SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Boletín de Pediatría

VOL. LXIV • Nº 269 • 3/2024

ergon

Boletín de Pediatría

VOL. LXIV • Nº 269 • 3/2024

WWW.BOLETINDEPEDIATRIA.ORG

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Presidenta: María Jesús Cabero Pérez
Vicepresidente Asturias: Gonzalo Solís Sánchez
Vicepresidente Castilla y León: Fernando Centeno Malfaz
Secretario General: Lorenzo Guerra Díez
Tesorero: Julián Rodríguez Suárez
Presidente del Patronato FESV: Corsino Rey Galán
Director del Boletín: Antonio Hedrera Fernández
Director de la Página Web: David Pérez Solís

Vocales:
Atención Hospitalaria: Rocío Sancho Gutiérrez
Atención Primaria: Ana Corrales Fernández
Cirugía Pediátrica: Isabel Simal Badiola
Asturias: Javier González García
Ávila: Sara Rupérez Peña
Burgos: Gregorio de la Mata Franco
Cantabria: Montserrat Matilla Barba
León: Jorge Martínez Sáenz de Jubera
Palencia: Beatriz Bello Martínez
Salamanca: Beatriz Plata Izquierdo
Segovia: Leticia González Martín
Valladolid: Sara Puente Montes
Zamora: Víctor Manuel Marugán Isabel

Vocales de Residentes:
Asturias: Clara Simón Bernaldo de Quirós
Cantabria: Julia Marín Rodero
Castilla-León: Mario Iglesias Rodríguez

Comité Editorial del Boletín de Pediatría de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Director Fundador: Ernesto Sánchez Villares†
Director: Antonio Hedrera Fernández (Oviedo)

Consejo de Redacción:
Carlos Alcalde Martín – *Errores innatos del metabolismo*
Víctor Álvarez Muñoz – *Cirugía Pediátrica*
Juan Arnáez Solís – *Neonatología*
María Jesús Cabero Pérez – *Neumología Pediátrica*
Laura Calle Miguel – *Infectología Pediátrica*
Ramón Cancho Candela – *Neuropediatría*
Alfredo Cano Garcinuño – *Neumología Pediátrica*
Hermenegildo González García – *Hematología y Oncología Pediátricas*
Lorenzo Guerra Díez – *Urgencias Pediátricas*
Carlos Imaz Roncero – *Psiquiatría Infantil*
María Soledad Jiménez Casso – *Cardiología Pediátrica*
Santiago Lapeña López de Armentia – *Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica*
Venancio Martínez Suárez – *Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria*
Gregorio de la Mata Franco – *Nefrología Pediátrica*
Inés Mulero Collantes – *Endocrinología Pediátrica*
Carlos Ochoa Sangrador – *Investigación y Pediatría Basada en la Evidencia*
David Pérez Solís – *Pediatría Hospitalaria*
Pablo Prieto Matos – *Genética Clínica y Dismorfología*
Corsino Rey Galán – *Cuidados Intensivos Pediátricos*
Beatriz Salamanca Zarzuela – *Cardiología Pediátrica*
Marta Sánchez Jacob – *Bioética y Pediatría Social*
Gonzalo Solís Sánchez – *Neonatología*
Ricardo Torres Peral – *Gastroenterología y Nutrición Pediátrica*

Secretaría de Redacción

Área de Gestión Clínica de Pediatría
Hospital Universitario Central de Asturias
Avenida de Roma, s/n
33011 Oviedo
Correo electrónico: boletin@sccalp.org

Edición y Publicidad

ERGON 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

© 2024 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.

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

REDIB | Red Iberoamericana de Innovación y Conocimiento Científico
www.redib.org

SOME RIGHTS RESERVED

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

XX 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 500 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2024, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Notas Clínicas 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 2025 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 comunicarse de forma oficial al autor principal 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 2025.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

XXXV Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez Villares

141 **PROGRAMA CIENTÍFICO**

ENTREGA DE LA MEDALLA DE HONOR DEL MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y ERNESTO SÁNCHEZ-VILLARES

143 Presentación del Dr. D. Javier Pellegrini Belinchón
F. Lorente Toledano

147 Agradecimiento
J. Pellegrini Belinchón

MESA REDONDA: ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGÍA

151 Trastornos paroxísticos no epilépticos antes del anochecer
A. Hernández Fabián

156 Trastornos paroxísticos no epilépticos durante el sueño
I. Ruiz-Ayúcar de la Vega

160 Urgencias en Neurología Infantil. Vuelta a las bases. Claves clínicas
A. Melero González

CONFERENCIA

164 Viejos patógenos, nuevos comportamientos
C. Grasa

CONFERENCIA DE CLAUSURA: NUTRICIÓN SINÉRGICA PARA EL LACTANTE

167 Más allá de los HMOs. La leche materna como modelo
J.J. Díaz Martín

171 **COMUNICACIONES ORALES**

190 **PÓSTERES**

252 **Normas de publicación**

Summary

XXXV Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez Villares

141 **SCIENTIFIC PROGRAM**

AWARDING OF THE MEDAL OF HONOR OF XXXV MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES

143 Presentation of Dr. D. Javier Pellegrini Belinchón
F. Lorente Toledano

147 Acknowledgement
J. Pellegrini Belinchón

ROUND TABLE: UPDATE IN NEUROLOGY

151 Paroxysmal non-epileptic disorders before dusk
A. Hernández Fabián

156 Paroxysmal non-epileptic disorders during sleep
I. Ruiz-Ayúcar de la Vega

160 Emergencies in Paediatric Neurology. Return to the basics. Clinical keys
A. Melero González

CONFERENCE

164 Old pathogens, new behaviors
C. Grasa

CLOSING CONFERENCE: SYNERGISTIC NUTRITION FOR INFANTS

167 Beyond HMOs. Breast milk as a model
J.J. Díaz Martín

171 **ORAL COMMUNICATIONS**

190 **POSTERS**

252 **Publication guidelines**

Programa científico

XXXV Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez Villares

UNIVERSIDAD PONTIFICIA DE SALAMANCA

15 y 16 de noviembre de 2024

VIERNES, 15 DE NOVIEMBRE DE 2024

11:00 **TALLERES**

11:00-12:30

- Cojera. ¿Al traumatólogo o al reumatólogo?
  Aula 12. Planta primera
  - **Jorge López Olmedo** *(Traumatólogo. Ortopedia y Traumatología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Elena Urbaneja Rodríguez** *(Reumatóloga. Reumatología Pediátrica. Hospital Recoletos Campo Grande. Valladolid)*
- Curas y suturas
  Aula 14. Planta primera
  - **Carmen Cebrián Muiños** *(Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Jorge Liras Muñoz** *(Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
- Interpretación de informes genéticos: El escape room genómico
  Aula 15. Planta primera
  - **Ramón Arroyo Ruiz** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Carla Criado Muriel** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **María Justel Rodríguez** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*
  - **Pablo Prieto Matos** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*

14:30 Entrega de documentación
Secretaría Técnica

15:00 **COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERES**

17:00 *Descanso-café*

17:30 **INAUGURACIÓN OFICIAL DEL MEMORIAL. BIENVENIDA Y PRESENTACIÓN**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja

18:00 **ENTREGA DE LA MEDALLA DEL MEMORIAL AL DR. FRANCISCO JAVIER PELLEGRINI BELINCHÓN**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja
Presentación: **Prof. Félix Lorente Toledano**
Ponente: **Dr. Francisco Javier Pellegrini Belinchón**

18:30 **MESA REDONDA – ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGÍA**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja
Moderador: **Hilario Gómez Martín** *(Neurología Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*

- Trastornos paroxísticos no epilépticos diurnos. **Aránzazu Hernández Fabián** *(Neurología Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
- Trastornos paroxísticos no epilépticos nocturnos. **Irene Ruiz Ayúcar de la Vega** *(Neurología Pediátrica. Complejo Asistencial de Ávila)*
- Urgencias en Neurología infantil. Vuelta a las bases. Claves clínicas. **Alejandra Melero González** *(Neurología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid)*

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

SÁBADO, 16 DE NOVIEMBRE DE 2024

08:30 **COMUNICACIONES ORALES Y PÓSTERES**

09:30 **TALLERES (repetición)**
09:30-11:00

- Cojera. ¿Al traumatólogo o al reumatólogo?
  Aula 12. Planta primera
  - **Jorge López Olmedo** *(Traumatólogo. Ortopedia y Traumatología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Elena Urbaneja Rodríguez** *(Reumatóloga. Reumatología Pediátrica. Hospital Recoletos Campo Grande. Valladolid)*
- Curas y suturas
  Aula 14. Planta primera
  - **Carmen Cebrián Muiños** *(Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Jorge Liras Muñoz** *(Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
- Interpretación de informes genéticos: El escape room genómico
  Aula 15. Planta primera
  - **Ramón Arroyo Ruiz** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **Carla Criado Muriel** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*
  - **María Justel Rodríguez** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*
  - **Pablo Prieto Matos** *(DiERCYL. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*

09:30 **REUNIÓN DE GRUPOS DE TRABAJO**

11:00 *Descanso-café*

11:30 **CONFERENCIA – VIEJOS PATÓGENOS, NUEVOS COMPORTAMIENTOS**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja
Moderadora: **Beatriz Jiménez Montero** *(Infectología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander)*
Ponente: **Carlos Grasa** *(Infectología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid)*

12:15 **CONFERENCIA DE CLAUSURA – NUTRICIÓN SINÉRGICA PARA EL LACTANTE**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja
Moderador: **Ricardo Torres Peral** *(Gastroenterología Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca)*

- Más allá de los HMOs. La leche materna como modelo. **Juan José Díaz Martín** *(Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo)*
- Primer estudio clínico en lactantes con una fórmula infantil con 6 HMOs y *B. infantis*. **Judith Justicia García** *(Medical Affairs Specialist - Infant Nutrition. Nestlé España)*

13:15 **ENTREGA DE PREMIOS Y CLAUSURA DEL MEMORIAL**
Auditorio San Juan Pablo II. Planta baja

Entrega de la Medalla de Honor del Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares

Presentación del Dr. D. Javier Pellegrini Belinchón

FÉLIX LORENTE TOLEDANO

Buenas tardes a todos. Muchas gracias Señora Presidenta por concederme el honor de presentar al Profesor Dr. D. Javier Pellegrini Belinchón.

Aunque Javier es una persona muy conocida en este foro, dada su vinculación con los pediatras de Salamanca y de la SCCALP, me van a permitir destacar brevemente los datos más relevantes de su extenso currículum y de su personalidad, lo que ilustrará por qué el Comité del Memorial Guillermo Arce-Sánchez Villares le ha otorgado, unánimemente, la Medalla de Honor.

El Dr. Pellegrini nace en Albacete y estudia Medicina en la Universidad Complutense de Madrid, donde se licencia en 1980. Posee dos grados de Licenciado en Medicina y Cirugía: el primero por la Universidad Autónoma de Madrid y el segundo por la Universidad de Salamanca, con las calificaciones de Sobresaliente y Sobresaliente *Cum Laude,* respectivamente. En el año 2012 adquiere el Grado de Doctor por la Universidad de Salamanca con la calificación de Sobresaliente *Cum Laude* y Premio extraordinario.

En la actualidad es Profesor Asociado de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca, Profesor Adjunto de Pediatría de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Pontificia de Salamanca y Profesor del Título propio también de la Universidad de Salamanca.

Está acreditado por la Agencia para la Calidad del Sistema Universitario de Castilla y León (ACSU-CyL) como Profesor Contratado Doctor, Profesor de Universidad Privada y Profesor Ayudante Doctor.

El mismo año de licenciarse en Medicina el Dr. Pellegrini aprueba el examen M.I.R. obteniendo plaza, para especializarse en Pediatría, en el Hospital del Niño Jesús de Madrid, al que se incorporará después de realizar el servicio militar en la base Naval de Vigo donde fue adscrito, como médico, al Servicio de Medicina Interna del Hospital Militar. Este periodo es trascendental en su vida, ya que en ese Hospital conoce a Margarita, su esposa, quien en ese momento era toda una Oficial de la Marina.

Cumplida su obligación con la Patria, comienza la especialización en Pediatría. Pronto es una persona apreciada en el Hospital del Niño Jesús, no solo porque fuera el único varón de su promoción, sino por sus muchas cualidades. Rotó por las distintas especialidades del Niño Jesús excepto neonatología lo que hizo en el Hospital Infantil La Paz con el Profesor Quero, quien sería también su director de Tesina de Licenciatura. Durante su residencia fue Miembro de la Comisión de Docencia en representación de los Médicos Residentes.

Obtiene el Título de Pediatra por el Ministerio de Educación en 1985, el de Médico Diplomado en Sanidad por la Escuela Nacional de Sanidad de Madrid en 1986 y el de Experto Universitario en Vacunas en Atención Primaria por la Universidad Complutense de Madrid en 2006.

Terminada la especialidad se inclina por la Pediatría de Atención Primaria. Su primer destino fue como Pediatra Interino en el Centro de Salud de Azuqueca de Henares (Guadalajara) y después de Pediatra Interino en el Centro de Salud "Cervantes" de Guadalajara.

Aprobada la oposición, se incorpora como Pediatra, con nombramiento en propiedad, al Centro de Salud de Vitigudino, pueblo cercano a Salamanca.

Correspondencia: lorente@usal.es

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Tal es la impronta que a lo largo de 11 años Javier deja en Vitigudino que, cuando cesa, la Corporación Municipal y el pueblo entero le obsequian con un gran homenaje de despedida. Aún hoy las madres recuerdan con gran cariño al Dr. Pellegrini, el pediatra de sus hijos, y varios de los que de niños fueron sus pacientes, hoy son médicos y alguno incluso pediatra. Eso se llama "sembrar con el ejemplo".

En 1999 Javier se traslada al Centro de Salud "Alfonso Sánchez Montero" de Pizarrales, en Salamanca, donde sigue en la actualidad disfrutando con la atención asistencial a los más pequeños; pero, a su vez, asumiendo otros compromisos: además de la labor docente e investigadora a la que me referiré más adelante, Javier ha sido Coordinador Médico del Centro de Salud, Miembro de la Comisión de Mejora de la Calidad de Atención Primaria del Área de Salamanca, Miembro de la Comisión de Uso Racional del Medicamento y Miembro del Grupo de Trabajo de Anestesia Pediátrica de la Gerencia Regional de Salud de Castilla y León.

Hace 39 años el Dr. Fernando Malmierca inició en Salamanca reuniones para pediatras de Atención Primaria y hospital y para Residentes de Pediatría en las que, después de abordar algún tema científico, pasábamos un buen rato charlando y tomando un vino, lo que contribuyó a que la relación de los pediatras de Salamanca fuera muy buena y repercutiera en una mejor atención a nuestros niños. Años más tarde Javier tomó las riendas de estas reuniones, que ahora comparte con Olga y Gonzalo y que continúan siendo todo un éxito. Además de estas reuniones periódicas, Javier ha participado activamente en cuantas reuniones científicas, cursos y proyectos se han organizado en Salamanca e incluso ha colaborado con la administración en la organización de la Pediatría de nuestra Provincia.

Nada más llegar a Salamanca Javier se hizo socio de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP), participando desde el principio en ella activamente. En el año 2006, coincidiendo con mi Presidencia, fue Secretario General de la Junta Directiva y, en la siguiente legislatura, Vicepresidente por Castilla y León. Desde 2011 es Patrono de la Fundación Ernesto Sánchez-Villares. Ha sido Secretario del Comité del Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares y actualmente miembro del mismo. Es Miembro de la Grupo de trabajo de Coordinación asistencial y Revisor externo de varias Guías de práctica clínica en la SCCALP.

A nivel de la Pediatría Nacional, fue Vicepresidente Nacional y Vocal de la Junta Directiva de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) y en la actualidad es responsable de la formación de Residentes y Coordinador del Grupo de Trabajo de Asma y Alergia.

Es igualmente Miembro del Grupo de Trabajo de Validación de Actividades de la Asociación Española de Pediatría (AEP) y Vocal del Comité Científico Ejecutivo de los Congresos de la AEP desde el 2010.

Hasta hoy ha pertenecido a 23 Comités Científicos o de Organización de Congresos y Reuniones de Pediatría, tanto en la SCCALP como en SEPEAP y AEP.

Es Socio de Honor de la Asociación Española de Pediatría y de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria.

En cuanto a su actividad docente, el Dr. Pellegrini se incorporó, como Profesor Colaborador, en la docencia práctica de Pediatría a la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca en el curso 2005/2006 y desde el curso 2011/2012 y hasta la actualidad es Profesor Asociado de Pediatría en Ciencias de la Salud con docencia teórica y práctica en la Facultad de Medicina. En el año 2015 fue Miembro del Consejo del Departamento de Ciencias Biomédicas y del Diagnóstico de la Universidad de Salamanca, donde se encuentra integrada el área de Pediatría. No me resisto a contarles que, al terminar de impartir su primera clase teórica en la Facultad de Medicina, que versó sobre "enfermedades exantemáticas en pediatría", los alumnos estuvieron aplaudiéndole durante 5 minutos, lo que da idea de las cualidades docentes que posee.

