando la necesidad de pruebas funcionales, que permitan diferenciar entre polidipsia primaria y diabetes insípida de origen central o nefrogénico.

Caso clínico. Presentamos una mujer de 13 años que consulta por polidipsia y enuresis de 2 años de evolución. Cefalea ocasional. Control de esfínteres diurno y nocturno a los 18 meses de edad. Exploración física: Peso 51 kg (-0,14 DE), talla 151,5 cm (-1,15 DE). Tanner I. Resto de exploración

normal. Se realiza analítica sanguínea con bioquímica, iones, osmolalidad en sangre y filtrado glomerular en rango de normalidad. Densidad urinaria 1.005. Osmolalidad en orina de 24 horas 180 mosmol/kg. V/GFR 2. Ante sospecha de diabetes insípida, se realiza dieta seca obteniendo osmolalidad urinaria de 233 mosmol/kg. Ante tales resultados, se solicita resonancia magnética (RM) craneal que muestra una lesión ocupante de espacio hipofisiaria. Se amplía estudio confirmándose déficit hormonal múltiple e iniciándose tratamiento sustitutivo con desmopresina, hidrocortisona y levotiroxina. Se consulta con Neurocirugía y se realiza intervención quirúrgica observándose sangrado en el lecho quirúrgico y en estudio anatomopatológico aparente quiste de la bolsa de Rathke hemorrágico. Posteriormente, se completa tratamiento con hormona de crecimiento (GH) y finalmente estrógenos transdérmicos.

Conclusión. Ante enuresis secundaria con control de esfínteres previo, es necesario un estudio más detallado que permita esclarecer la etiología y despistar enfermedades subyacentes.

48. NUEVAS INDICACIONES DEL OZENOXACINO

TÓPICO. *Brel Morenilla M¹, Gallego Matey E², Bartolomé Calvo G¹, Lavandera Gil I¹, Soler Monterde M¹, Pérez Yagiüe G¹, Carrón Bermejo M¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. ²Centro de Salud Segovia Rural, Segovia.

Objetivos. El ozenoxacino es un antibiótico tópico de acción bactericida, de reciente comercialización, indicado principalmente como tratamiento a corto plazo de impétigo ampolloso. Por su efecto bactericida contra *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*, patógenos responsables de la mayoría de infecciones de la piel y tejidos blandos, proponemos el ozenoxacino como alternativa a otros antibióticos tópicos como tratamiento de diferentes procesos cuyo puerta de entrada sea cutánea.

Material y método. Como muestra poblacional se incluyen aquellos pacientes pediátricos (entre 0 y 14 años) con infecciones balanoprepuciales así como aquellos que presentan onfalitis en período neonatal. Se pauta ozenoxacino (1 aplicación cada 12 horas durante 5 días) en un total de 15 niños, 10 con síntomas compatibles con balanitis y 5 con síntomas compatibles con onfalitis.

Resultados. La respuesta ante el tratamiento pautado fue muy satisfactoria, objetivándose remisión clínica completa a las 48 horas en todos los pacientes. La administración del fármaco resultó segura y bien tolerada, sin evidenciarse efectos secundarios locales como irritación o sensibilización.

Conclusiones. Ozenoxacino es un fármaco seguro, de fácil administración y rápida respuesta, por lo que puede constituir una nueva alternativa terapéutica en aquellas infecciones cutáneas superficiales como impétigos, balanitis u onfalitis.

49. A PROPÓSITO DE UN CASO: MASTOCITOSIS CUTÁNEA. *Jiménez Hernández EM, Soltero Carracedo JFo, González García C, Macías Panedas A, Fernández Alonso JE, Cabanillas Boto M, De la Torre Santos SI, Rodríguez Calleja J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. Las mastocitosis son un grupo infrecuente de enfermedades (prevalencia 1-5/10.000) caracterizadas por infiltración de mastocitos en diferentes tejidos de forma sistémica o cutánea, siendo esta última la forma de presentación más común. La urticaria pigmentosa representa la forma más frecuente. Se caracteriza por la aparición de máculas o pápulas de color pardo-rojizo localizadas principalmente en tronco y extremidades que ocasionan prurito intenso. Presenta signo de Darier positivo. El diagnóstico es clínico y puede confirmarse mediante biopsia. Presenta buen pronóstico en la infancia, generalmente no asocia manifestaciones sistémicas y tiende a la desaparición.