Cuatro años más tarde esta Universidad Pontificia que hoy nos acoge, le pidió participar en la docencia de la Pediatría de la Facultad de Ciencias de la Salud en el grado de Enfermería, donde está desarrollando una magnífica labor. Hace unos días tuve la oportunidad de presenciar cómo una enfermera que se había graduado en esta Universidad acudía a visitar, con gran cariño, al que fue su profesor, el Dr. Pellegrini.

Cuando se acordó que los alumnos de Pediatría hicieran prácticas en los centros de salud, hubo al principio cierta resistencia pues consideraban que serían inferiores a las de hospital. Pronto se dieron cuenta de que las prácticas con los pediatras de Atención Primaria de Salamanca eran excelentes. Tan es así que, el año pasado, la Facultad de Medicina, tras una encuesta realizada por el Consejo Estatal de Estudiantes de Medicina en todas las Facultades públicas y privadas de España, fue premiada *"por impartir la mejor formación en Pediatría de Atención Primaria"*. A la entrega del premio acudimos el Señor Decano, Javier Pellegrini y quien les habla. Como declaraba Javier en la entrega del premio: "la clave de que Salamanca marque la diferencia es que tiene un profesorado, en la Pediatría de Atención Primaria, que le pone cariño a la formación". Tengo que decir que el Dr. Pellegrini fue siempre uno de los pediatras más demandados por los alumnos para realizar sus prácticas en Atención Primaria.

Algo parecido ocurrió con los residentes de Pediatría. Al principio tuvieron ciertas dudas acerca de rotar por los

centros de salud, pero pronto se dieron cuenta de que la rotación por Atención Primaria enriquecía y mucho su formación pediátrica. Una vez más eran muchos los residentes que solicitaban rotar con Javier lo que llevó a plantearme: "si la mayoría de los residentes quieren rotar con el Dr. Pellegrini, por qué no le proponemos que se incorpore él al Servicio de Pediatría del Hospital". Con buen criterio Javier prefirió seguir con lo que realmente le hacía feliz: sus niños de Atención Primaria.

Si la labor de Javier en la docencia es importante, no menos es la investigación que ha desarrollado y continúa desarrollando en Atención Primaria. En el año 2012 defendió su tesis doctoral que versó sobre *"Epidemiología de las sibilancias en el primer año de vida: Estudio multicéntrico",* y es muy significativo que para su trabajo contó con la colaboración de prácticamente todos los pediatras de Salamanca.

Dos años más tarde se puso en marcha a nivel mundial el estudio "Global Asthma Network" (GAN). Un proyecto sobre epidemiología de las sibilancias en niños y adolescentes y sus factores de riesgo, siguiendo el modelo ISAC realizado años antes, pero en este caso con más de 100 países involucrados. En España participaron en el GAN seis ciudades y una de ellas fue Salamanca, con el Dr. Pellegrini como coordinador del estudio para el que logró reclutar a más de 6.000 niños. De este estudio surgieron varias publicaciones y trabajos de tesis doctorales realizados por pediatras de Atención Primaria y dirigidos por Javier.

El Dr. Pellegrini ha sido Director de cuatro tesis doctorales calificadas con Sobresaliente *Cum Laude*, y de tres más que están pendientes de defensa. Incluso fue codirector, junto al Profesor Taborda Barata, de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad de Covilha (Portugal), de una tesis que desgraciadamente se frustró por la Covid-19. Ha sido miembro de 15 tribunales de Tesis Doctorales.

Ha dirigido 13 "Trabajos de Fin de Grado" en la Facultad de Medicina, 38 "Trabajos de Fin de Grado" en la Facultad de Ciencias de la salud de la Universidad Pontificia y 2 "Becas de Colaboración" para estudiantes universitarios.

Sus proyectos de Investigación fueron financiados por organismos públicos o fundaciones, de manera competitiva, en 11 ocasiones.

En cuanto a publicaciones, el Dr. Pellegrini ha escrito 45 capítulos de libros, tiene 19 publicaciones en revistas internacionales, 74 publicaciones en revistas nacionales, ha impartido 66 ponencias en Congresos Nacionales e Internacionales y 74 comunicaciones también a Congresos Nacionales e Internacionales. Ha dado 74 Cursos de formación, y ha asistido a más de un centenar de ellos. Sus presentaciones a Congresos fueron premiadas en 11 ocasiones.

Pertenece a 9 Redes y Grupos de Trabajos de Investigación y al Comité Editorial de las Revistas *Anales de Pediatría* y *Pediatría Integral*.

Unas palabras sobre Javier como persona y amigo. Supe que vendría a Salamanca a través de la Dra. Teresa Laso, Jefa del Servicio de Alergia del Hospital Niño Jesús, con quien Javier había rotado y a quien le habían impresionado sus muchos conocimientos y calidad humana. Ya en Salamanca coincidíamos regularmente en las reuniones de pediatras, pero cuando realmente llegué a tratarle e intimar con él fue con motivo del XII Congreso de Pediatría Extrahospitalaria que organizó en 1998 el Dr. Malmierca. Aunque Javier pertenecía al Comité de Organización y yo al Comité Científico local, ambos Comités trabajábamos conjuntamente dirigidos por Fernando. Desde entonces he tenido la oportunidad de coincidir y colaborar con él muchas veces en la docencia, en la investigación y en otros proyectos. Hemos realizado juntos viajes a congresos, reuniones, comités y tribunales de Tesis Doctorales. Hemos disfrutado cada domingo de nuestra tertulia en el "Cervantes", y también de viajes de placer con nuestras esposas.

Con Javier da gusto estar y trabajar, ya que es una persona afable, cercana, seria, con cierto grado de socarronería, muy trabajadora y generosa pues siempre está dispuesto a ayudar a los demás; es un buen tertuliano, con las ideas muy claras sobre cualquier tema objeto de debate en los que en todo momento dice lo que piensa, pero siempre con el ánimo de aportar y colaborar. En definitiva, es un amigo fiel, muy amigo de sus amigos. Por todo ello es natural que nuestra amistad y afecto se haya ido consolidando con los años.

Uno de los momentos más gratificantes, en mi relación con Javier, fue cuando, con motivo del premio extraordinario de su tesis doctoral, fue nombrado representante de la Facultad de Medicina para la investidura de los nuevos doctores y me cupo el honor de ser su Padrino, en un acto, realmente emotivo, celebrado en el Paraninfo de la Universidad el día de Santo Tomas, todo él en latín y amenizado por los cantos del coro universitario y el sonar de las chirimías.

Como Padrino le impuse las **Insignias de Doctor**: el **Birrete** para que *"sobresalga sobre los demás"*, el **Anillo** *"símbolo de alianza con la sabiduría"*. Le entregué el **libro abierto** *"para que abra los secretos de la sabiduría"* y después el **libro cerrado**, *"para que dichos secretos los guarde en lo profundo del corazón"*, diciéndole: *"te doy la facultad de enseñar, comprender e interpretar"*. A continuación le conduje a su **asiento** con estas palabras: *"Siéntate en la silla de la sabiduría para que, desde ella, sobresaliente por tu ciencia, enseñes, gobiernes, juzgues y sirvas en la Universidad, en el foro y en la nación".*

Puesto de nuevo en pie le pido darnos un **abrazo** para que con él *"quede ligado siempre conmigo y con nuestra Alma*

Máter". A continuación le acompaño a recibir el abrazo del Señor Rector e insignes doctores.

Tras jurar los nuevos doctores guardar los derechos y el honor de nuestra Universidad, el Señor Rector les impone la medalla de Doctor diciéndoles: *"Egregios señores y señoras os admito e incorporo al colegio de doctores de la Universidad de Salamanca, con todos los honores, libertades, exenciones y privilegios de que gozan los demás doctores en esta Universidad".*

Javier, si para mí fue un honor ser tu Padrino en tu Investidura de Doctor, no lo es menos haberte presentado en esta ocasión. Mi enhorabuena por esta medalla que, tan merecidamente, te ha otorgado la SCCALP.

Enhorabuena Margarita por la distinción que hoy recibe tu marido. Debe compartirla contigo, porque muchos de los méritos que de él he comentado y de cómo es Javier te pertenecen. Quienes tenemos la suerte de conoceros y de disfrutar de vuestra amistad, sabemos que sois una pareja entrañable. Enhorabuena a vuestro hijo Rafa y su esposa y a vuestras preciosas nietas, Daniela y Mia. ¡Cuánto os hubiera gustado tenerlas hoy aquí!. Felicidades a los familiares de Javier y Margarita que hoy nos acompañan y, cómo no, a todos los pediatras de Salamanca y de la SCCALP porque sé el gran aprecio que tenéis a Javier, quien ha sido y es, en todos los sentidos, un ejemplo para todos nosotros.

Muchas gracias.

BOL PEDIATR. 2024; 64: 147-150

Entrega de la Medalla de Honor del Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares

Agradecimiento

JAVIER PELLEGRINI BELINCHÓN

Estimada Presidenta de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León y del Comité del Memorial Profesora Cabero, Estimado Presidente de la Fundación Profesor Corsino Rey, queridos compañeros, familiares y amigos, señoras y señores:

Quiero expresar en primer lugar la emoción que siento por haber recibido la Medalla Conmemorativa de los Maestros Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares y agradecer a los miembros del Comité del Memorial que me han considerado merecedor de esta distinción.

El vértigo que produce la constatación de los insignes pediatras y maestros de la Pediatría que han recibido la medalla con anterioridad hace que me sienta especialmente honrado y que persistan mis dudas personales sobre si soy merecedor de tamaña distinción tan generosamente otorgada a mi persona.

La SCCALP es mi Sociedad desde hace 35 años. Un día el Dr. Fernando Malmierca nos reunió a todos, en aquellos momentos jóvenes pediatras que trabajábamos en el ámbito de la Atención Primaria y que nos habíamos formado fuera de Salamanca, nos explicó lo que era la SCCALP como Sociedad Regional y la SEPEAP (Entonces SEPE, todavía no había cambiado el nombre de Sociedad de Pediatría Extrahospitalaria añadiendo Atención Primaria) y salimos todos de aquella reunión con las instrucciones para hacernos Socios de ambas Sociedades Científicas. He de decir que desde aquel día llevo a ambas Sociedades en el corazón, creo que les he dedicado muchas horas de mi trayectoria personal y profesional a ambas instituciones, he sido Secretario General y después Vicepresidente de la SCCALP y durante 10 años Vicepresidente de la SEPEAP, pero también quiero expresar mi agradecimiento por todo lo que ellas me han aportado y que me ha permitido conocer a personas increíbles, profesionales magníficos de los que he buscado siempre el ejemplo y de los que me siento más amigo que compañero. De su generosidad es muestra fehaciente la concesión de esta Medalla de la que me siento especialmente orgulloso.

Gracias Profesor Lorente, por las palabras que acaba de pronunciar llenas de afecto y cariño, Félix ha sido mi maestro, mi mentor pero sobre todo ha sido y es mi amigo. Es el culpable de haberme inoculado la vocación docente cuando me propuso dar alguna clase en la Facultad de Medicina, tras lo cual me planteó hacer la tesis doctoral que defendí con 56 años, aunque tengo que decir que a los tres meses ya estaba acreditado como Profesor Contratado Doctor y Profesor de Universidad Privada, lo que me permitió además entrar como Profesor en esta Universidad Pontificia que hoy nos acoge.

Fue el Profesor Lorente quien me introdujo en toda la dinámica universitaria. Gracias Félix por todo lo que has aportado a mi vida profesional y personal, Rosa y tu habéis hecho de Marga y de mí mejores personas y estoy especialmente contento de que la Profesora Cabero te encargara la presentación de la entrega de la Medalla, ha sido para mí un regalo y un honor.

Hace unos años, el protocolo de este acto indicaba que quien recibía la Medalla debía glosar la figura de los maestros D. Guillermo Arce y posteriormente a D. Ernesto Sánchez-Villares. Ha pasado el tiempo y los pediatras de mi generación no tuvimos la oportunidad de conocer a D. Guillermo Arce,

Correspondencia: jpellegrini@usal.es

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

aunque sí a algunos de sus discípulos, por lo que siempre hemos tenido presente lo que significó su figura para la Pediatría del siglo XX, fue considerado por muchos como el creador de la **"Escuela de Pediatría Española".**

Tampoco tuve la oportunidad de conocer personalmente a D. Ernesto, aunque por supuesto desde el Niño Jesús había oído hablar de él como ilustre pediatra y maestro de pediatras. Quero contar una anécdota que en su momento me impresionó y han pasado más de 35 años y sigo recordando. Yo llegué a Salamanca a primeros de 1989, había realizado la Residencia en el Hospital del Niño Jesús con una corta estancia en la C. S. La Paz, francamente creo haber recibido una muy buena formación como pediatra generalista, tuve unos jefes excelentes que me enseñaron y trasmitieron su experiencia de tal forma que pienso que marcó mi futuro como pediatra y a los que siempre estaré agradecido, pero tengo que decir que cuando llegué a Salamanca yo había conocido a profesionales extraordinarios pero no tenía el concepto de MAESTRO.

El primer artículo que publiqué en Salamanca junto a tres compañeras inolvidables fue a principio de los 90 sobre el mantenimiento de la Lactancia Materna en Salamanca, las doctoras Ana del Molino, Genoveva Miguel y María del Real, compañeras y amigas me propusieron realizar la parte rural del estudio ya que mi puesto era en Vitigudino. Fue un estudio concienzudo y cometimos el error (éramos muy jóvenes) de enviarlo a la revista *Atención Primaria* en lugar de a *Anales de Pediatría,* por lo que apenas tuvo repercusión. Pero en una de las visitas a la casa de la Dra. María del Real, discípula directa de D. Ernesto, un día le pregunté que de quién era una foto que tenía en la sala de estudio de su casa, le extrañó mucho que no reconociera a D. Ernesto y tengo que decir que fue María la que me hizo entender lo que significa ser un maestro. Después de esta tuvimos muchas conversaciones y me contó anécdotas de D. Ernesto como maestro de pediatras que no puedo citar aquí por problemas de tiempo pero que quiero decir que marcaron mi trayectoria.

El primer Memorial en recuerdo del Profesor Guillermo Arce se celebró en el año 1988 en Santander a propuesta de sus antiguos alumnos, la conferencia magistral de ese año fue impartida por el Profesor Sánchez-Villares.

Fue en el año 1995, siendo presidente de la SCCALP el Profesor Serafín Málaga, cuando se firma un convenio con el Sr. Jaime Blanes en representación de Nestlé con la intención de mejorar determinados aspectos organizativos de los Memoriales y fue entonces cuando se decidió que el Memorial pasaría a llamarse Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares. D. Ernesto hacía pocos meses que había fallecido.

Cuando he repasado los nombres de los pediatras que han recibido esta Medalla he visto que soy la tercera persona que la recibe cuya actividad principal ha sido la Pediatría de Atención Primaria. El primer caso fue Horacio Paniagua, insigne pediatra santanderino que como indicaba el Dr. Lino Álvarez en su presentación siempre tuvo un espíritu integrador y claramente promotor de los cuidados en salud en todas las edades de la infancia. El segundo ha sido el año pasado el Dr. Venancio Martínez, que aunque con amplia experiencia hospitalaria, según él mismo dice donde es feliz es en su consulta del Centro de Salud El Llano de Gijón que le ha permitido desarrollar una pediatría –la de relación directa con las familias– que estima como la más plena y de mayor responsabilidad: y se siente médico de pueblo en un barrio de Gijón.

Venancio, pediatra humanista y a quien tuve la oportunidad de presentar cuando fue elegido **"Huésped de honor de la ciudad de Salamanca"**, distinción otorgada en el 2016 por el actual presidente de la Junta de Castilla y León, entonces alcalde de Salamanca, D. Alfonso Fernández Mañueco, en aquel momento me permití presentarlo como caballero renacentista, ha sido también mi maestro y mi amigo.

Por lo tanto no me gustaría acabar este acto solemne sin decir alguna palabra de la Pediatría de Atención Primaria, como indicaba en nuestro *Boletín* el Profesor Delgado en el año 2000: "Nuestro sistema de atención pediátrica es ejemplar en el mundo desarrollado y constituye motivo de análisis y de inspiración para otros países que quieren mejorar la asistencia pediátrica. Este logro debe ser mantenido, consolidado y exportado ya que en él se basa la calidad de la medicina infantil española. Los pediatras debemos vigilar para que nada ni nadie ponga en duda nuestro sistema de atención a los niños", es por lo que me atrevo a pedir a los pediatras más jóvenes que no permitan que desaparezca la Pediatría de Atención Primaria donde está ya desarrollada y consolidada la asistencia de calidad, la docencia y la investigación.

Pero en la SCCALP no podemos hablar de la Pediatría del primer nivel sin nombrar al Dr. Fernando Malmierca, Presidente de la SEPEAP y Vicepresidente de la AEP, y como lo define Venancio: "pediatra combativo y espontáneo comprometido con la Pediatría de Atención Primaria a la que defiende con pasión". Fue el creador del Curso de Pediatría de Salamanca, en el que con varias sesiones al año nos juntamos pediatras del hospital con los de Primaria, residentes y desde hace algunos años las enfermeras de Pediatría, curso que probablemente ha influido en la buena relación entre niveles asistenciales que tenemos los pediatras de Salamanca y que cuando rotan los residentes fuera del territorio SCCALP les extraña que no ocurre en todas partes.

No puedo terminar este apartado referente a la Pediatría de Atención Primaria sin citar al pediatra que más hizo por

dignificar y actualizar la Pediatría del Primer nivel. En el número conmemorativo del 50 aniversario del *Boletín de Pediatría de la SCCALP*, en el año 2010, entonces dirigido por nuestro inolvidable Luis Miguel Rodríguez Hernández, "Luismi", se presentó un artículo del Profesor Francisco Prandi, gran docente y figura ilustre de la Pediatría española, en el que centraba su atención sobre la investigación en Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria, dejando escrita en nuestra revista una cita de Stiehm que debe guiarnos en nuestra actividad: **"Procuren investigar. Sin duda alguna serán mejores pediatras".** La figura del Dr. Prandi maestro de maestros ha tenido gran importancia en los pediatras de distintas generaciones, fue una figura fundamental para dignificar la Pediatría del primer nivel asistencial.

No puedo dejar de citar a mis dos Secretarios Generales preferidos de la SCCALP Julián Rodríguez y Lorenzo Guerra, la labor de continuidad que logramos en tiempos complicados en los que desaparecía el papel, pero todavía no estaba desarrollada la informática, nos hizo amigos. De los dos he aprendido mucho, su cariño y generosidad han presidido siempre nuestras relaciones y los quiero citar en este día memorable para mí.

Quiero resaltar también la importancia de la Enfermería pediátrica, estupendas profesionales formadas como EIR de Pediatría, pero que al menos en algunas Comunidades Autónomas las están contratando para el hospital, pero no para consultas de Pediatría de AP, es un valor al que no podemos renunciar en el primer nivel asistencial.

Desde aquí quiero dar las gracias a todos los pediatras de la SCCALP pero de forma especial a los salmantinos, más que compañeros, amigos: Olga González Calderón, actual Secretaria General de la AEP, Carmen Sánchez Jiménez, Secretaria General de la SEPEAP, Gonzalo de la Fuente, vocal de la Junta Directiva de la SEPEAP y miembro muy activo de la SCCALP, los hermanos Martín Ruano, Carmen San Segundo, Teresa de la Calle, Amparo Mateos, María Domínguez, Mar López, a los que tengo en el corazón pero no quiero seguir nombrando porque no me perdonaría dejar a alguno en el tintero, son muchos años trabajando juntos y tras mi próxima jubilación soy consciente de que la Pediatría salmantina quedará en mejores manos.

No puedo terminar estas palabras sin nombrar a Margarita, mi mujer, sin ella, sin su apoyo constante, su amor y comprensión yo no hubiera podido dedicarme a mi gran pasión, después de la familia, que es la Pediatría. Mi hijo Rafael, que con Marta ha formado una preciosa familia en Manchester y nos han dado a Daniella y Mia, las dos niñas más bonitas del mundo, sin pasión de abuelo, muchas de las horas dedicadas a la Pediatría también fueron suyas; mi hermano Rafa, que siempre fue mi referente.

Me despido agradeciendo a la Universidad Pontificia de Salamanca la generosa cesión que nos ha hecho de sus instalaciones, tanto en el 2018 como este mismo año, es difícil en 3 minutos mostrarles donde estamos, pero no me perdonaría que se fueran de Salamanca sin conocer esta Universidad en un principio otorgada a los Jesuitas pero en este momento propiedad de la Conferencia Episcopal Española.

Es el edificio más grande de Salamanca, construido entre los años 1617 y 1760 por orden expresa de la reina Margarita de Austria, esposa de Felipe III, quien tras una visita a la ciudad de Salamanca quedó prendada de su ambiente y deseó construir un edificio singular dedicado al estudio y dirigido por los padres jesuitas. De hecho, la puerta por la que entramos está en la Calle Compañía (de Jesús); el colegio no estuvo finalizado hasta 1760, pero Carlos III expulsó a los jesuitas el 2 de abril de 1767, por lo que solo estuvieron siete años en el colegio.

A partir de ese momento se hace cargo del culto de la iglesia la institución sacerdotal llamada Real Clerecía de San Marcos, de aquí que se siga llamando a la iglesia como Clerecía, aunque esté dedicada al Espíritu Santo. Como curiosidad, me gustaría que al salir os fijárais en el primer cuerpo de la entrada principal a la Clerecía donde los padres jesuitas habían colocado una figura de San Ignacio de Loyola, problema importante después de su expulsión; la cosa se arregló añadiendo un león a sus pies con lo que se convirtió en San Marcos, lo que fue oportuno para la nueva institución que se hizo cargo de ella.

La propia entidad de la Universidad Pontificia como institución de enseñanza se remonta a los orígenes de la Universidad de Salamanca, cuando fue fundada en 1218 por el rey Alfonso IX de León, creando en Salamanca *"scholas Salmanticae"* y se convirtió además en real y pontificia cuando el rey Alfonso X de Castilla obtuvo en 1255 a través de la Bula papal de Alejandro IV la validez universal de sus títulos. Es decir, que en el origen de la Universidad de Salamanca está la condición pontificia a los estudios de la Universidad.

Está condición se mantiene hasta 1852 a consecuencia de la acción de los gobiernos liberales que excluyeron los estudios de Teología y Derecho Canónico de la Universidad de Salamanca.

Es entonces y a instancias del Cardenal Plá y Deniel en recuperar para Salamanca las Ciencias Eclesiásticas, que habían sido poco a poco desplazadas y suprimidas cuando el papa Pío XII en 1940 crea una nueva Universidad Pontificia, restaurando así los estudios eclesiásticos y surgiendo así la Universidad Pontificia tal como se la conoce actualmente. Desde 1940 la institución académica ha acogido a más de 70.000 estudiantes. En el momento actual cursan sus estudios más de 7.000 en los Campus madrileño y salmantino.

No he querido que esto se alargara demasiado, pero termino instando a todos a que no os vayáis sin disfrutar de sus torres, hoy día visitables, la Iglesia del Espíritu Santo, de su patio barroco, obra principalmente de Andrés García de Quiñones, que lo finaliza en 1730 con la participación de Joaquín de Churriguera. La primera planta está decorada con la serie iconográfica *Vita Ignatii*, veintiocho lienzos encargados por la Compañía de Jesús al pintor napolitano **Sebastiano Conca, pintados entre 1749 y 1753**; los lienzos narran la vida de San Ignacio de Loyola desde la batalla de Pamplona hasta su muerte.

No se pueden marchar sin ver el **Aula Magna,** destinada a las disputas públicas y solemnes sobre Teología, que fue inaugurada el 12 de febrero de 1746. En el momento actual el Aula Magna es un magnífico marco donde se celebran los actos institucionales más destacados, como la inauguración del curso o las ceremonias de investidura como doctor *honoris causa*.

La impresionante **escalera noble** de la Universidad se termina en 1740 también por el arquitecto García de Quiñones, inspirada en la escalera de San Esteban, sede de los Dominicos. Las paredes de la escalera están decoradas por los Victores de los obispos españoles que estudiaron en esta Universidad.

Quiero despedirme agradeciendo una vez más al Comité del Memorial, al Patronato de la Fundación y a la Junta Directiva el inmenso honor que ha sido para mí recibir la Medalla de conmemoración de los Maestros. Gracias por esta creo que inmerecida distinción.

Mesa Redonda: Actualización en Neurología

Trastornos paroxísticos no epilépticos antes del anochecer

A. HERNÁNDEZ FABIÁN

Servicio de Pediatría. Neuropediatría. C.A.U. Salamanca.

RESUMEN

El diagnóstico diferencial de los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) en la primera infancia puede suponer un reto en las consultas diarias. El conocimiento de estos episodios resulta sumamente rentable para nuestra práctica clínica. En esta revisión se resumen algunos de los trastorno paroxísticos más frecuentes, ocurridos durante el día, así como otros de especial interés por sus implicaciones a largo plazo.

Palabras clave: Trastorno paroxístico no epiléptico; Patología neurológica; Electroencefalograma.

PAROXYSMAL NON-EPILEPTIC DISORDERS BEFORE DUSK

ABSTRACT

The differential diagnosis of paroxysmal non-epileptic disorders (NEPD) in early childhood can be a challenge in the daily consults. Having knowledge of these episodes is extremely profitable for our clinical practice. In this review, some of the most frequent paroxysmal disorders that occur during the day, as well as others having special interest due to their long-term implications, have been summarized.

Keywords: Paroxysmal non-epileptic disorder; Neurological pathology; Electroencephalogram.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) se describen como eventos episódicos, de aparición brusca, que pueden remedar una crisis epiléptica u otra patología neurológica. El diagnóstico diferencial en la primera infancia puede suponer un reto en las consultas diarias. El conocimiento de estos episodios resulta sumamente rentable, facilitando la resolución de consultas y una toma de decisiones eficaz, eficiente y efectiva.

ABORDAJE DE LOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS

Los eventos paroxísticos son comunes y muy diversos durante la infancia[1]. Las crisis epilépticas representan menos del 10% de dichos eventos, la mayoría consisten en procesos benignos que no precisarán más investigaciones, aparte de tranquilizar e informar a la familia[2]. La identificación precisa de los TPNE permite adecuar la actitud a seguir y no sobrepasarnos en nuestra actuación, *primum non nocere*. Un diagnóstico inadecuado de epilepsia, en un paciente con TPNE, conlleva un potencial daño físico, psicosocial y familiar[3]. Ninguna característica por sí sola será patognomónica de TPNE ni de crisis epiléptica[4]. Por este motivo, la evaluación global con una historia minuciosa y completa se mantiene como la herramienta más valiosa en el diagnóstico

Correspondencia: ahernandezf@saludcastillayleon.es

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

https://doi.org/10.63788/6t3bxc76

TABLA I. Orientación diagnóstica trastornos paroxísticos.

Anamnesis
Reconocer TPNE
• Edad • Desencadenantes/precipitantes • Síntomas previos/premonitorios • Descripción detallada del episodio • Recuperación, síntomas posteriores
Grabaciones domésticas
Antecedentes personales y familiares
• Desarrollo neuromadurativo • TPNE, epilepsia, problemas cardiacos, respiratorios, digestivos, conductuales-psiquiátricos, etc.
Exploración física
• General • Neuropediátrica
Exámenes complementarios
No siempre necesarios • EEG/Vídeo-EEG (vigilia, sueño, estimulaciones) • ECG • Neuroimagen • Estudio cardiológico • Estudio de RGE,...

Modificado de Campistol-Plana J[6].

(tabla I). En la entrevista se debe recoger, al menos, la *edad* del paciente, la presencia de *precipitantes* o *síntomas premonitorios*, una *descripción* detallada del *episodio* en orden de aparición de síntomas y la descripción de la *recuperación* y los *síntomas posteriores*. Los antecedentes personales, familiares y la historia del neurodesarrollo orientarán sobre el riesgo de algunos eventos, p. ej. distonías en paciente con riesgo de enfermedad por reflujo gastroesofágico.

Las grabaciones caseras pueden ser de gran ayuda, aunque no siempre se consiguen con facilidad. La demora en la obtención de una grabación no debe causar un retraso en el diagnóstico. Un diagnóstico diferencial basado únicamente en la grabación de vídeo, con pocos detalles de la historia clínica puede llevar a equívoco[2]. Siempre será necesaria una historia completa y detallada del evento.

El electroencefalograma (EEG) es la prueba más solicitada ante un trastorno paroxístico. La realización de un electroencefalograma debe considerarse ante la sospecha de epilepsia[2]. La interpretación del mismo se realizará en el contexto clínico de cada paciente. Un EEG normal no excluye la presencia de epilepsia, tampoco un EEG con anomalías confirma siempre su existencia. Se prefiere vídeo-EEG frente a otras modalidades, aunque no siempre será posible la grabación de los eventos durante el registro.

Otros estudios complementarios podrían ser necesarios en función de la sospecha clínica (tabla I).

Aún después de haber realizado un estudio exhaustivo, el diagnóstico definitivo no siempre se realizará en las primeras consultas. Se recomienda en estos casos una vigilancia activa, que incluye comunicar a las familias el plan de seguimiento, así como los signos de tranquilidad y de preocupación que deberían adelantar la visita al pediatra[5].

Los errores diagnósticos más frecuentes en la identificación adecuada de los TPNE se han relacionado con una anamnesis inadecuada, la interpretación de síntomas como únicos de epilepsia y los errores en la interpretación del EEG. La presencia de crisis febriles, patología neurológica previa en el paciente o epilepsia en la familia conlleva un mayor riesgo de identificación errónea de epilepsia[6].

TPNE EN NEONATOS

Mioclono del sueño. Este trastorno consiste en movimientos bruscos, breves irregulares, arrítmicos y de alta recurrencia, que aparecen desde los primeros días de vida, durante el sueño. Pueden aparecer en una extremidad, en varias o ser generalizados, tanto simétricos o como asimétricos. Su carácter errático, cambiante y "saltatorio" permite identificarlos desde el primer momento.

Temblor y tremulaciones. En estos casos se describen movimientos rítmicos, rápidos, generalizados o segmentarios, e incluso, asimétricos. Afectan a las extremidades, incluso al mentón. Los temblores ceden con la succión, tacto o flexión suave de la extremidad o al tranquilizar al bebé. Además, no se acompañan de movimientos oculares ni síntomas autonómicos. Los temblores gruesos, con mayor amplitud y menor frecuencia, son más propios de una condición patológica (encefalopatía hipóxico-isquémica, hemorragias intracraneales, alteraciones metabólicas o electrolíticas, abstinencia de fármacos, etc.)[2].

TPNE EN LACTANTES

Estremecimiento/*shuddering attacks*. Los episodios de estremecimiento suelen aparecer en torno al primer año de vida. Se describen como un escalofrío seguido de inactividad breve, con movimientos rápidos de cabeza, tronco y extremidades, de 5-15 segundos, con una mueca facial. Se desencadenan ante estímulos atractivos, como la comida o un juguete, y también con frustración. Estos episodios no asocian cambios de tono, signos autonómicos ni alteración en la conciencia[2].

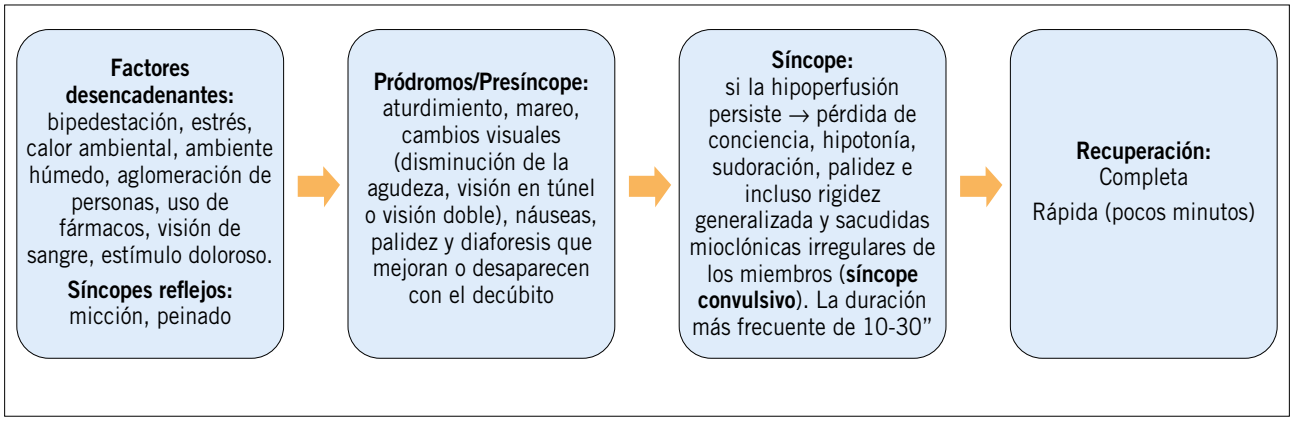

Figura 1. Características clínicas del síncope neurocardiogénico.

Espasmos del sollozo. Evento propio de los dos primeros años de vida. En estos casos, tras un desencadenante se produce un llanto breve, seguido de una apnea en espiración, con cianosis facial. Si se prolonga aparece la pérdida de conciencia, que puede acompañarse de convulsión. La duración es corta, menor de un minuto y la recuperación es rápida, sin periodo postcrítico. Los precipitantes más habituales son el dolor o un susto en el *tipo pálido* y la frustración o el llanto en el *tipo cianótico*. Los espasmos pálidos son similares a un síncope neurogénico; sería recomendable realizar un electrocardiograma. Una larga duración del episodio o la presencia de periodo postcrítico indicarían la posibilidad de un diagnóstico alternativo[7].