Resumen del caso. Niña de 4 años en seguimiento por Dermatología desde los 7 meses tras la aparición de lesiones papulosas en cuero cabelludo y espalda que se vuelven edematosas y pruriginosas a la presión (signo de Darier positivo). Se realiza analítica sanguínea sin alteraciones y niveles de triptasa sérica dentro de la normalidad. No se realiza biopsia y se diagnostica de urticaria pigmentosa. Se pauta tratamiento con antihistamínicos tipo 1 a dosis bajas y corticoides tópicos. Durante el seguimiento presenta adecuada evolución, sin asociación de sintomatología extracutánea, descenso de la triptasa sérica en sucesivos controles y precisando tratamiento sintomático con antihistamínicos, con uso ocasional de corticoides. Tras recidiva de lesiones en tronco y extremidades, se solicita interconsulta al Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla-La Mancha.

Comentarios. Las mastocitosis constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades, siendo la afectación cutánea la forma de presentación más frecuente en la infancia. El tratamiento se basa en el control de los síntomas y evitar los factores que provocan la degranulación de mastocitos.

50. CUANDO TE DESPIERTA LA URTICARIA. *Maillo del Castillo JM, De Pedro del Valle S, Martín Sanz AJ, García Serrano E, Lázaro Ramos J, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP, Abab Moreno N. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Ávila.*

Introducción. Los síndromes de activación mastocitaria comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por episodios recurrentes que encuadran síntomas desde la urticaria hasta la anafilaxia. Aunque en ocasiones se puede identificar un desencadenante, generalmente ocurren sin una causa identificable. El ascenso de triptasa sérica durante el episodio es secundaria a la activación de mastocitos anómala. La respuesta clínica a estabilizadores de mastocitos nos confirmará el diagnóstico.

Caso 1. Adolescente de 12 años. Seguimiento en psicología infantil por sospecha de trastorno somatomorfo. Episodios recurrentes matutinos, muchos tras el desayuno, que comienzan con dolor abdominal y vómitos y se siguen de deposiciones diarreicas y erupción cutánea pruriginosa que comienza en zona facial y se hace generalizada. Buena respuesta a tratamiento antihistamínico y corticoideo. Estudio de alérgenos alimentarios negativo.

Caso 2. Escolar de 9 años. Antecedente de síndrome de vómitos cíclicos en etapa preescolar. Episodios recidivantes con una latencia de 15 días siempre nocturnos. Despertar brusco con dolor abdominal y vómitos que se siguen de pequeñas lesiones urticariales en zona facial que se extienden y generalizan. Buena respuesta a tratamiento antihistamínico y corticoideo oral que utilizan en domicilio en cada episodio. Estudio de alérgenos alimentarios negativo.

Comentarios. En ambos casos los antecedentes supusieron una variable para el retraso diagnóstico. Ambos requirieron varios ingresos en planta para control de síntomas durante el estudio. Tras comprobar ascenso de cifra de triptasa en episodios se inició tratamiento con estabilizadores mastocitarios y antihistamínicos con control de episodios progresivo. Actualmente realizan seguimiento en Centro Especializado.

51. NÓDULO MAMARIO A ESTUDIO. *Escalona Gil AM¹, Martín Galache M¹, Jiménez Domínguez A¹, Ferrín Ferrín MA¹, Álvarez Smith CI¹, García García JE¹, López Ávila FJ², Mateos Diego MA². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Servicio de Pediatría. Centro de Salud Tejares Elena Ginel Díez, Salamanca.*

Introducción. La ectasia ductal mamaria es una afección benigna caracterizada por dilatación de conductos de las

glándulas mamarias acompañada de inflamación y fibrosis periductal. Clínicamente se caracteriza por telorragia principalmente, aunque también puede cursar con nódulos o aumento del volumen de las glándulas mamarias. La ecografía resulta fundamental para su diagnóstico y el tratamiento suele ser conservador.

Caso clínico. Varón de 3 años que consulta en Atención Primaria por nódulo en glándula mamaria izquierda desde hace 4 semanas. No refiere secreciones por el pezón, traumatismo mamario ni manipulación de la zona. No presenta antecedentes perinatales de interés. Afebril, con buen estado general. A la exploración física destaca la presencia de dos nódulos móviles, indoloros, bien delimitados, no adheridos a planos profundos, en región retroareolar izquierda. No adenopatías a nivel axilar ni supraclavicular. Se realizó ecografía de partes blandas en la que se identificó estructura tubular lobulada, con contenido anecoico y paredes finas, de 15 x 4 milímetros en región retroareolar de glándula mamaria izquierda sugerente de ectasia ductal; junto con ganglios axilares reactivos.