Mioclono benigno del lactante. Consiste en movimientos bruscos, breves, rápidos y arrítmicos, que afectan a partes de músculos, músculos enteros o grupos musculares. Estos episodios suceden en vigilia. En ocasiones se presentan como mioclonías de cuello y/o extremidades superiores, con flexión cefálica y extensión o abducción de los brazos, remedando espasmos infantiles. Remiten progresivamente entre los 6-30 meses[8]. No precisan tratamiento.

Distonía transitoria idiopática del lactante. Se presenta desde los primeros meses de vida como episodios de distonía segmentaria de extremidades, más frecuente en la extremidad superior. Aparecen en reposo y ceden al realizar un movimiento voluntario, lo que les diferencia de otros trastornos del movimiento.

Síndrome de Sandifer. Este trastorno paroxístico se manifiesta con posturas distónicas, bruscas, de arqueamiento de cabeza, cuello y espalda. Es muy frecuente la asociación con la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), aunque esta no será siempre evidente. Los episodios ceden al tratar el reflujo[9].

Autogratificación. La masturbación o gratificación infantil puede iniciarse de forma temprana, desde los tres meses a los tres años de vida. Se presenta como movimientos estereotipados, incluso durante horas, acompañados de ruidos, sofocos, sudoración y posturas atípicas, sin alteración de la conciencia. La familia debe conocer que es un comportamiento normal y parte del desarrollo infantil. No es necesario ningún estudio complementario[2].

Tortícolis paroxística benigna. El tortícolis paroxístico benigno se caracteriza por episodios recurrentes e indoloros de laterocolis, retrocolis o tortícolis. Algunas veces se acompañan de irritabilidad, palidez, náuseas, vómitos y ataxia, rotación ocular externa y/o ptosis homolateral. Son más frecuentes al despertar y pueden desencadenarse por una enfermedad febril. Comienza antes de los 3 meses de edad, pero puede aparecer entre los 7 días y los 30 meses. La más común es la *forma periódica*, con episodios de varias horas a varios días de duración. En la *forma paroxística*, los episodios duran unos minutos y suelen presentarse con signos oculomotores. Un tercio de los niños desarrolla posteriormente un síndrome periódico de la infancia (dolor abdominal recurrente, vértigo paroxístico o vómitos cíclicos) y/o migraña. El diagnóstico puede ser difícil en el momento de la presentación inicial. La resolución ocurre progresivamente[10]. Si el tortícolis cambia de lado en cada episodio es altamente sugerente de este cuadro, facilitando su identificación.

TPNE EN INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Síncope neurocardiogénico o vasovagal. Se trata de una pérdida de consciencia transitoria causada por una disminución del flujo sanguíneo cerebral de corta duración, secundario a desregulación autonómica. La presencia de factores desencadenantes característicos, síntomas prodrómicos propios y una recuperación rápida, en ausencia de signos de alarma cardiológicos, facilita su identificación en la mayoría de los casos (figura 1).

Ensimismamientos o ensoñaciones. Consisten en episodios de mirada fija o inatención que pueden confundirse con ausencias epilépticas. Más frecuente en ciertas situaciones, como inactividad o falta de interés. Se diferencia de las crisis epilépticas porque se interrumpe fácilmente con un estímulo (mejor táctil)[11].

Crisis funcionales no epilépticas. Aunque el término se ha actualizado por la ILAE *(International League Against Epilepsy)* como *"non epileptic seizures"*, la traducción al castellano puede resultar confusa. Otras denominaciones anteriores han sido pseudocrisis o crisis psicógenas. Se trata de episodios que pretenden imitar una verdadera crisis epiléptica. Pueden presentarse con movimientos atípicos y/o conciencia alterada, imitando crisis motoras focales, generalizadas u otro tipo de crisis. La presencia de ojos cerrados con resistencia a la apertura, los movimientos cefálicos de lado a lado, el balanceo pélvico, las posturas opistotónicas, una progresión incongruente, p.ej. crisis generalizada tónico-clónica con paciente consciente, hacen sospechar este tipo de episodios. En la recuperación no suele haber estado postcrítico, y si lo hay, se trata de un pseudosueño algo teatral. En algunos pacientes, las crisis pueden ser provocadas o interrumpidas con sugestión, lo que se puede aprovechar para el registro de EEG. La etiología es heterogénea, los factores psicógenos o psicopatológicos suelen estar implicados, conviene realizar una evaluación exhaustiva en este sentido.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS DE ESPECIAL ATENCIÓN

Hiperekplexia. Enfermedad que se caracteriza por una exageración de la respuesta de sobresalto normal, de origen genético, sintomático o idiopático. Las formas genéticas se vinculan a la disfunción de la vía inhibidora glicinérgica en el sistema nervioso en distintos genes *(GLRA1, GPHN, GLRB, ARHGEF9* y *SLC6A5)*[12]. Aparece desde el periodo neonatal o la primera infancia. Se produce espasmo en flexión, sacudidas mioclónicas, tónicas o tónico-clónicas, incluso apneas por rigidez torácica. La maniobra de triple flexión puede interrumpir el sobresalto (maniobra de Vigevano). Tiende a resolverse después de la infancia. Algunos adultos pueden tener caídas inducidas por sobresaltos y/o experimentar espasmos musculares nocturnos. Existen formas graves con riesgo de muerte súbita y otras asociadas con epilepsia. El clonazepam se utiliza en el tratamiento.

Spasmus nutans. Es un trastorno que se caracteriza por la aparición de oscilaciones cefálicas, nistagmo y tortícolis, aunque este último solo se presenta en el 30% de los casos. La edad de inicio más frecuente es de los 6 a 12 meses, y su causa sigue siendo desconocida. Normalmente se resuelve espontáneamente con el tiempo, pero suele ser necesaria la neuroimagen para excluir anomalías cerebrales estructurales. De hecho, una proporción considerable de pacientes con nistagmo similar al espasmo *nutans* asocian anomalías oculares, intracraneales o sistémicas subyacentes[13].

Desviación paroxística de la mirada hacia arriba. Se caracteriza por desviación sostenida de los ojos hacia arriba (segundos o días). Al intentar mirar hacia abajo se desencadenan movimientos sacádicos. Aumentan con el cansancio o procesos intercurrentes y ceden con el sueño. Aparece en los dos primeros años de vida. En algunos casos se identifican genes relacionados *(CACNA1A, GRID2, SEPSECS)*[14]. La neuroimagen es normal y en el EEG no se encuentran alteraciones. Remiten espontáneamente. Un 40% de estos pacientes asocian dificultades del aprendizaje, un 10% déficit cognitivo, ataxia residual o anomalías en la motilidad ocular, por lo que precisarán seguimiento[2].

Opsoclono-Mioclono-Ataxia. Se trata de un trastorno neuroinmunológico poco común. La triada clásica engloba opsoclono, ataxia-mioclono, alteraciones de la conducta (irritabilidad, insomnio). El opsoclono consiste en movimientos oculares erráticos y multidireccionales. La ataxia puede ser el primer síntoma, junto con la irritabilidad y el insomnio. El origen es paraneoplásico (neuroblastoma +/–), parainfeccioso o idiopático. Los síntomas neurológicos deben tratarse con inmunoterapia, entre otros con inmunoglobulinas, corticoides, rituximab. El retraso en el tratamiento parece estar asociado con un peor resultado neurológico[15].

CONCLUSIONES

Existen una infinidad de trastornos paroxísticos que pueden simular crisis epilépticas u otros procesos neurológicos, aunque los TPNE son mucho más frecuentes que los procesos neurológicos graves. La historia clínica sigue siendo la herramienta más útil en el diagnóstico. Las grabaciones domésticas aportan información valiosa en la identificación de los episodios, pero su obtención no debe demorar el proceso diagnóstico. El EEG es una prueba complementaria en el diagnóstico, no siempre necesaria, aunque imprescindible ante la sospecha de epilepsia. En la mayoría de los casos no se precisará realizar estudios complementarios ni tratamiento específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Visser AM, Jaddoe VW, Arends LR, Tiemeier H, Hofman A, Moll HA, et al. Paroxysmal disorders in infancy and their risk factors

in a population-based cohort: the Generation R Study. Dev Med Child Neurol. 2010; 52(11): 1014-20 .

2. Nagy E, Hollody K. Paroxysmal non-epileptic events in infancy: five cases with typical features. Epileptic Disord. 2019; 21(5): 458-62.
3. Juarez-Garcia A, Stokes T, Shaw B, Camosso-Stefinovic J, Baker R. The costs of epilepsy misdiagnosis in England and Wales. Seizure. 2006; 15(8): 598-605.
4. Leibetseder A, Eisermann M, LaFrance WC Jr, Nobili L, von Oertzen TJ. How to distinguish seizures from non-epileptic manifestations. Epileptic Disord. 2020; 22(6): 716-38.
5. Chen L, Knight EM, Tuxhorn I, Shahid A, Lüders HO. Paroxysmal non-epileptic events in infants and toddlers: A phenomenologic analysis. Psychiatry Clin Neurosci. 2015; 69(6): 351-9.
6. Campistol Plana J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Pediatr Integral. 2015; XIX(9): 622-31.
7. Flodine TE, Shah M, Mendez MD. Breath-holding spells. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. PMID: 30969604.
8. Caraballo RH, Capovilla G, Vigevano F, Beccaria F, Specchio N, Fejerman N. The spectrum of benign myoclonus of early infancy: Clinical and neurophysiologic features in 102 patients. Epilepsia. 2009; 50(5): 1176-83.
9. Patil S, Tas V. Sandifer syndrome. [Updated 2023 Jun 20]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558906/
10. Mosca S, Martins J, Temudo T. Trastornos paroxísticos del movimiento de carácter benigno y transitorio en la infancia. Rev Neurol 2022; 74(04): 135-40.
11. Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal non-epileptic events in children: a retrospective study over a period of 10 years. J Paediatr Child Health. 2000; 36(3): 244-8.
12. Zhan FX, Wang SG, Cao L. Advances in hyperekplexia and other startle syndromes. Neurol Sci. 2021; 42(10): 4095-107.
13. Lagorio I, Brunelli L, Striano P. Paroxysmal nonepileptic events in children: A video gallery and a guide for differential diagnosis. Neurol Clin Pract. 2022; 12(4): 320-7.
14. Quade A, Thiel A, Kurth I, Holtgrewe M, Elbracht M, Beule D, et al. Paroxysmal tonic upgaze: A heterogeneous clinical condition responsive to carbonic anhydrase inhibition. Eur J Paediatr Neurol. 2020; 25: 181-6.
15. Barkoudah E. Encephalopathies. En: Kliegman RM, Geme JWS, editores. Nelson Textbook of Pediatrics, 22nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2025. p. 3688-3711.e2.

BOL PEDIATR. 2024; 64: 156-159

Mesa Redonda: Actualización en Neurología

Trastornos paroxísticos no epilépticos durante el sueño

I. RUIZ-AYÚCAR DE LA VEGA

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

RESUMEN

Introducción. Es frecuente que durante el sueño se presenten en los niños episodios desconcertantes para la familia, tanto por la distorsión que producen sobre el descanso nocturno, como por la preocupación por la posible repercusión de esos eventos sobre la salud y el desarrollo. Describiremos algunos de los más frecuentes y revisaremos su manejo clínico.

Desarrollo. Hablaremos en primer lugar de algunos trastornos del movimiento relacionados con el sueño y frecuentes en la infancia. El mioclono nocturno benigno del lactante es motivo de consulta habitual en Pediatría. El síndrome de piernas inquietas, relacionado a menudo con los movimientos periódicos de piernas en el sueño, se asocian con frecuencia a ferropenia. Los movimientos rítmicos del sueño, que se realizan en la conciliación, no suelen requerir ningún tipo de intervención aunque resultan muy llamativos para las familias. En el apartado dedicado a las parasomnias, diferenciamos las que tienen lugar en el sueño No REM *(Rapid eye movements)*, como el sonambulismo, los terrores y los despertares confusionales, de las que tiene lugar en el sueño REM. Buscaremos aspectos diferenciadores de las crisis epilépticas en sueño. Comentaremos algunas variantes de la normalidad que pueden ser también motivo de consulta.

Conclusiones. La historia clínica es fundamental para diferenciar los episodios paroxísticos que ocurren durante el sueño. Algunos de ellos pueden requerir exploraciones complementarias. La mayoría pueden ser manejados con pautas de higiene de sueño o medidas farmacológicas en casos excepcionales.

Palabras clave: Parasomnias; Síndrome de piernas inquietas; Sonambulismo; Trastornos del despertar del sueño; Trastornos paroxísticos.

PAROXYSMAL NON-EPILEPTIC DISORDERS DURING SLEEP

ABSTRACT

Introduction. Sleep episodes are common in children, and sometimes they are disconcerting for the family, both because of the disruption they cause to nighttime rest and because of the concern about the possible impact of these events on health and development. We will describe some of the most frequent ones and review their clinical management.

Development. First, we will discuss some sleep-related movement disorders that are common in childhood. Benign nocturnal myoclonus in infants is a frequent reason for consultation in pediatrics. Restless legs syndrome, often related to periodic leg movements during sleep, is frequently associated with iron deficiency. Rhythmic sleep movements, which occur during falling asleep, do not usually require any type of intervention, although they are very noticeable for families. In the section dedicated to parasomnias, we differentiate those that occur in non-REM sleep (Rapid Eye Movements), such as sleepwalking, terrors and confusional awakenings, from those that occur in REM sleep. We will look for aspects that differentiate epileptic seizures in sleep. We will discuss some variants of normality that may also be a reason for consultation.

Correspondencia: iruizayucar@saludcastillayleon.es

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

https://doi.org/10.63788/3fqxsd62

Conclusions. The clinical history is essential to differentiate paroxysmal episodes that occur during sleep. Some of them may require additional examinations. Most can be managed with sleep hygiene guidelines or pharmacological measures in exceptional cases.

Keywords: Parasomnias; Paroxysmal disorders; Restless legs syndrome; Sleep awakening disorders; Sleepwalking.

INTRODUCCIÓN

Entre de los trastornos paroxísticos de origen no epiléptico, hay un conjunto significativo de ellos que tienen lugar durante el sueño o en la transición de la vigilia al sueño. Hasta un 20% de los niños pueden presentar de manera habitual este tipo de episodios, que pueden resultar desconcertantes para las familias[1]. En primer lugar, puede haber preocupación por la naturaleza de los episodios, y la relación que pueden tener con patología que afecte al neurodesarrollo; por otro lado, aun conociendo un origen benigno, pueden tener una repercusión sobre la calidad del sueño tanto del propio niño como de la familia. La clasificación internacional de trastornos de sueño (ICSD-3-TR) describe un largo listado de episodios que han sido descritos tanto durante el sueño, como en las transiciones al mismo[2]. Sin embargo, muchos de ellos son muy infrecuentes, o más habituales en la etapa adulta. En esta revisión, comentaremos algunos de estos episodios que, por su frecuencia o su importancia clínica, pueden ser de interés para el pediatra. Explicaremos elementos que pueden ayudar a diferenciarlos de episodios de origen epiléptico, comentaremos los estudios complementarios que pueden estar indicados y haremos una aproximación al abordaje terapéutico en caso de que la situación lo precise.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS ASOCIADOS AL SUEÑO

Haremos un repaso general, deteniéndonos un poco más en aquellos que pueden tener más relevancia clínica.

Trastornos del movimiento relacionados con el sueño

Se trata de movimientos simples, relativamente estereotipados, que por su frecuencia o intensidad pueden afectar a la calidad del sueño.

- **Movimientos periódicos de las piernas/Síndrome de piernas inquietas:** aunque son entidades diferentes, en los niños parecen estar estrechamente relacionadas. El trastorno del movimiento periódico de las extremidades se caracteriza por sacudidas repetidas de las extremidades durante el sueño, que no se explican mejor por otra afección, y que repercuten sobre la calidad del sueño. El síndrome de piernas inquietas se describe como sensaciones incómodas o desagradables en las piernas, que se alivian con el movimiento y que ocurren de forma característica al final del día o por la noche. Se ha visto una asociación con niveles bajos de hierro y buena respuesta a la suplementación con hierro en aquellos niños que tengan niveles de ferritina en sangre inferiores a 50 µg/L[3]. Este trastorno es más frecuente en niños con TDAH.
- **Movimientos rítmicos del sueño:** son movimientos rítmicos que implican a grandes grupos musculares, del tipo de giro de cuerpo *(body rolling)*, negación con la cabeza *(head rolling)*, cabezazos *(jactatio capitis)*, o balanceo sobre las rodillas y manos *(body rocking)*, ocurren en lactantes y niños pequeños en la conciliación del sueño, y por lo general se consideran normales y no tiene consecuencias en el desarrollo. Sin embargo, en ocasiones pueden ser muy aparatosos, o prolongarse en el tiempo más de lo debido, especialmente en niños con patología del neurodesarrollo.
- **Mioclonías benignas del sueño del lactante:** son breves sacudidas de las extremidades que ocurren durante el sueño no REM en bebés pequeños, desde las dos semanas hasta los 4 meses de vida. A veces pueden ser muy llamativos pero, a diferencia de los trastornos epilépticos, solo ocurren durante el sueño, por lo que ceden al despertar y se acompañan de un desarrollo neurológico completamente normal.