Comentarios. La ectasia ductal mamaria es una afección infrecuente por lo que es preciso conocer su benignidad para evitar la realización de pruebas innecesarias o generar alarma en familiares y pacientes. Por ello, podría plantearse la formación en ecografía de los pediatras especialistas de Atención Primaria permitiendo de este modo el manejo de estas patologías desde el Centro de Salud sin necesidad de derivación.

52. NO SIEMPRE ES PÚRPURA. Escalona Gil AM, Martín Galache M, Jiménez Domínguez A, Ferrín Ferrín MA, De Pablo García M, Alcubilla García L, Álvarez Smith CI, Barajas Sánchez MV. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La dermatitis artefacta es un trastorno facticio de manifestaciones cutáneas que suele presentarse en pacientes expuestos a factores estresantes. Se caracteriza por lesiones simétricas, de bordes definidos y similar estado evolutivo presentes en zonas accesibles para ser autoinfligidas. Su diagnóstico es de exclusión y puede precisar intervención psiquiátrica para su resolución.

Caso clínico. Mujer de 12 años que acudió a Urgencias Pediátricas por lesiones cutáneas de carácter purpúrico desde hacía 3 días. No refería otra clínica concomitante, sangrado mucoso ni antecedentes traumáticos previos. Como antecedentes personales destacaba infección de vías respiratorias superiores en las 2 semanas previas, y dolor abdominal en los 2 meses anteriores aislándose *Campylobacter*

jejuni en el coprocultivo. Entre los antecedentes familiares destacaba un tío con policitemia vera. Mostraba buen estado general y a la exploración física presentaba lesiones purpúricas ovoideas y lineales en región anteroexterna de ambos miembros superiores (6 en el izquierdo y 8 en el derecho) y piel de características atópicas. Se realizaron pruebas analíticas incluyendo hemograma, bioquímica, coagulación y serologías para diversos virus, destacando la positividad de Inmunoglobulina G VCA, EBNA y Erythrovirus B19. Se interconsultó a Dermatología quienes sospecharon de un trastorno facticio, reconocido finalmente por la paciente.

Comentarios. Las lesiones purpúricas constituyen un reto diagnóstico que precisa exclusión de enfermedades potencialmente graves como coagulopatías o trastornos autoinmunitarios. La dermatosis facticia es una patología infrecuente que puede ser un desafío para el pediatra. Suele relacionarse con estrés psicosocial importante y debe conocerse para su abordaje diagnóstico y terapéutico adecuado.

53. REVISIÓN DEL NIÑO SANO: DEL OPTOTIPO, AL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA. Grullón Ureña E¹, Gayol Barba P², Suárez Rodríguez M^Á², Muñoz Cabrera V¹, Fernández García A¹, Medina Guerrero C¹, Molleda González S¹, Martínez Pérez M¹. ¹Residente de Pediatría. Hospital Universitario de León. ²Médico adjunto de Pediatría. Centro de Salud La Palomera. León.

Introducción. Se discute mucho sobre la idoneidad de mantener el programa de revisión del niño sano, al considerar que puede favorecer una "sobrecapacitación de las consultas" y una dependencia casi emocional de los padres. Pero este programa tiene como objetivo el cribado de patología no aguda ni sospechada por la familia, y en ocasiones ni siquiera por el pediatra.

Caso clínico. Paciente de 8 años visto en la revisión pausada según programa de nuestra área sanitaria, en el que se aprecia tras realizar optotipo una disminución de la agudeza visual importante con anisocoria que no se había apreciado con anterioridad. Derivado a oftalmología presenta sinequias posteriores en ojo derecho e inicio de queratopatía en banda en ojo izquierdo. Se solicita estudio de uveítis crónica y se deriva para valoración reumatológica. Estudio analítico inicial sin datos reseñables y ecografía articular de miembros inferiores con engrosamiento de la sinovial de la rodilla derecha como único hallazgo. Se le pone una infiltración de triamcinolona de 40 mg en la rodilla e inicia tratamiento con metotrexato 15 mg/semanal, con buena evolución hasta el momento actual.

Comentarios. Los hallazgos anormales de una exploración sistemática son parte de los objetivos perseguidos en la revisión programada de los niños, y pueden llevar al diagnóstico de entidades más complejas de lo esperado, como es el caso de este paciente al que se le detecta una disminución de agudeza visual por uveítis crónica anterior, asociada a una artritis idiopática juvenil.