Parasomnias

Implican conductas episódicas relativamente complejas que interrumpen el sueño y en ocasiones generan preocupación en los padres y cuidadores. A continuación veremos tan solo algunas de ellas.

Sueño no REM

- **Despertar confusional:** frecuentes en niños pequeños, y raros a partir de los 5 años. Suele ocurrir típicamente a las 2-3 horas de conciliar, pero también al despertar. Los niños gimotean, sentados en la cama, quejosos, a veces con vocalizaciones tipo "no, vete", y con angustia difícilmente consolable durante 5 a 30 minutos. Por la mañana despiertan con total normalidad sin recuerdo del episodio.
- **Sonambulismo:** frecuencia máxima entre los 8 y los 12 años. Automatismos silenciosos como deambulaciones o gateo, o más severos con agitación, carrera..., llegando en raras ocasiones a conductas de riesgo como escapadas a la calle en la noche. Se han de recomendar medidas de prevención de riesgos en el domicilio (colchón bajo, barreras en escaleras, ventanas y puertas cerradas...).

TABLA I

Características	Despertar confusional	Terror nocturno	Sonambulismo
Edad de aparición	2-10 años	2-10 años	5-10 años
Frecuencia	3-4/semana a 1-2/mes	3-4/semana a 1-2/mes	3-4/semana a 1-2/mes
Hora pico de ocurrencia	Primer 1/3 de sueño	Primer 1/3 de sueño	Primer 1/3 de sueño
Comportamiento	Gimoteo, alguna articulación, sentado en cama, inconsolable	Gritos, agitación, enrojecimiento facial, sudoración, inconsolable	Caminar tranquilo o agitado, no responde a órdenes verbales
Duración	10-30 min	10-20 min	10-20 min

- **Terrores nocturnos:** entre los 4 y 12 años de edad, en el primer tercio de la noche. Despertar abrupto, con grito fuerte, agitación, enrojecimiento facial, sudoración y taquicardia. Incontrolable por parte de los cuidadores, pero con amnesia del episodio por la mañana por parte del niño.

En la tabla I podemos ver sus características diferenciales de forma resumida. Aunque estas entidades tienen un carácter benigno, pueden ser en ocasiones muy alarmantes e interferir en la vida familiar. Especialmente el sonambulismo, en contadas ocasiones, supone conductas de alto riesgo que angustian a las familia. La primera medida a tomar es la optimización de la higiene de sueño, adecuando las horas de dormir. Un incremento en episodios en niños pequeños puede asociarse a la interrupción de las siestas, y en ocasiones puede ser aconsejable reinstaurarlas. Es excepcional tener que usar medidas farmacológicas. En caso de ser preciso, se puede usar una dosis baja de benzodiacepina, como clonazepam, 0,1-0,5 mg antes de acostar. La melatonina no ha demostrado efectividad significativa. Una estrategia que puede probarse es la de realizar despertares programados. Tras realizar una agenda de sueño y ver la hora aproximada habitual del suceso, se pueden programar despertares 15 o 20 minutos antes, para "reiniciar" el ciclo del sueño. Si es efectivo, se haría una retirada gradual del procedimiento[4].

Sueño REM

- **Pesadillas:** sueños desagradables que despiertan al niño, recordando el episodio y con dificultad para volver a conciliar. El movimiento corporal es raro, así como los síntomas vegetativos. Dado que el sueño REM predomina durante el tercio final de la noche, las pesadillas generalmente ocurren en las primeras horas de la mañana. No suele ser necesario tratamiento, salvo conductual en casos severos. Algunos medicamentos pueden empeorarlas, como los antihistamínicos sedantes.
- **Trastorno de conducta del sueño REM:** se pierde la atonía propia del REM y hay conductas agresivas en el contexto de la ensoñación, el episodio suele ser al final de la noche y se recuerda, a diferencia de las parasomnias no REM.
- **Parálisis del sueño aislada:** incapacidad para moverse con conciencia totalmente preservada. Ocurre por interferencia de la atonía que tiene lugar en el sueño REM en la conciliación o el despertar, en pacientes sin narcolepsia. Se asocia a falta de sueño o estrés si es muy recurrente.

Otros

- **Sacudidas hipnóticas al comienzo del sueño:** son fisiológicas y comunes a todas las edades. La mayoría de las sacudidas son aisladas, pero en los niños con patología del neurodesarrollo pueden ocurrir agrupadas. Su frecuencia puede aumentar por la cafeína u otros estimulantes, el ejercicio físico intenso previo, la falta de sueño o el estrés emocional.
- **Temblor hipnagógico del pie:** movimiento rápido de un pie que se produce al inicio del sueño. Parece ser fisiológico pero en pacientes con otras patologías en ocasiones resulta desconcertante.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON TRASTORNOS EPILÉPTICOS

Cuando los episodios que ocurren durante el sueño son recurrentes o llamativos, es frecuente que existan dudas sobre su posible origen epiléptico. Esto es especialmente problemático en niños que ya tienen una epilepsia, o con un trastorno del neurológico de base que predisponga a ella.

Entre los trastornos epilépticos que más frecuentemente pueden confundirse con parasomnias está la epilepsia hipermotora del sueño (antes llamada epilepsia frontal nocturna)[5]. En la tabla II se resumen las características diferenciales entre ambas entidades.

Las mioclonías del lactante, así como las sacudidas hipnóticas, pueden confundirse con crisis epilépticas de tipo mioclónico, pero estas suelen presentarse también en vigilia, y/o coexistir con otro tipo de crisis.

TABLA II.

Característica	Parasomnias	Convulsiones nocturnas
Edad de aparición	Prescolar y escolar	En cualquier etapa incluida adolescencia
Historia familiar	Frecuente	Ocasional
Hora del evento	Más en 1º tercio de noche	En cualquier momento
Duración	Larga, 5-30 minutos	Breve, 0,5-5 minutos
Múltiples eventos en misma noche	Infrecuente	Frecuente
Conducta diurna	Normal	Irritabilidad, somnolencia. Puede haber episodios diurnos.
Características del episodio	Inicio/fin progresivo. Movimientos variables de unos episodios a otros. No se suele recordar el episodio.	Inicio/fin abrupto. Movimientos estereotipados. Puede haber consciencia del episodio.

EVALUACIONES COMPLEMENTARIAS

La historia clínica es la principal herramienta para la evaluación de los trastornos paroxísticos, así como la visualización de vídeos cuando esto sea posible. Realizar una agenda de sueño es de gran utilidad. En la mayoría de los casos no harán falta otras pruebas para establecer el diagnóstico diferencial. En lo que se refiere a estudios de monitorización de sueño, hay que tener en cuenta que la mayoría de los episodios que hemos descrito no ocurren a diario, por lo que puede ser difícil captar un evento en el día concreto en el que se realiza la prueba, así que pueden resultar poco rentables. En caso de haber dudas sobre un posible origen epiléptico, la prueba de mayor utilidad es el vídeo-EEG (electroencefalograma) de sueño nocturno, o bien la polisomnografía[6] si sospechamos un trastorno respiratorio (apneas) como agravante o desencadenante; en el caso de los movimientos periódicos de piernas o piernas inquietas, la polisomnografía podría restringirse a niños en los que no es posible realizar una adecuada anamnesis. También podría indicarse en casos en los que por su severidad o su repercusión diurna, hay una gran inquietud en la familia o se plantea un tratamiento farmacológico.

En pacientes con piernas inquietas o movimientos muy frecuentes de piernas, es de utilidad la realización de analítica con perfil del hierro.

CONCLUSIONES

En todo trastorno paroxístico, la historia clínica y descripción detallada del episodio, así como de las circunstancias en las que este ocurre, es esencial y por lo general suficiente para realizar un diagnóstico adecuado. En pocas ocasiones precisaremos de estudios complementarios para su evaluación. Aun siendo en su mayoría episodios benignos y con buen pronóstico evolutivo, suponen con mucha frecuencia un motivo de consulta en Pediatría, por la repercusión que produce en las rutinas de sueño de toda la familia. Es importante poder dedicar un tiempo suficiente en la consulta para caracterizar los episodios, e insistir a la familia en la optimización de sus rutinas e higiene de sueño como parte fundamental del abordaje. En ocasiones la intensidad o severidad de estos episodios pueden ser indicativos de otro trastorno del neurodesarrollo subyacente, y los episodios paroxísticos ser tan solo un aspecto visible en ese contexto. Por tanto, conviene ahondar en otros aspectos relacionados con el neurodesarrollo en los niños en los que estos episodios resulten llamativos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Derry CP, Duncan JS, Berkovic SF. Paroxysmal motor disorders of sleep: the clinical spectrum and differentiation from epilepsy. Epilepsia. 2006; 47: 1775-91.
2. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders, 3rd ed, text revision. American Academy of Sleep Medicine; 2023.
3. Allen RP, Picchietti DL, Auerbach M, et al. Evidence-based and consensus clinical practice guidelines for the iron treatment of restless legs syndrome/Willis-Ekbom disease in adults and children: an IRLSSG task force report. Sleep Med. 2018; 41: 27-44.
4. Frank NC, Spirito A, Stark L, Owens-Stively J. The use of scheduled awakenings to eliminate childhood sleepwalking. J Pediatr Psychol. 1997; 22: 345-53.
5. ILAE (International League Against Epilepsy). Diagnostic manual. [Citado en Octubre de 2024]. Disponible en: https://www.epilepsydiagnosis.org/
6. Stowe RC, Afolabi-Brown O. Pediatric polysomnography. A review of indications, technical aspects, and interpretation. Paediatr Respir Rev. 2020; 34: 9-17.

BOL PEDIATR. 2024; 64: 160-163

Mesa Redonda: Actualización en Neurología

Urgencias en Neurología Infantil. Vuelta a las bases. Claves clínicas

A. MELERO GONZÁLEZ[1], S. VÁZQUEZ MARTIN[1], M. CASTRO REY[2]

[1]*Servicio de Pediatría. Neurología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*
[2]*Servicio de Pediatría. Neurología Infantil. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.*

INTRODUCCIÓN

Las Urgencias en Neurología Infantil no son las más frecuentes, existiendo cuatro procesos claves: las cefaleas, los episodios paroxísticos, las crisis epilépticas y la convulsión febril. Estos cuatro procesos constituyen el 85% del total de las Urgencias neurológicas(1).

URGENCIAS EN NEUROLOGÍA INFANTIL

Sin embargo, es de sobra conocido que dentro de la Neurología Infantil se atienden entidades poco frecuentes, a menudo graves o crónicas, que requieren de una alta sospecha diagnóstica y atención especializada y urgente (ictus pediátrico y otras patologías vasculares, debut y descompensaciones de errores innatos de metabolismo e infecciones).

El diagnóstico, en no pocas ocasiones, resulta complejo y laborioso, requiriendo de técnicas escalonadas, lo que puede desembocar en rechazo dentro del resto de pediatras o personal en formación(1).

De manera paralela, y aunque se viene trabajando mucho en este sentido en los últimos años, la asistencia se dificulta si tenemos en cuenta que los pacientes que se atienden son niños con discapacidad de muy diversa índole, haciendo imprescindible incorporar a los Servicios de Urgencias Pediátricos una visión holística de su manejo, no solo mejorando la accesibilidad, sistemas de comunicación alternativa y adecuación del entorno, sino añadir una obligada formación en discapacidad y en humanización asistencial de todo el personal.

En esta era de la medicina, en muchas ocasiones, excesivamente tecnificada y basada en pruebas, he seleccionado cuatro escenarios clínicos, que abarcan los principales motivos de consulta. De manera práctica y a través de algoritmos clínicos y criterios avanzaremos del signo al diagnóstico tal y como acontece en nuestra realidad diaria, para enfatizar que, a día de hoy, la vuelta a las bases sigue siendo imprescindible.

ANOMALÍA PUPILAR. DEFECTOS PUPILARES EPISÓDICOS: MIDRIASIS BENIGNA EPISÓDICA

Las anomalías pupilares son un motivo de consulta en Urgencias. Dentro de este capítulo de la Neuroftalmología, los defectos pupilares episódicos en edad pediátrica están poco reportados.

Se presenta el caso de una niña de 13 años, que acude a Urgencias manifestando visión borrosa de forma aguda, con aumento del tamaño pupilar asimétrico, presentando la pupila izquierda más grande, sin asociar cefalea previa ni concomitante. En su exploración física cabe destacar una anisocoria con midriasis izquierda, sin otros datos de alarma. El episodio revierte en menos de una hora, presentando la paciente pupilas normales fuera del episodio.

El signo guía fundamental en este caso sería la anisocoria inicialmente, para posteriormente en breve periodo de tiempo, pasar a un defecto pupilar episódico.

Es fundamental identificar, con la exploración, el tamaño de la pupila y la respuesta en luz/oscuridad. Estas dos

Correspondencia: amelero@saludcastillayleon.es (A. Melero González)

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

https://doi.org/10.63788/dna0x755

cuestiones, así como una exploración sistémica y general, guiarán nuestra actitud.

Los fenómenos pupilares episódicos son poco frecuentes. Dentro de ellos, la midriasis benigna episódica fue por primera vez reportada en 1995 por Jacobson[2]. Es un síndrome clínico de fisiopatología no totalmente conocida, que debe sospecharse en pacientes sanos, que no presentan anormalidades al examen neurológico diferente a una pupila midriática. Acontece en *cluster* de crisis, con duración de segundos a horas.

Es de vital importancia una historia clínica completa, evaluación neurológica y oftalmológica[3]. La neuroimagen estaría justificada en el primer episodio, sobre todo en aquellos casos que no se acompañe de migraña.

Aunque es un proceso conocido, hay pocos casos descritos en niños. Se trata de una entidad benigna, que es importante conocer para evitar pruebas y tratamientos innecesarios una vez diagnosticada, dado su carácter recurrente.

VÉRTIGO: PAROXISMIA VESTIBULAR

Se presenta el caso de una niña de 12 años, ya estudiada previamente, que acude a Urgencias por nuevo cuadro de sensación ilusoria de movimiento, que empeora en decúbito y con ojos cerrados, presentando muchos episodios al día, cortos e invalidantes. Su exploración neurológica es normal.

Se decide ingresar, repitiendo RMN cerebral, evidenciando compresión neurovascular del VIII par. Se sospecha la entidad y se inicia tratamiento con carbamazepina, con buena respuesta.

El síntoma más importante en este caso en cuestión, sería el vértigo crónico y recurrente, sin historia de migraña ni disfunción autonómica y con exploraciones seriadas normales lo que conduciría a la sospecha diagnóstica de paroxismia vestibular[4] (tabla I).

Esta rara entidad, cuya prevalencia es similar en adultos, se caracteriza por episodios de vértigo rotatorio, pudiendo acompañarse de hipoacusia, tinnitus o nistagmus[5].

De manera característica, se presenta en forma de episodios muy cortos y frecuentes, que se desencadenan con movimientos de la cabeza o hiperventilación y que se deben, en general, a una compresión neurovascular del VIII par craneal. La realización de RMN cerebral es obligatoria, dado que es necesario descartar la existencia de un tumor. Puede haber afectación moderada en las pruebas calóricas, con nistagmus inducido por hiperventilación.

Lo más importante es que se trata de una patología tratable con dosis bajas generalmente de carbamazepina.

TABLA I. Criterios de paroxismia vestibular[5].

Enfermedad definida: Todos los criterios
A. Al menos 10 ataques de vértigo rotatorio espontáneo o no rotatorio.
B. Duración menor a 1 minuto.
C. Fenomenología estereotipada en un paciente particular
D. Respuesta al tratamiento con carbamacepina.
E. No se explica mejor por otro diagnóstico.
Enfermedad probable: Todos los criterios
A. Al menos 5 ataques de vértigo rotatorio o no rotatorio.
B. Duración menor a 5 minutos.
C. Inicio espontáneo o provocado por movimientos de cabeza.
D. Fenomenología estereotipada en un paciente particular.
E. No se explica mejor por otro diagnóstico.

CEFALEA CON DÉFICIT FOCAL: CEFALEA CON DÉFICIT NEUROLÓGICO TRANSITORIO Y PLEOCITOSIS EN LCR

La cefalea es uno de los motivo de consulta frecuente en los Servicios de Urgencias, tal y como hemos mencionado en la introducción.

Presentamos el caso de una niña de 12 años de edad que acude trasladada por el 112, tras la aparición de una cefalea súbita hemicraneal izquierda pulsátil, acompañada de déficit sensitivo en hemicuerpo izquierdo, con hemiparesia asociada e incapacidad para hablar.

Dada la sintomatología inicial se activa código ictus pediátrico. Tras estabilización, evolución con recuperación parcial de los síntomas sensitivos y motores, pero iniciando agitación y síndrome confusional y persistiendo alteración del lenguaje.

Las pruebas contempladas en el protocolo de código ictus pediátrico intrahospitalario no apoyan el diagnóstico, por lo que se amplía estudio con realización de punción lumbar y electroencefalograma, destacando la aparición de lentificación focal en el electroencefalograma y pleocitosis con hiperproteinorraquia en LCR.