SESIÓN POSTERS 6

54. DETRÁS DE LOS ESPASMOS EPILÉPTICOS. *Gómez González B¹, González García J², De Los Arcos Solas M¹, Pérez Menéndez MT¹, García-Noriega Fernández M¹, Calvo Gómez-Rodulfo A¹, Corral Hospital S¹, González Acero A³.*
¹Hospital Valle del Nalón. Langreo. ²Hospital Álvarez Buylla. Mieres. ³Hospital de El Bierzo.

Introducción. El complejo esclerosis tuberosa (CET) es un síndrome neurocutáneo con gran variabilidad de expresión fenotípica, signos, síntomas y gravedad. Aunque es una entidad con un patrón de herencia autosómico dominante, la mayoría de pacientes no tienen antecedentes familiares, encontrándonos ante una mutación “de novo”.

Caso clínico. Presentamos el caso de una lactante de 14 meses derivada por sospecha de crisis en las últimas dos semanas. Aportan vídeo en el que se observan movimientos en salvas (5-6) consistentes en flexión de cabeza y extremidades superiores; los realiza a diario en una o dos ocasiones. No refieren retraso psicomotor. En la exploración física se aprecian tres manchas hipocrómicas en extremidades inferiores, una de ellas lanceolada. No otras alteraciones cutáneas. Exploración neurológica normal. Se realiza estudio oftalmológico y ecografía abdominal sin alteraciones; vídeo electroencefalograma compatible con hipoarritmia. Se inicia tratamiento con vigabatrina ante sospecha de esclerosis tuberosa, confirmándose en resonancia magnética cerebral donde se objetivan múltiples nódulos subependimarios. Cese de las crisis tras el inicio del tratamiento, sin alteraciones en el desarrollo neurológico hasta la fecha. No se encuentra mutación en estudio genético.

Comentarios. Aunque el CET es una entidad poco frecuente, es primordial conocer sus principales características, permitiendo realizar un diagnóstico precoz y una intervención terapéutica temprana. En un pequeño porcentaje no encontraremos mutación genética, sin que esto excluya el diagnóstico. Es importante tener un alto índice de sospecha ante un lactante con espasmos epilépticos y buscar de forma activa estigmas cutáneos que puedan hacernos llegar a un diagnóstico.

55. SÍNDROME DE WITTEVEEN-KOLK, PEQUEÑA Y POCO FRECUENTE PATOLOGÍA. *Corpa Alcalde A, Luis Barrera C, García Miralles LC, Mañaricúa Arnáiz A, Arteta Sáenz E, Blanco Barrio A, Puente Ubierna L, Conejo Moreno D.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Witteveen-Kolk es una enfermedad de herencia autosómica dominante, causada por una alteración del gen *SIN3A*. Cursa, entre otros, con problemas en el crecimiento, retraso psicomotor, rasgos dismórficos y en ocasiones epilepsia. Se benefician de un manejo precoz y multidisciplinar y la calidad de vida depende de la aparición de los trastornos psiquiátricos y/o neurológicos.

Caso clínico. Varón con diagnóstico prenatal de crecimiento intrauterino retardado motivo por el que se finaliza la gestación a las 30 semanas. Somatometría al nacimiento: peso (-2,6 DE), longitud (-2,2 DE), perímetro craneal (-2,4 DE), compatible con pequeño para la edad gestacional (PEG) [u1] armónico. A los 6 meses ingresa para estudio de fallo de medro. Llama la atención facies triangular y orejas de implantación baja, así como peso y longitud por debajo de -4 DE para la edad. Durante el primer año de vida presenta un escaso incremento ponderoestatural con velocidad de crecimiento y longitud patológicas (ambas -4 DE). Se optimiza nutrición con sonda nasogástrica, sin éxito, precisando gastrostomía a los 2 años. Ante evolución desfavorable y tras objetivarse retraso psicomotor (RPM), se completó estudio: analítica normal excepto somatomedina-C (-4,14 DE). Cariotipo (46XY), estudio metabólico, CGH arrays, estudio de X-frágil y test del sudor (negativos). A los 4 años se amplió genética, encontrándose mutación en heterocigosis en gen *SIN3A* que se corresponde con Síndrome Witteveen-Kolk, compatible con la clínica del paciente.

Comentario. El fenotipo/genotipo no siempre se corresponde, pero los pacientes PEG que asocian otras características como RPM, deben ser estudiados desde el punto de vista genético.