Tras aparición de pleocitosis e hiperproteinorraquia se decide iniciar cobertura antibiótica con cefotaxima y aciclovir. Evolución favorable con recuperación completa y paulatina en horas.

La sospecha clínica es la de una cefalea con déficit neurológico transitorio y pleocitosis en LCR. Se trata de una cefalea secundaria atribuida a enfermedad intracraneal o inflamatoria, de aparición poco frecuente en la infancia y cuyo diagnóstico es de exclusión.

El déficit focal que acompaña la cefalea es variado pero la alteración de la conciencia, aunque reportada dentro de la

TABLA II. Resumen de criterios diagnósticos de la *International Classification of Headache Disorders*, propuestos por la Sociedad Internacional de Cefaleas.

Criterios diagnósticos
A. Episodios de cefalea moderada o intensa de horas de duración que resuelven completamente
B. Pleocitosis de LCR de predominio linfocitario (> 15 cél/ml) y neuroimagen normal, cultivo de LCR normal y otros test etiológicos normales
C. Los episodios de cefalea están acompañados o se siguen en un corto periodo por déficit neurológico transitorio (hemiparestesia, disfasia, hemiparesia)
D. El empeoramiento o mejoría de la clínica comienzan en estrecha relación temporal con el desarrollo o desaparición de pleocitosis de LCR

TABLA III. Resumen encefalopatía con lesión transitoria en esplenio de cuerpo calloso.

Síndrome clínico radiológico
Desencadenantes infecciosos, gastrointestinales
Fisiopatología no aclarada. Mecanismo indirecto, papel neurotoxina mielina específica o hiponatremia con edema intramielínico
Crisis, cefalea y encefalopatía. Hiponatremia. Citoquímica LCR normal
EEG lentificación global, pero generalmente normal
RMN es característica
No hay pautas específicas de tratamiento
Asia, es raro en edad pediátrica
Evolución es benigna

entidad, es rara[7] y no se contempla dentro de los criterios de la *International Classification of Headache Disorders*[8] (tabla II).

Es habitual que una infección viral preceda la clínica y puede asociar fiebre.

Las recidivas suelen ser más leves. Caracteriza el cuadro la coexistencia de pleocitosis y proteinorraquia. La neuroimagen convencional es normal, pero puede verse hipoperfusión focal en imágenes de RMN o TAC de perfusión y pueden aparecer en el EEG ritmos lentos focales en fase aguda. Se cree que se debe a una activación del sistema inmune por un proceso inflamatorio o infeccioso que activaría el trigémino vascular.

Destacar que el índice de sospecha de esta entidad debe ser alto, dado que evitaría prolongar tratamientos innecesarios.

ENCEFALOPATÍA AGUDA: ENCEFALOPATÍA CON LESIÓN TRANSITORIA DE CUERPO CALLOSO

Las crisis generalizadas afebriles que acontecen en *cluster*, en el contexto de un cuadro gastrointestinal febril es un escenario frecuente, sin embargo su asociación con cambio comportamental y afectación del sensorio nos hace plantearnos la encefalopatía aguda como signo guía fundamental.

Se trata de una niña de 4 años que acude a Urgencias por aparición de 5 crisis generalizadas afebriles, en el contexto de un cuadro gastrointestinal con fiebre, acompañadas de cambio comportamental con afectación del sensorio. Acude a otro centro, desde donde la remiten con sospecha de encefalitis aguda.

Ante la sospecha clínica, se realiza punción lumbar con citoquímica y presión de LCR normal. En la bioquímica sanguínea destaca la aparición de hiponatremia leve.

Ingresa para completar estudio, objetivando en el electroencefalograma una lentificación difusa y en la RMN una lesión con restricción a la difusión en esplenio de cuerpo calloso y región paracallosa izquierda, lo que hizo sospechar el síndrome clínico radiológico, definido por Tada *et al*. (tabla III).

La evolución es benigna, sin existir pautas específicas de tratamiento.

CONCLUSIONES

Es de especial importancia una vuelta a las bases, al correcto entrenamiento clásico consistente en una evaluación sistemática y a la semiología clínica como pieza fundamental de nuestro proceso diagnóstico.

Existen entidades cuyo diagnóstico, aunque de exclusión, se sigue fundamentando en criterios clínicos, que debemos conocer.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez-Martín H, Justel-Rodríguez M, Hernández-Fabián A. Urgencias en neurología. Pediatr Integral. 2024; XXVIII(2): 79-94.
2. Jacobson DM. Benign episodic unilateral mydriasis. Clinical characterisitics. Ophthalmology. 1995; 102(11): 1623-7.
3. Valencia-Cifuentes V, Quiñones J. Midriasis unilateral episódica benigna: reporte de un caso y enfoque clínico-topográfico. Neurología. 2024; 39: 209-17.

4. Pellegrino N, Di Stefano V, Rotondo E, Graziosi A, Rispoli MG, Torrente A, et al. Neurological vertigo in the emergency room in pediatric and adult age: systematic literatura review and proposal for a diagnostic algorithm. Ital J Pediatr. 2022; 48(1): 125.
5. Coscarón-Blanco E, Santos-Gorjón P, Pérez-Liedo MC, De prado-San José M, Martín-Bailón M, Bauer M, et al. Causas de vértigo periférico en la infancia. Revista ORL. 2023; 15(2): e31526.
6. Soto-Insuga V, López-Villanueva L, Rodrigo M, Mois Aroyo I, Losada R, Soriano-Guillén L. Confusión como síntoma de presentación de una pseudomigraña con pleocitosis en un paciente pediátrico. An Pediatr (Barc). 2014; 80(6): 394-8.
7. Frediani F, Bussone G. Confusional state as first symptom of HaNDL syndrome. Neurol Sci. 2015; 36 Suppl 1: 71-4.
8. International Headache Society. IHS Classification ICHD-III. Disponible en: http://www.ichd-3.org.
9. Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, Oba H, Maeda M, Tsukahara H, et al. Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. Neurology. 2004; 63(10): 1854-8.

BOL PEDIATR. 2024; 64: 164-166

Conferencia

Viejos patógenos, nuevos comportamientos

C. GRASA

Servicio de Infectología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La pandemia por COVID-19 tuvo un gran impacto en la población, por la propia infección por SARS-CoV-2, pero también por las medidas implementadas para disminuir la transmisión del virus, que afectó también la epidemiología de otros patógenos. Es frecuente utilizar este momento clave para comparar entre la situación actual y lo que se denomina la era "pre-pandemia"[1].

En algunos patógenos, además de haber una estacionalidad específica dentro del año según el clima (por ejemplo, virus respiratorio sincitial –VRS– en meses fríos, enterovirus y parechovirus en verano-otoño), se sabe que la incidencia aumenta notablemente en brotes cíclicos cada 3-5 años (tos ferina, enterovirus, etc.).

El descenso de infecciones virales y bacterianas como resultado de las medidas de aislamiento propició una situación en la que los niños han recibido menos estímulos para su sistema inmune, para lo que se acuñó el término "deuda inmunológica". Esta "falta de entrenamiento" del sistema inmunológico de los niños conlleva el aumento de sujetos susceptibles y el descenso de la inmunidad de grupo[2].

Mycoplasma pneumoniae es responsable de numerosas infecciones del tracto respiratorio adquiridas en la comunidad, principalmente en niños en edad escolar y adolescentes[3]. Tras un marcado descenso en los casos desde primavera de 2020, y un periodo posterior sin incremento, en 2023-2024 la incidencia ha aumentado de forma llamativa, habiendo series en Francia que refieren un incremento de 8,5/100.000 ingresos (2019-2022) a 110/100.000 ingresos (2023)[4]. Este pico de incidencia coincide con la aparición de cepas de *M. pneumoniae* con resistencia a macrólidos, con menor porcentaje en Europa respecto a lo descrito en algunas series de Asia (1-30% *vs* 88%), pero una situación preocupante considerando que es el tratamiento habitualmente de elección. La cohorte española reciente describen un aumento en la gravedad de los casos[5], pero otras no encuentran mayor gravedad en sus casos, aunque sí enfatizan el aumento de casos de mucositis-*rash* inducido por *M. pneumoniae* (MIRM, *Mycoplasma induced rash and mucositis*)[6]. Recientemente, la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP) publicó un documento de posicionamiento respecto a la infección por *M. pneumoniae*[7].

Streptococcus pyogenes es otro "viejo conocido" en la Pediatría, siendo el principal responsable de las faringoamigdalitis bacterianas. Además, es capaz de provocar otro tipo de infecciones con un amplio rango de gravedad, desde casos leves a graves infecciones invasivas que lleven a la muerte del paciente. En diciembre de 2022 surgió de Reino Unido una alerta debida a un aumento de infecciones debidas a *S. pyogenes*, principalmente faringoamigdalitis y escarlatina, pero también infecciones invasivas[8], lo cual se fue reportando posteriormente por otros países europeos[9]. Este incremento de casos superó la incidencia pre-pandemia, llegando a sobrepasar en algunas cohortes a *Streptococcus pneumoniae* como agente etiológico de más casos de neumonía bacteriana en niños[10].

Correspondencia: carlosgrasa@gmail.com

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

CASO CLÍNICO INFECCIÓN POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*

Niña de 9 años es valorada en el Servicio de Urgencias por cuadro de rechazo de la ingesta, inflamación de labios e hiperemia conjuntival, asociando *rash* maculopapular morbiliforme por todo el cuerpo de 1-2 días de evolución, sin fiebre ni otra patología concomitante. Hacía 8 días había sido valorada en otro centro por cuadro catarral y tos de 4 días de evolución y febrícula de hasta 37,8°C, que se resolvió con antitérmicos (paracetamol/ibuprofeno) 48 horas después. Vacunada según calendario, sin alergias conocidas y sin antecedentes de interés.

En la exploración física, presenta la afectación cutaneomucosa previamente descrita, sin afectación de mucosas genitales, con llamativa afectación orolabial con úlceras y costras negruzcas, y exudado conjuntival bilateral además de la inyección conjuntival. Se realiza radiografía de tórax sin hallazgos significativos, y en la analítica sanguínea presenta una proteína C-reactiva (PCR) de 37 mg/L, con función hepato-renal normal y hemograma sin alteraciones. Se recoge muestra para serologías, exudado nasofaríngeo para patógenos respiratorios y se decide ingreso.

Durante el ingreso, se realiza manejo de la afectación orolabial y ocular, fluidoterapia y soporte nutricional y control del dolor. El panel respiratorio de la muestra nasofaríngea sale negativo, pero la serología frente a *M. pneumoniae* muestra resultado compatible con infección reciente (que se confirmaría con un incremento de títulos durante el seguimiento).

CASO CLÍNICO INFECCIÓN POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES*

Niño de 5 años traído a Urgencias por rechazo de la ingesta, dificultad respiratoria y fiebre de hasta 39,3°C desde hace 48 horas, sin otra clínica. No antecedentes de interés, vacunación al día y no referido ambiente epidémico en su entorno. En Urgencias se objetiva dificultad respiratoria consistente en taquipnea y tiraje subcostal, saturación de oxígeno (aire ambiente) de 91-92% y en la auscultación pulmonar destaca hipoventilación en base derecha con crepitantes en campo medio. En la analítica sanguínea destaca una PCR de 138 mg/L, leucocitosis de 26.400 células/µL y neutrofilia de 22.000 células/µL, y la radiografía de tórax revela una consolidación en campos medio e inferior derecho y derrame pleural ipsilateral, no susceptible de drenaje en ese momento. Se ingresa al paciente con ampicilina intravenosa a 200 mg/kg/día y con soporte con oxígeno en cánulas nasales a 2 lpm.

Estando en planta, se realiza ecografía torácica en la que se objetiva derrame de 1,5 cm sin tabiques, y se decide realización de toracocentesis evacuadora-diagnóstica. Tras el procedimiento, vuelve a planta de Pediatría y permanece estable, aunque persiste fiebre durante 4 días más, y se decide aumento de dosis a 300 mg/kg/día. El hemocultivo y cultivo de líquido pleural resultan estériles, pero el panel de *film-array* de patógenos respiratorios realizado con la muestra de líquido pleural, indica positividad para *S. pyogenes*. El paciente requiere una nueva toracocentesis con colocación de tubo endotorácico durante 3 días, posteriormente se queda afebril, deja de precisar oxígeno y es dado de alta tras 12 días de ingreso.

CONCLUSIONES

Los pediatras que nos enfrentamos frecuentemente a infecciones ocasionadas por estas bacterias debemos estar atentos y actualizados respecto a estos nuevos cuadros clínicos, cuyo manejo y evolución puedan suponer un reto diagnóstico y terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maison N, Omony J, Rinderknecht S, Kolberg L, Meyer-Bühn M, von Mutius E, et al. Old foes following news ways?—Pandemic-related changes in the epidemiology of viral respiratory tract infections. Infection. 2023 ;52(1): 209.
2. Cohen R, Ashman M, Taha MK, Varon E, Angoulvant F, Levy C, et al. Pediatric Infectious Disease Group (GPIP) position paper on the immune debt of the COVID-19 pandemic in childhood, how can we fill the immunity gap? Infect Dis Now. 2021; 51(5): 418-23.
3. Waites KB, Xiao L, Liu Y, Balish MF, Atkinson TP. Mycoplasma pneumoniae from the respiratory tract and beyond. Clin Microbiol Rev. 2017; 30(3): 747.
4. Larcher R, Boudet A, Roger C, Villa F, Loubet P. Mycoplasma pneumoniae is back! Is it the next pandemic? Anaesth Crit Care Pain Med. 2024; 43(1): 101338.
5. Méndez-Echevarría A, Calle-Miguel L, Miralbés S, Barreiro-Pérez S, Afonso-Rodriguez O, Soler-Simón JA, et al. Increased severity of Mycoplasma pneumoniae Infections in Spanish Children. Pediatr Infect Dis J. 2024 [En prensa]. doi: 10.1097/INF.0000000000004461.
6. Dungu KHS, Holm M, Hartling U, Jensen LH, Nielsen AB, Schmidt LS, et al. Mycoplasma pneumoniae incidence, phenotype, and severity in children and adolescents in Denmark before, during, and after the COVID-19 pandemic: a nationwide multicentre population-based cohort study. Lancet Reg Health Eur. 2024; 47: 101103.

7. Goycochea-Valdivia WA, Ares Alvarez J, Conejo Fernández AJ, Jiménez Jiménez AB, Maté Cano I, Reinoso Lozano T de J, et al. Posicionamiento de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica sobre el diagnóstico y tratamiento de la infección por Mycoplasma pneumoniae. An Pediatr (Engl Ed). 2024; 101(1): 46-57.
8. Guy R, Henderson KL, Coelho J, Hughes H, Mason EL, Gerver SM, et al. Increase in invasive group A streptococcal infection notifications, England, 2022. Eurosurveillance. 2023; 28(1): 2200942.
9. Ramírez de Arellano E, Saavedra-Lozano J, Villalón P, Jové-Blanco A, Grandioso D, Sotelo J, et al. Clinical, microbiological, and molecular characterization of pediatric invasive infections by Streptococcus pyogenes in Spain in a context of global outbreak. mSphere. 2024; 9(3): e0072923.
10. Nygaard U, Bloch J, Dungu KHS, Vollmond C, Buchvald FF, Nielsen KG, et al. Incidence and aetiology of Danish children with community-acquired pneumonia treated with chest tube drainage in 2022–2023 versus the previous three decades. Arch Dis Child. 2023; 108(11): 945-6.

Conferencia de Clausura. Nutrición sinérgica para el lactante

Más allá de los HMOs. La leche materna como modelo

J.J. DÍAZ MARTÍN

Sección de Gastroenterología y Nutrición pediátrica. Profesor asociado de Pediatría. Área de Gestión clínica de la infancia y la adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

RESUMEN

Introducción. La leche humana (LH) es el alimento ideal para los lactantes. A corto plazo, reduce infecciones respiratorias y otitis media, y a largo plazo, mejora el desarrollo cognitivo y reduce el riesgo de enfermedades metabólicas como la obesidad. La LH es, además, crucial para el desarrollo de la microbiota del recién nacido. Mientras que una microbiota equilibrada se asocia con mejores resultados de salud, la existencia de disbiosis se asocia al desarrollo de enfermedades crónicas y disfunciones del sistema inmune.

Desarrollo. Dos componentes fundamentales de la LH son su propia microbiota y los oligosacáridos (HMOs). Los HMOs varían en cantidad y composición a lo largo de la lactancia y entre sus numerosas funciones, destaca su papel como prebióticos. Dependiendo de la diferente capacidad de las bacterias para metabolizar los HMOs, estos inducen selectivamente el desarrollo de especies bacterianas concretas, entre las que destaca *Bifidobacterium infantis*. La LH aporta tanto HMOs como *B. infantis*, lo que la convierte en un simbiótico. Ambos componentes aportan efectos beneficiosos de forma individual, pero además aportan efectos sinérgicos.