56. CRISIS FOCALES DEL LÓBULO FRONTAL: PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO. *Miguens Iglesias P, Pérez Alba M, González Carrera E, Alvargonzález Fernández J, García Iglesias A, Lombraña Álvarez E.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Los trastornos epilépticos en la edad pediátrica tienen una incidencia anual de 0,5-1/1.000 habitantes. Dentro de ellos, los de origen focal, presentan diferentes características clínicas en función del área cerebral implicada.

Caso clínico. Niña de 8 años que presenta, desde hace dos semanas, episodios que describen como mirada perdida, detención de la actividad y, ocasionalmente, rigidez o movimientos de extremidades. No emite sonidos y refieren que busca a su madre para abrazarla cuando esta se lo pide. Recuperación rápida y completa en escasos segundos. Ocurren tanto en vigilia como durante el sueño (se incorpora de la cama, con mirada perdida y movimientos de extremidades). No antecedentes médicos de interés y sin hallazgos relevantes en la exploración física. Aportaban vídeo en el que se observa a la paciente acostada, con expresión de miedo y postura distónica de extremidad superior derecha. Se solicita vídeo EEG en el que se aprecian “descargas en regiones frontales, de predominio izquierdo”, asociadas a actividad motora y expresión de pánico, sugestivo de crisis focales hipermotoras del lóbulo frontal. Se completa estudio con RM craneal, que únicamente muestra focos subcorticales milimétricos hipertintensos en T2, inespecíficos. Se inicia tratamiento con oxcarbazepina, actualmente en pauta ascendente.

Comentarios. Se presenta este caso para recordar algunas características de las crisis del lóbulo frontal, como su aparición durante el sueño, con automatismos hipermotores, expresiones de terror o posturas distónicas; así como la importancia de descartar patología orgánica subyacente con la realización de pruebas de imagen.

57. REVISIÓN DE PACIENTES CON DISPLASIA SEPTO ÓPTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. *García Fernández S¹, Oreña Ansorena V², Corujo Murga P³, Martín Pino S¹, Fernández López A¹, Blanco Lago R¹, Hedrera Fernández A¹, Málaga Diéguez I.* ¹Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Analizar de las características clínicas y demográficas de los pacientes con displasia septo óptica así como de los hallazgos en la resonancia magnética nuclear.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo en pacientes con displasia septo-óptica con edades entre los 3 y los 13 años a seguimiento en Neuropediatría de un hospital de tercer nivel desde enero de 2017 a marzo de 2021. Realización de base de datos a través de historia clínica electrónica.

Resultados. De un total de 6 pacientes con sospecha de displasia septo óptica, tras excluir aquellos no confirmados, se incluyeron un total de 4 pacientes (50% varones) con una edad media al diagnóstico de 3 años (rango 2 meses-5 años). En el 75% la clínica al debut fueron alteraciones visuales.

El otro caso debutó como diabetes insípida con vómitos e hipernatremia con buena respuesta a desmopresina. El 100% de los pacientes presentan en la resonancia hipoplasia de nervio óptico (bilateral en el 50% y del ojo derecho en el otro 50%). Otros hallazgos menos frecuentes fueron hipoplasia del tallo hipofisario (25%), hipoplasia del quiasma óptico (50%), agenesia parcial del cuerpo caloso (25%) y holoprosencefalia lobar (25%). El 50% presenta retraso del desarrollo psicomotor, el 100% obesidad precoz y el 50% hipotiroidismo central a tratamiento con levotiroxina.

Conclusiones. Como ya se ha visto en estudios anteriores, la displasia septo-óptica es una patología poco frecuente que se caracteriza por hipoplasia de uno o ambos nervios ópticos, defectos de la línea media cerebral y disfunción hipotálamo-hipofisaria la cual es inconstante.

58. DOCTOR, ¿QUÉ LE PASA AL OJO DE MI HIJO? *Díaz García P, Antomil Guerrero B, García Fernández S, Fernández Morán E, Rodríguez Ortiz M, Hedrera Fernández A, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I.* AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La anisocoria es un hallazgo frecuente en pediatría, considerado patológico si la asimetría es superior a 2 milímetros. En ese caso, debe estudiarse para descartar patología subyacente.