Conclusiones. La LH es el mejor alimento que puede recibir un lactante por sus múltiples beneficios, alguno de los cuales están basados en su efecto sobre la microbiota intestinal del mismo. La presencia de HMOs y la propia microbiota de la LH, con bacterias como *B. infantis,* son determinantes en la consecución de dichos beneficios.

Palabras clave: Leche humana; Microbiota; Disbiosis; Simbióticos.

BEYOND HMOs. BREAST MILK AS A MODEL

ABSTRACT

Introduction. Human milk (HM) is the ideal food for infants. In the short term it reduces respiratory infections and otitis media, and in the long term it improves cognitive development and reduces the risk of metabolic diseases such as obesity. HM is also critical for the development of the newborn's microbiota. While a balanced microbiota is associated with better health outcomes, the presence of dysbiosis is associated with the development of chronic disease and immune dysfunction.

Development. Two fundamental components of HM are its own microbiota and oligosaccharides (HMOs). HMOs vary in quantity and composition throughout lactation, and among their many functions, their role as prebiotics stands out. Depending on the ability of bacteria to metabolise HMOs, they selectively induce the development of specific bacterial species, among which *Bifidobacterium infantis* stands out. HM could be considered a synbiotic, as it provides both HMOs and *B. infantis*. Both components have beneficial effects individually, but they also have synergistic effects.

Conclusions. HM is the best food an infant can receive due to its multiple benefits, some of which are based on

Correspondencia: diazmjuan@uniovi.es

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

https://doi.org/10.63788/p9cc7g89

its effect on the infant's gut microbiota. The presence of HMOs and the HM microbiota itself, with bacteria such as *B. infantis*, are critical in achieving these benefits.

Keywords: Human milk; Microbiota; Dysbiosis; Synbiotics.

INTRODUCCIÓN

La leche humana (LH) es el mejor alimento que puede recibir un lactante. De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, los lactantes deben recibir lactancia materna exclusiva durante los primeros 6 meses de vida debido a los múltiples efectos beneficiosos que supone. No solo suponen efectos beneficiosos a corto plazo, con una menor prevalencia de infecciones respiratorias y otitis media en los primeros años de vida, sino también a largo plazo, con efectos beneficiosos sobre el desarrollo cognitivo y un menor riesgo de enfermedades metabólicas como la obesidad[1].

La LH es una matriz muy compleja que contiene gran cantidad de elementos bioactivos[2], con lo que es muy difícil poder achacar dichos efectos beneficiosos a un componente determinado. No obstante, sabemos que la LH es uno de los principales determinantes del desarrollo de la microbiota del recién nacido[3]. Por otro lado, sabemos que el establecimiento de una microbiota equilibrada se asocia a múltiples resultados de salud para el lactante y que, por el contrario, el establecimiento de una microbiota desequilibrada (disbiosis), se asocia al desarrollo de enfermedades crónicas no comunicables y a una disfunción del sistema inmune, con mayor probabilidad de desarrollar alergias y enfermedades autoinmunes[4].

Dentro de los componentes de la LH, hay dos que son fundamentales a la hora de dirigir el establecimiento adecuado de una microbiota saludable: la propia microbiota de la LH y los oligosacáridos de la LH (HMOs).

MICROBIOTA DE LA LH

Aunque durante un tiempo se pensó que la LH era un líquido estéril, actualmente se sabe que contiene un número significativo de bacterias. Se estima que la LH contiene entre 10^4y 10^6 ufc/ml, procedentes de más de 700 especies diferentes. Los géneros predominantes en la misma son *Streptococcus* y *Staphylococcus* y su composición determina la composición de la microbiota del neonato. Aproximadamente el 28% de las bacterias que recibe el neonato en el primer mes de vida proceden de la LH mientras que el 10% restante, procede de la piel de la areola mamaria[5].

TABLA I. Funciones de la microbiota de la LH.

Establecimiento de la microbiota del lactante
Inhibición de desarrollo de patógenos: – Exclusión competitiva – Producción de sustancias de efecto antibacteriano – Aumento de la función barrera
Maduración adecuada del sistema inmune del neonato
Efectos metabólicos: digestión de hidratos de carbono y proteínas, producción de ácidos grasos de cadena corta (acetato, butirato)
Efectos sobre el hábito intestinal: aumento en volumen y frecuencia de las heces

Las funciones de la microbiota de la LH se resumen en la tabla I.

OLIGOSACÁRIDOS DE LA LH

Los HMOs son el tercer componente sólido de la LH. Aunque su composición es variable en cantidad a lo largo de la lactancia, se encuentran en la LH en una concentración de entre 5 y 15 g/L[6]. Se ha identificado la presencia de más de 200 HMOs, aunque solo se ha podido cuantificar la concentración de alrededor de 30. Existen dos tipos fundamentales de HMO en función de si contienen o no residuos de ácido siálico: ácidos o sialilados y no ácidos. Estos últimos, en función de si contienen o no residuos de fucosa, se clasifican a su vez en fucosilados o no fucosilados. La composición de HMOs es notablemente diferente de una mujer a otra, pudiendo decirse que constituye una especie de "huella digital". La principal fuente de variación depende de la propia genética de la madre, en función de la presencia o ausencia de genes secretor y/o Lewis. Además existen diferencias que dependen de razones geográficas, dietéticas, de salud materna y del momento de la gestación en el que haya producido el parto[7].

Como ya se ha comentado, la cantidad de HMOs varía a lo largo de la lactancia, siendo los niveles más elevados en las primeras etapas de la misma. Además, la propia composición de HMOs también cambia a lo largo de la lactancia en la misma madre. Se ha observado que mientras que los niveles de algunos HMOs como la 2'fucosillactosa (2'FL) y la Lacto N-tetraosa (LNT) disminuyen a lo largo de la lactancia, los de 3'fucosillactosa (3'FL) aumentan[8,9].

Los HMOs tienen múltiples funciones. Entre otras, actúan como señuelos solubles a los que se unen los patógenos, impidiendo su fijación a la mucosa digestiva y dificultando la infección. También tienen efectos sobre el sistema inmune, efectos sobre la maduración de la barrera epitelial digestiva,

etc.[10]. Sin embargo, la función más importante a la hora de determinar el efecto de la LH sobre el establecimiento de una microbiota saludable, radica en su efecto prebiótico.

De acuerdo con la definición de la *International Scientific Association for Probiotics and Prebiotics* (ISAPP), se denomina prebiótico a un ingrediente que es fermentado selectivamente y produce cambios específicos en la composición. y/o actividad de la microbiota gastrointestinal, confiriendo así beneficios a la salud del anfitrión[11].

Existen múltiples estudios que demuestran que los HMOs producen cambios significativos en la composición de la microbiota intestinal del lactante. Es conocido que los HMOs fucosilados, presentes en madres con genotipo secretor, inducen una microbiota enriquecida en Bifidobacterias y empobrecida en *Streptococcus*[12]. Además, debido a la diferente capacidad de metabolización de los HMOs por diferentes especies de Bifidobacterias, estos inducen específicamente el crecimiento de aquellas especies que son capaces de metabolizarlos eficazmente[13]. Así, la administración de HMOs, induce fundamentalmente el crecimiento de especies como *Bifidobacterium bifidum* y sobre todo de *Bifidobacterium infantis*.

La metabolización de los HMOs por las Bifidobacterias de la microbiota genera ácidos grasos de cadena corta (AGCC), como acetato, lactato y formato. Estos, son a su vez transformados en AGCC como propionato y butirato por otros componentes de la microbiota intestinal[14]. El butirato, además de ser el principal combustible utilizado por los colonocitos, puede ser absorbido y ejercer efectos sistémicos sobre el sistema inmunitario a través de mecanismos epigenéticos[15]. Por otro lado, especies concretas de Bifidobacterias como *B. infantis*, son capaces de metabolizar el triptófano de la dieta y transformarlo en ácido indol-3-láctico, que al igual que sucede con el butirato, puede ser absorbido y ejercer efectos beneficiosos sobre el sistema inmune[14].

LA LH ES UN SIMBIÓTICO

Inicialmente, se denominaba simbióticos a una combinación de prebióticos y probióticos. Siguiendo esa definición, la LH es claramente un simbiótico. No obstante, recientemente, la ISAPP ha modificado el concepto de simbiótico para distinguir dos categorías: complementarios y sinérgicos[16]. Se denomina simbiótico complementario a una mezcla de probióticos y prebióticos que se utilizan con una dosis que se ha demostrado que proporciona un beneficio para la salud, efecto que pueden ejercer ambos por separado. Se denominan simbióticos sinérgicos a aquellos que contienen una mezcla de bacterias vivas, que utilizan específicamente un sustrato coadministrado y producen los beneficios para la salud de forma conjunta, sin que sea necesario que cumplan de forma independiente los criterios para ser definidos como probióticos y prebióticos respectivamente.

La LH es un simbiótico que puede encajar en ambas categorías. Por un lado es un simbiótico complementario, ya que aporta tanto prebióticos (HMOs) como su propia microbiota, con múltiples especies bacterianas que son consideradas probióticos. Por otro lado, es un simbiótico sinérgico, ya que aporta bacterias como el *B. infantis* que son capaces de utilizar específicamente un sustrato administrado de forma simultánea como son los HMOs.

La administración de antibióticos en el primer año de vida es uno de los principales factores que inducen disbiosis en el lactante, lo que favorece el desarrollo posterior de enfermedades alérgicas como el asma[17]. Recientemente se ha publicado un estudio que demuestra que aquellos lactantes que toman LH durante la administración de antibióticos, desarrollan significativamente menos asma a los 5 años de vida que aquellos que reciben antibióticos y se alimentan con fórmulas para lactantes. Ese efecto se ha demostrado que se produce mediado por un efecto sinérgico: los HMOs fucosilados de la LH inducen el desarrollo de *B. infantis*, el cual equilibra la disbiosis inducida por la toma del antibiótico[18].

En conclusión, la LH es el principal determinante postparto de la composición de la microbiota intestinal del lactante. No solo aporta su propia microbiota sino que también contiene HMOs que inducen el desarrollo de especies concretas de bifidobacterias, como el *B infantis.* Aunque ambos componentes tienen efectos beneficiosos por separado, su administración tiene además efectos sinérgicos como equilibrar la disbiosis inducida por antibióticos.

CONFLICTO DE INTERESES

JJD ha recibido invitaciones para asistir a congresos, honorarios por participar en *advisory boards*, y honorarios por impartir ponencias por empresas de alimentación infantil.

BIBLIOGRAFÍA

1. ESPGHAN Committee on Nutrition; Agostoni C, Braegger C, Decsi T, Kolacek S, Koletzko B, Michaelsen KF, et al. Breastfeeding: A commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009; 49(1): 112-25.
2. Szyller H, Antosz K, Batko J, Mytych A, Dziedziak M, Wrzesniewska M, et al. Bioactive components of human milk and their impact on child's health and development, literature review. Nutrients. 2024; 16(10): 1487.

3. Jeong S. Factors influencing development of the infant microbiota: from prenatal period to early infancy. Clin Exp Pediatr. 2022; 65(9): 439-447.
4. Sekirov I, Russell SL, Antunes LC, Finlay BB. Gut microbiota in health and disease. Physiol Rev. 2010; 90(3): 859-904.
5. Pannaraj PS, Li F, Cerini C, Bender JM, Yang S, Rollie A, et al. Association between breast milk bacterial communities and establishment and development of the infant gut microbiome. JAMA Pediatr. 2017; 171(7): 647-6=54.
6. Zivkovic AM, German JB, Lebrilla CB, Mills DA. Human milk glycobiome and its impact on the infant gastrointestinal microbiota. Proc Natl Acad Sci U S A. 2011; 108(Suppl 1): 4653-8.
7. McGuire MK, Meehan CL, McGuire MA, Williams JE, Foster J, Sellen DW, et al. What's normal? Oligosaccharide concentrations and profiles in milk produced by healthy women vary geographically. Am J Clin Nutr. 2017; 105(5): 1086-100.
8. Plows JF, Berger PK, Jones RB, Alderete TL, Yonemitsu C, Najera JA, et al. Longitudinal changes in human milk oligosaccharides (HMOs) over the course of 24 months of lactation. J Nutr. 2021; 151(4): 876-82.
9. Thum C, Wall CR, Weiss GA, Wang W, Szeto IM-Y, Day L. Changes in HMO concentrations throughout lactation: Influencing factors, health effects and opportunities. Nutrients. 2021; 13(7): 2272.
10. Ray C, Kerketta JA, Rao S, Patel S, Dutt S, Arora K, et al. Human milk oligosaccharides: The journey ahead. Int J Pediatr. 2019; 2019: 2390240.
11. Hill C, Guarner F, Reid G, Gibson GR, Merenstein DJ, Pot B, et al. Expert consensus document. The International Scientific Association for Probiotics and Prebiotics consensus statement on the scope and appropriate use of the term probiotic. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2014; 11(8): 506-14.
12. Lewis ZT, Totten SM, Smilowitz JT, Popovic M, Parker E, Lemay DG, et al. Maternal fucosyltransferase 2 status affects the gut bifidobacterial communities of breastfed infants. Microbiome. 2015; 3: 13.
13. Ward RE, Niñonuevo M, Mills DA, Lebrilla CB, German JB. In vitro fermentability of human milk oligosaccharides by several strains of bifidobacteria. Mol Nutr Food Res. 2007; 51(11): 1398-405.
14. Davis EC, Castagna VP, Sela DA, Hillard MA, Lindberg S, Mantis NJ, et al. Gut microbiome and breast-feeding: Implications for early immune development. J Allergy Clin Immunol. 2022; 150(3): 523-34.
15. Berni Canani R, Di Costanzo M, Leone L. The epigenetic effects of butyrate: potential therapeutic implications for clinical practice. Clin Epigenetics. 2012; 4(1): 4.
16. Swanson KS, Gibson GR, Hutkins R, Reimer RA, Reid G, Verbeke K, et al. The International Scientific Association for Probiotics and Prebiotics (ISAPP) consensus statement on the definition and scope of synbiotics. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2020; 17(11): 687-701.
17 McDonnell L, Gilkes A, Ashworth M, Rowland V, Harries TH, Armstrong D, et al. Association between antibiotics and gut microbiome dysbiosis in children: systematic review and meta-analysis. Gut Microbes. 2021; 13(1): 1-18.
18. Dai DLY, Petersen C, Hoskinson C, Del Bel KL, Becker AB, Moraes TJ, et al. Breastfeeding enrichment of B. longum subsp. infantis mitigates the effect of antibiotics on the microbiota and childhood asthma risk. Med. 2023; 4(2): 92-112.e5.

Comunicaciones Orales

Viernes 15 de noviembre • Aula 10. Planta primera

Modulación de la ferroptosis en pacientes con trastorno del espectro autista. ***Castro Rey M[1], Vázquez Martín S[1], Alonso Vicente C[2], Morales Albertos L[3], Morales Moreno AJ[3], García Benítez MB[3], Marugán de Miguelsanz JM[2].*** *[1]Sección de Neurología Infantil; [2]Sección de Gastroenterología Infantil; [3]Residentes de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Objetivos. El objetivo consiste en intentar disminuir el estrés oxidativo en pacientes con autismo mediante el uso de moléculas antioxidantes, así como valorar si esto puede contribuir en la mejora del rendimiento cognitivo y con ello la severidad del cuadro.

Material y métodos. Ensayo clínico de bajo nivel de intervención pacientes entre 3 a 10 años con TEA (criterios según el DSM-5 y confirmación diagnóstica ADOS-2/ADIR). Se realizó: valoración nutricional, analítica sanguínea general, electroencefalograma y test inteligencia, comportamiento y sueño pre-ensayo para conocer el punto de partida de los pacientes y posteriormente valorar la mejoría tras un año de tratamiento. El tratamiento es diario con coenzima Q10, selenio, magnesio, vitaminas grupo B, C y biotina durante 12 meses. Se realizaron revisiones mensuales. Una vez finalizado el tratamiento y repetidas las pruebas se analizarán los datos y extraeremos conclusiones. El protocolo fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) del Área de Salud de Valladolid Este. Trabajo financiado con ayuda de la FESV. Colaboración con laboratorio Vitalfarma®.

Resultados. Se reclutaron 50 pacientes (84% varones [n= 42]). Edad 3-10 años, media 6,3 años. Se observaron deficiencias significativas en varios micronutrientes esenciales pretratamiento. Comportamientos en rango de preocupación 70% [n= 35]. Alteración sueño 80% (n= 40). Test de inteligencia media CIT 75. Se inició tratamiento en 25 casos. Tres (12%) han suspendido la medicación (diarrea, incapacidad ingesta, falta de adherencia).

Conclusiones. Los pacientes con TEA presentan mayores problemas de comportamiento, sueño y alimentarios, entender cómo pueden influir en su salud puede proporcionar información para la mejora de su calidad de vida.