Caso clínico. Lactante de 6 meses que consulta en Urgencias de Pediatría por anisocoria súbita de horas de evolución, objetivada al despertar. Negaban antecedente traumático así como clínica infecciosa. Destacan como antecedentes de interés síndrome de bridas amnióticas con afectación hemicara izquierda y hallazgo de asimetría de ventrículos laterales en ecografía transfontanelar. Asintomático hasta la fecha con neurodesarrollo normal. En la exploración física destacaba miosis, ptosis y enoftalmos izquierdos (Fig. 1), hallazgos compatibles con Síndrome de Horner. No presentaba signos de focalidad neurológica. Se solicita TC craneal



Figura 1.

urgente que descarta patología intracraneal aguda. Ingresó para estudio etiológico, descartando meduloblastoma u otros procesos tumorales. En resonancia magnética cerebral se objetivó asimetría llamativa interhemisférica, con sospecha de hemimegalencefalia sin repercusión clínica actualmente. Ante estabilidad clínica se decide alta a domicilio con diagnósticos de síndrome de Horner posiblemente idiopático y hemimegalencefalia. Se realizará control ambulatorio en Consultas Externas de Neuropediatría.

Conclusiones:

- La etiología de un síndrome de Horner pediátrico es variada, siendo la más frecuente la idiopática.
- Es de vital importancia descartar patología grave, especialmente la tumoral.
- Ante la sospecha de síndrome de Horner, se deberían llevar a cabo pruebas de imagen y analíticas que permitan orientar el diagnóstico etiológico.
- La hemimegalencefalia es un trastorno de la migración neuronal muy poco frecuente y con mal pronóstico. No hemos encontrado en la literatura asociación entre ambas.

59. UN CASO INFRECUENTE DE DIFICULTAD PARA LA MARCHA. *Miguens Iglesias P¹, González Carrera E¹, Pérez Alba M¹, Rodríguez Lorenzo P¹, Pardo de la Vega R¹, Urdiales Sánchez S².* ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La polineuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión (HNPP) es una neuropatía hereditaria poco frecuente en la edad pediátrica, que se presenta habitualmente en forma de monopatía aguda no dolorosa.

Caso clínico. Paciente mujer de 12 años remitida por cuadro de dificultad para la dorsiflexión de pie izquierdo con limitación para la marcha de varias semanas de evolución. No recuerda antecedente traumático ni infeccioso. Como antecedente familiar relevante, su madre padece síndrome del túnel carpiano derecho. La paciente presenta una dificultad III/V para la dorsiflexión de pie izquierdo con sensibilidad conservada, abolición de los reflejos aquileos y un ligero patrón de la marcha en steppage. El resto de la exploración fue normal. El estudio electromiográfico y electroneurográfico, demostró patrones compatibles con una polineuropatía mixta (motora y sensitiva), de tipo desmielinizante y asimétrica. Ante estos resultados se realiza estudio genético que confirma una HNPP por presencia en heterocigosis de una microdelección parcial del exón PMP22 en la región

cromosómica 17P11.2. Se inició tratamiento rehabilitador, y la evolución clínica fue favorable, con recuperación completa de la función motora y sensitiva del miembro inferior izquierdo. Se ha iniciado estudio genético familiar.

Comentarios. La HNPP es una entidad infrecuente (7-16 casos/100.000 habitantes) y de presentación excepcional en Pediatría. Su forma clínica más característica es una neuropatía sensitiva y motora recurrente en nervios individuales (peroneo, cubital, mediano), en pacientes con antecedentes familiares de cuadros semejantes. La recuperación funcional es completa en muchos casos.

60. CUANDO LA EPILEPSIA NO EVOLUCIONA BIEN.

Oreña Ansorena V¹, García Fernández S², Corujo Murga P³, Antomil Guerrero B², Fernández Morán E², Blanco Lago R², Hedrera Fernández A², Málaga Diéguez I². ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los trastornos del desarrollo cortical constituyen un grupo de entidades que derivan de la detención de la migración neuronal, pero también pueden verse afectadas la proliferación y la organización. La heterotopía es el más frecuente, en la que un subconjunto de neuronas no migra a la corteza cerebral en desarrollo y permanecen como nódulos que recubren la superficie ventricular.

Caso clínico. Paciente de 9 años derivado a Neuropediatría por inicio 2 años antes de crisis epilépticas de semiología hipermotora nocturnas y de frecuencia 3 por semana. Asocia deterioro del rendimiento académico y problemas atencionales. Se realiza vídeo-EEG en privación de sueño donde se objetivó y con más frecuencia durante el sueño una actividad epileptiforme focal e intercrítica en región frontal del hemisferio izquierdo. Se realiza RM craneal en donde se identifica una lesión de morfología nodular en localización subependimaria que presenta la misma señal de la cortical cerebral, localizada en el atrio ventricular izquierdo, compatible con heterotipia subependimaria en atrio ventricular izquierdo. Inicia tratamiento con oxcarbazepina sin respuesta por lo que se añade lacosamida y posteriormente levetiracetam. Actualmente con oxcarbazepina a 37,5mg/kg/d y levetiracetam a 40 mg/kg/d. Se decide derivación a unidad de cirugía de la epilepsia y se solicita estudio genético de panel para trastorno de migración neuronal, pendiente.

Comentarios. Nuestro caso presenta el debut habitual de esta patología, con epilepsia y alteración cognitiva-conductual. Se considera uno de los trastornos congénitos más

comunes en la epilepsia familiar y de comienzo precoz. La RM es la técnica diagnóstica de elección.

61. TRASTORNO DE LA MIGRACIÓN NEURONAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. *Maillo Del Castillo JM, García Serrano E, Lázaro Ramos J, Marrero Calvo MF, Jiménez Martín AM, Jiménez Saucedo MP, Abad Moreno N, Martín Bahamontes C. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.*

Introducción. La esquizencefalia es una malformación congénita del desarrollo del sistema nervioso central con alteraciones de la migración neuronal. Es una entidad rara, cuyo diagnóstico es a través de neuroimagen y el único tratamiento es sintomático. Suelen presentar tríada clínica de hemiparesia, discapacidad intelectual y crisis convulsivas. La gravedad del trastorno motor se ve muy influenciada en función de la extensión, la apertura labial, la bilateralidad y el tamaño de la malformación.

Caso clínico. Neonato procedente de embarazo sin controlar. Niega consumo de tóxicos o infecciones. Ingresa en neonatos por hipoglucemia y sospecha de sepsis precoz con único hallazgo de presencia de *Streptococcus agalactiae* en frotis rectal. PCR citomegalovirus en orina negativo. En exploración física al mes de vida destaca estrabismo divergente y microcefalia por lo que se solicita ecografía transfontanelar. Se observan varias malformaciones cerebrales, se amplía estudio con resonancia magnética cerebral en el que se observa esquizencefalia de labio cerrado con ausencia de cuerpo calloso y de sépto pelucido. A los 20 meses destaca hemiparesia espástica derecha, leve retraso motor con resto desarrollo acorde. El electroencefalograma es normal. El estrabismo es seguido por oftalmología. Pendiente estudio genético.

Comentarios. La etapa de la migración neuronal ocurre entre el tercero y quinto mes de gestación. La etiología puede ser debida a causas genéticas, vasculares e infecciosas, siendo el CMV una de las más frecuentes. En nuestro caso, un embarazo sin controlar junto con la posibilidad de la sepsis precoz pudiera formar parte de la etiología del mismo, a la espera de los resultados genéticos.

62. FÁRMACOS Y EFECTOS ADVERSOS: ÁCIDO VALPROICO. *Gonzalo San Esteban A, Obregón Asenjo M, Pérez Salas S, Luis Barrera C, Zarandona Leguina S, Navarro Abia V, Domínguez Sánchez P, Gabaldón Pastor D. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El ácido valproico es un fármaco anti-convulsivante dotado de un amplio espectro de actividad antiepiléptica, utilizado en la práctica clínica en crisis epilépticas generalizadas, parciales y mixtas. Sin embargo, son numerosos los efectos adversos descritos como molestias gastrointestinales, aumento de peso, anemia y trombocitopenia, hepatopatía, pancreatitis, así como riesgo teratogénico. Además, se han descrito numerosas interacciones farmacológicas, por lo que su uso requiere una vigilancia estrecha.

Casos clínicos. Se presentan dos casos representativos, poco frecuentes, entre nuestros pacientes hospitalizados en tratamiento con ácido valproico. En primer lugar, paciente de 4 años con encefalopatía epiléptica, consulta por dolor abdominal, vómitos y rechazo a la ingesta. En las pruebas de imagen se observa un íleo intestinal y en las pruebas analíticas sanguíneas destaca: amilasa de 772 mg/dL y lipasa de 847 mg/dL. Ante la sospecha de pancreatitis secundaria a ácido valproico se inicia tratamiento de soporte y se realiza una pauta descendente rápida del fármaco con resolución del cuadro. En segundo lugar, paciente de 12 años con síndrome de Dravet, tras un control analítico se observa una creatinina sérica 0,53 mg/dL, fósforo 1,8 mg/dL, acidosis metabólica, así como glucosuria y proteinuria. Presentando una excreción fraccionada de sodio: 1,9% y de potasio 13,8%, se sospecha una nefropatía tubular proximal de causa farmacológica por lo que se decide retirar el ácido valproico observando una mejoría clínica y analítica.

Comentarios. La prescripción de medicamentos supone una responsabilidad en nuestra práctica clínica. Debemos conocer los posibles efectos adversos de su utilización y vigilar su posible aparición realizando controles periódicos para su detección precoz.

63. FENOTIPO FAMILIAR PECULIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO. *García Fernández S¹, Oreña Ansorena V², Fernández Morán E¹, Díaz García P¹, Antomil Guerrero B¹, Fernández López A¹, Hernando Acero I¹, García González N¹. ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La displasia ectodérmica hipohidrótica es un trastorno genético del desarrollo de las estructuras ectodérmicas que se caracteriza por pelo ralo, dientes anómalos o ausencia de dientes, y disminución o ausencia de sudoración. Es una enfermedad genéticamente heterogénea presentando tres patrones de herencia: recesiva, dominante y ligada al cromosoma X.

Caso clínico. Lactante de 18 meses en estudio por fenotipo peculiar, eliminación diaria de mucosidad densa amarilla-marrón y anhidrosis. Como antecedentes familiares dos tíos paternos tienen implante coclear y varios miembros por rama materna presentan falta de piezas dentarias. Fue una gestación a término, cesárea urgente, presentando distrés respiratorio al nacimiento que fue mejorando progresivamente. Ingresado a los 18 días de vida por fiebre de origen desconocido con estudios complementarios normales incluido panel NGS de enfermedades autoinflamatorias. Seguido en Gastroenterología por escasa ganancia ponderal y en foniatría por disfagia a líquidos. En la exploración presenta pelo ralo con costras en cuero cabelludo, ausencia de cejas y pestañas, coloración pardo-amarillenta de la piel, hiperpigmentación periorbital, nariz en silla de montar y mandíbula pequeña. Se realiza exoma clínico que detecta una variante en homocigosis en el gen EDAR localizado en el cromosoma 2q13 que confirma la sospecha de displasia ectodérmica hipohidrótica. En estudio de segregación familiar ambos padres son portadores heterocigotos de la variante patogénica.

Comentarios. En nuestro paciente se ha detectado la presencia de una variante patogénica en homocigosis en el gen EDAR, una heredada de cada progenitor. El riesgo de recurrencia de la enfermedad en futuros hermanos es del 25%.

64. SÍNDROME DE MARÍN AMAT SIN ANTECEDENTE DE PARÁLISIS FACIAL. *González Carrera E¹, Miguens Iglesias P¹, Baruque Rodríguez S¹, García Iglesias A¹, Fernández Fernández E², Álvarez Álvarez N¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ²Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Rocas-Monteviel. Gijón.

Introducción. El síndrome de Marín Amat es una sincinesia trigémino-facial adquirida e infrecuente en pediatría. Clínicamente se observa blefarospasmo al abrir la boca, sonreír o fruncir los labios. Se debe a una regeneración aberrante del nervio facial que produce inhibición del músculo elevador del párpado superior con contracción anormal y simultánea del orbicular homolateral y pterigoideo externo ante estímulos de estiramiento muscular. El diagnóstico es clínico y no precisa pruebas complementarias para su confirmación.

Caso clínico. Niña de 3 años sin antecedentes relevantes con desarrollo psicomotor normal que, desde hace 6 meses, presenta ligera ptosis palpebral izquierda que se acentúa con el llanto. Adecuada motilidad facial sin alteración de pares bajos. Niegan antecedente infeccioso ni traumático. No otra sintomatología asociada. En la exploración presenta ligera ptosis palpebral izquierda en reposo que se acentúa cuando llora y frunce los labios. Resto de exploración general y neurológica normales. La valoración oftalmológica no muestra alteraciones. Pendiente de resonancia magnética cerebral.

Comentarios. Debemos conocer esta entidad para incluirla en el diagnóstico diferencial de ptosis palpebral y diferenciarla del síndrome de Marcus-Gunn y otras entidades como el hemiespasmo facial y la parálisis facial pura. En caso de ausencia de antecedentes que justifiquen la inervación aberrante es recomendable la realización de neuroimagen para descartar la presencia de lesión intracraneal. La totalidad de los casos publicados hasta la fecha tienen antecedente de parálisis facial o traumatismo, evento que no ocurre en nuestra paciente. Se recomienda seguimiento evolutivo para valorar la necesidad de tratamiento del blefarospasmo con toxina botulínica.