Microbiota e inflamación intestinal en pacientes con fibrosis quística tratados con moduladores del regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) en triple terapia (elexacaftor, tezacaftor, ivacaftor). ***Gutiérrez Martínez JR[1], Delgado Palacio S[2], Fernández López A[3], Díaz Martín JJ[1], Vicente Santamaría S[4], González Jiménez D[1].*** *[1]Hospital Universitario Central de Asturias. [2]Instituto de Productos Lácteos Asturianos. [3]Centro de Salud La Felguera. [4]Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Resumen. El desarrollo de fármacos moduladores del CFTR, ha supuesto una revolución en el tratamiento de los pacientes con fibrosis quística con repercusión sobre función pulmonar, estado nutricional y calidad de vida. Pocos estudios han caracterizado su efecto sobre el microbiota intestinal.

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Objetivo. Detallar los posibles cambios en el microbiota intestinal tras la introducción de la triple terapia ELX/TEZ/IVA en pacientes pediátricos con fibrosis quística.

Material y métodos. Análisis de heces antes de inicio de tratamiento y 6 meses después de pacientes con FQ entre 6 años y 18 años seguidos en la Unidad de Fibrosis Quística de 5 hospitales españoles

Resultados. Se analizaron un total de 62 muestras de heces correspondientes a 31 pacientes menores de 18 años. Al comparar las muestras basales con las recogidas tras 6 meses de tratamiento, no se encontraron diferencias significativas en alfa-diversidad, ni a nivel de filo. A nivel de familia se encontro una disminucion significativa de los generos Escherichia/Shigella y Streptomices con un aumento del género Blautia.

Conclusiones. La triple terapia en pacientes pediátricos con FQ parece modificar la composición de la microbiota intestinal, favoreciendo un perfil más saludable con una disminución de bacterias potencialmente patógenas y un aumento de bacterias beneficiosas.

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

SCOPETAS (*score* pediátrico de transporte en Asturias). Triaje en transporte pediátrico. ***Laso Alonso AE[1], Molinos Norniella C[2], Pérez Solís D[3], Montes Zapico B[3], Rodríguez García L[4], Delgado Nicolás S[5], Baruque Rodríguez S[2], Medina Villanueva A[6].*** *[1]Pediatría. Hospital Vital Álvarez Buylla. Mieres. [2]Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. [3]Pediatría. Hospital Universitario San Agustín. Avilés. [4]Pediatría. Hospital Valle del Nalón. Langreo. [5]Pediatría; [6]UCIP. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El transporte interhospitalario es crucial para garantizar el acceso a servicios sanitarios especializados, presentando un reto logístico y clínico, con implicaciones significativas para la seguridad del paciente y el uso de recursos sanitarios. Existen pocas herramientas para predecir riesgos en el transporte pediátrico (TP), por lo que una escala de triaje, podría mejorar la estandarización del TP y optimizaría los recursos disponibles.

Objetivo. Estudiar la concordancia entre la elección actual del recurso de TP urgente en Asturias y la recomendación ideal según la *Pediatric Transport Triage Tool* (PT3) adaptada a nuestro medio, evaluando el impacto de su instauración.

Método. Estudio descriptivo longitudinal de concordancia. Se estudiaron durante 1 año los TP (1 mes a 14 años), entre 4 hospitales periféricos al hospital de referencia (HR). La variable principal fue la composición del equipo de transporte.

Resultados. Se recogieron 150 traslados urgentes en 12 meses, con una edad media de 7,15 años. El grupo de patología más frecuente fue la quirúrgica. El destino más frecuente fue urgencias del HR. Se obtuvo una kappa ponderada en la elección del equipo de traslado de 0,68 ($p< 0,001$), encontrándose la mayor discordancia en los traslados con enfermería. La aplicación de la escala habría supuesto una disminución de 1.401€ y mayor disponibilidad de personal para otros traslados, sin repercusión en la seguridad del paciente.

Conclusiones. Consideramos la PT3 adaptada fácil de usar, útil para estandarizar el TP, reducir la variabilidad de las decisiones y optimizar recursos. Futuras investigaciones deberían abarcar todas las edades pediátricas y otras regiones.

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

Extracción renal en donante pediátrico en asistolia controlada. Desarrollo de un modelo experimental para la formación de cirujanos pediátricos. ***Ferlini RL, Crespo Estrada J, Hernández Díaz C, Alonso Arroyo V, Ortega Escudero M, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La donación en asistolia controlada (DAC) se ha consolidado como la vía más fructífera para aumentar la disponibilidad de órganos para trasplante. En hospitales que carecen de dispositivos pediátricos de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), se requiere la utilización de técnicas de extracción súper rápida, las cuales, dada su mayor complejidad, requieren de una formación específica, la participación de un equipo multidisciplinar y el seguimiento de un protocolo que garantice el éxito del procedimiento y la supervivencia del órgano extraído para trasplante. En nuestro hospital se desarrolló un protocolo quirúrgico para la formación de cirujanos pediátricos en extracción renal súper rápida, mediante modelo animal.

Materiales y métodos. Se utilizaron 20 cerdos, de menos de 20 kg, que se anestesiaron y ventilaron mecánicamente mediante intubación orotraqueal. Los animales fueron sacrificados y tras esperar los 5 minutos establecidos por la legislación española para declarar la muerte de un paciente, se procedió a iniciar el procedimiento de extracción renal súper rápida (Figs. 1, 2 y 3).

Resultados. Se midieron el tiempo de isquemia caliente, tiempo transcurrido desde la muerte del animal hasta

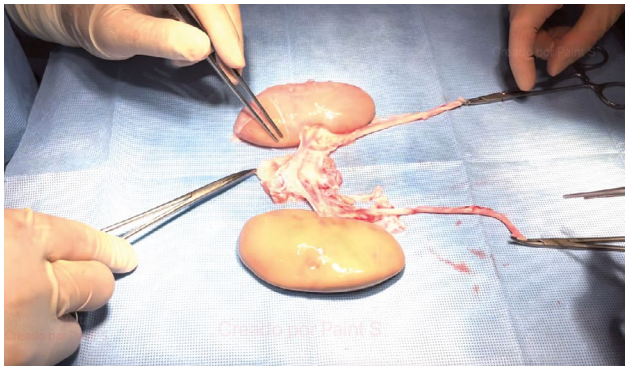

Figura 1.

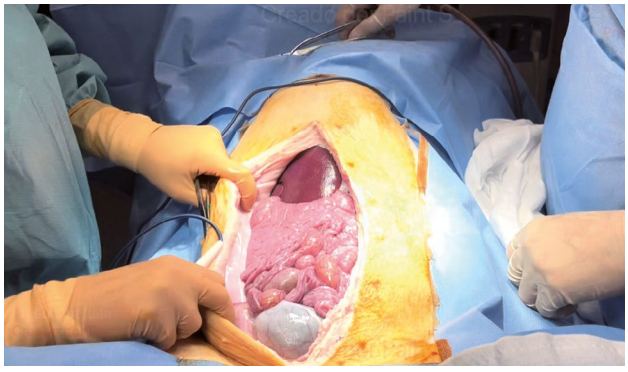

Figura 2.

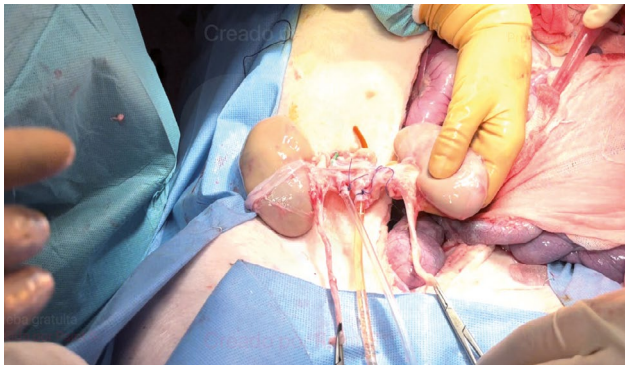

Figura 3.

la colocación de sustancia de preservación. El tiempo de preservación, tiempo desde la administración de la solución de preservación hasta la extracción renal. Y el tiempo total del procedimiento siendo cada vez menor a medida que se desarrollaba el protocolo.

Conclusiones. Consideramos que nuestro modelo animal experimental, permite una adecuada formación de cirujanos pediátricos en la extracción renal súper rápida. Esto podría mejorar la supervivencia y disponibilidad de órganos para trasplante dentro de nuestra comunidad.

Artritis, no todo es postraumático. ***Parro Olmo P, Pérez Porra S, Martín Pérez E, Ferrer Ortiz I, Cancho Soto T, Segovia Molina I, Caballero Caballero M, Salamanca Zarzuela B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El dolor articular es un motivo de consulta frecuente en Urgencias, es necesario conocer las patologías que lo causan para un adecuado diagnóstico y manejo, incluyendo el diagnóstico diferencial etiologías infecciosas, traumatológicas, tumorales e inflamatorias.

Objetivos. Conocer la etiología y las características clínica de los pacientes que consultaron por artritis no traumática en una unidad de Urgencias Pediátricas en los dos últimos años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de artritis en el Servicio de Urgencias Pediátricas entre los años 2022 y 2024.

Resultados. Se recogieron 41 pacientes (20 varones, 21 mujeres). La edad media fue de 6,29 años, con una mediana de 5, sin diferencias en entre sexos ni entre diagnósticos ($p > 0,05$). La media de días de evolución fue de 5,41, mediana de 1. La articulación más afectada es la rodilla seguida del tobillo sin diferencias entre diagnósticos ($p > 0,05$). En 17 pacientes se realizó analítica con parámetros de autoinmunidad. El diagnóstico final fue de artritis idiopática juvenil en cuatro pacientes, artritis reactiva en 20 (todos con antecedentes de infección), vírica en 5, séptica en 6 y otras artritis en 6. La AIJ fue más frecuente en hombres, y la vírica y la séptica en mujeres ($p < 0,05$).

Conclusiones. Encontrar la causa de la artritis no traumática es imprescindible para mejorar la evolución de los mismos. La anamnesis supone el pilar fundamental para orientar la etiología del proceso y la necesidad de pruebas complementarias.

10 años de infecciones osteoarticulares: estudio retrospectivo. ***Miguens Iglesias P, González Carrera E, De La Iglesia Rivaya A, Álvarez Menéndez L, Bueno Pardo S, González García J.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción y objetivos. Las infecciones osteoarticulares (IOA) son una patología relativamente frecuente en Pediatría, siendo importantes por su potencial gravedad.

El objetivo principal del estudio fue describir las características clínicas y analíticas de las IOA de los últimos 10 años en un hospital de segundo nivel. Objetivo secundario: valorar si existen diferencias entre ≤ 3 años y > 3 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo en el que se incluyeron los pacientes < 14 años que padecie-

ron una IOA entre enero de 2014 y junio de 2024. Análisis estadístico con programa PSPP.

Resultados. Se obtuvo una muestra de 40 pacientes con edad mediana de 4,77 años (0,04-13,75) y siendo un 67,5% hombres, lo que conlleva una incidencia de 1.37 casos/1.000 niños. El 92,5% tuvieron un triángulo de evaluación pediátrica estable y el principal motivo de consulta fue el dolor (50%). El valor medio de la velocidad de sedimentación globular fue de 51,38 mm/h (DS ± 5,18) y la mediana de la proteína C reactiva fue 55,20 mg/L (0,60-278,70). El hemocultivo fue positivo en el 23,1% de los casos, siendo el *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina el germen más frecuente. El principal diagnóstico fue la osteomielitis (82,1%) y la duración mediana del tratamiento antibiótico intravenoso fue de 7,50 días (2-35), presentando solo un paciente secuelas. No existen diferencias significativas entre subgrupos.

Conclusiones. Las IOA son una patología frecuente en niños, especialmente < 5 años, que presentan en este estudio buena evolución con tratamiento antibiótico. En este estudio no existen diferencias según grupos de edad.

Características clínicas y manejo terapéutico de infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* en pacientes pediátricos: análisis retrospectivo de una muestra en Asturias. ***Megido Armada A[1], De los Arcos Solas M[1], Isoba Gutiérrez I[1], Álvarez Menéndez S[1], Campo Ramos R[2], García-Noriega Fernández M[1].*** *[1]Área de Gestión Clínica de Pediatría; [2]Servicio de Microbiología. Hospital Valle del Nalón. Asturias.*

Objetivo. Evaluar las características clínicas de una muestra de pacientes menores de 14 años con diagnóstico confirmado de *Mycoplasma pneumoniae* (*Mp*).

Material y métodos. Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal realizado entre julio de 2023 y julio de 2024. Se revisaron las historias clínicas de pacientes del área 8 del Principado de Asturias a quienes, por indicación clínica, se les solicitó un estudio microbiológico de muestras respiratorias. La detección de *Mp* se realizó mediante reacción en cadena de la polimerasa. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas y de manejo terapéutico.

Resultados. De las 1.239 muestras analizadas, el 10% (129) resultaron positivas para *Mp*. El 57% de los pacientes fueron varones, con una edad media de 7,2 años. El 68,2% de las solicitudes provinieron de Atención Primaria. Los síntomas respiratorios abarcaron los motivos de consulta más frecuentes (45%), seguido de la fiebre (36%). Se realizó radiografía de tórax en el 25% de los casos, con consolidación lobar en dos tercios de ellos, y solicitud de analítica de sangre en el 13%, en su mayoría sin elevación de reactantes de fase aguda. La tasa de ingreso fue del 7%, con una estancia media de 3,8 días. Solo dos pacientes necesitaron oxigenoterapia. Todos los pacientes evolucionaron favorablemente. El 97,5% de los pacientes recibieron azitromicina, aunque casi el 30% también recibió beta-lactámicos.

Conclusiones. La presentación clínica de *Mp* es variada, predominando fiebre y síntomas respiratorios leves en escolares. Se observó una tasa elevada de antibioterapia aun sin factores de riesgo para infección grave.

Respuesta de los biomarcadores en sangre en lactantes febriles menores de 90 días de vida en función del tipo de infección bacteriana y germen causante. Estudio multicéntrico. ***Pérez M[1], Marín J[1], Barquín C[1], López C[1], Sorolla A[2], Alonso JA[3], Hernández S[4], Cámara A[5], Gómez B[6], Villalón MC[7], Velasco R[2], en nombre del GT de Enfermedades Infecciosas de la SEUP.*** *[1]Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. [2]Consorci Sanitari Parc Taulí. Barcelona. [3]Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. [4]Hospital Maternoinfantil Sant Joan de Déu. Barcelona. [5]Hospital Universitario Donostia. [6]Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia. [7]Hospital Universitario de Salamanca.*

Valorar el rendimiento de los biomarcadores en sangre para identificar una infección bacteriana invasiva (IBI) y cómo varía según la bacteria aislada y el tipo de IBI en < 3 meses.

Objetivo. Analizar el perfil de biomarcadores en lactantes febriles ≤ 90 días de vida diagnosticados de IBI en función del tipo de IBI y la bacteria causante.

Metodología. Estudio retrospectivo multicéntrico que incluye lactantes febriles ≤ 90 días atendidos en Urgencias de 12 hospitales pertenecientes al grupo de trabajo de enfermedades infecciosas de la SEUP entre el 01/01/2008 y el 31/12/2022 y diagnosticados de IBI (aislamiento de bacteria patógena en sangre o en líquido cefalorraquídeo). Se realizó un análisis descriptivo y uno multivariante (regresión lineal múltiple) incluyendo aquellos gérmenes con ≥ 10 aislamientos, y ajustando por edad, sexo, Tª máxima, tiempo de evolución y estado general.

Resultados. Se analizaron 380 pacientes, con una mediana de edad de 31 días (rango intercuartílico: 16-54). Las bacterias patógenas más frecuentemente aisladas fueron *E. coli* (169; 44,5%), *S. agalactiae* (99; 26,1%), *S. aureus* (30; 7,9%), *S. pneumoniae* (15; 3,9%), *E. faecalis* (14; 3,7%) y *N. meningitidis* (10; 2,6%). El análisis multivariante según el tipo de IBI mostró valores de proteína C reactiva (PCR) inferiores en las bacteriemias aisladas respecto del resto de IBI (ß= -22,4; IC95%: [-41,9]–[-2,9]); y según la bacteria

TABLA I.

		N	Leucocitos (céulas/µl)	Neutrofilos (células/µl)	PCR (mg/L)	Procalcitonina (ng/ml)
Tipo de IBI	Bacteriemia	171 (45,0%)	10.700 (6.600-15.000)	5.766 (2.960-8.880)	8,2 (3,6-34,3)	0,57 (0,2-3,5)
	Resto IBI	209 (55,0%)	13.300 (8.365-17.800)	7.100 (4.178-10.600)	56,6 (21,0-116,0)	5,0 (0,7-17,1)
Bacteria	*E. coli*	169 (44,5%)	13.900 (9.400-17.300)	7.229 (4.750-10.280)	59,7 (26,0-113,7)	4,08 (0,61-14,60)
	S. agalactiae	99 (26,1%)	8.000 (4.600-14.000)	4.610 (2.500-8.640)	6,5 (3,0-20,8)	2,07 (0,45-12,92)
	S. pneumoniae	15 (3,9%)	13.120 (11.400-18.800)	7.144 (4.215-10.000)	62,0 (21,0-83,2)	0,34 (0,19-2,31)

valores superiores en las IBI por *E. coli* (ß= 30,9; IC95%: 9,9–51,8) y *S. pneumoniae* (ß= 40,6; IC95%: 2,0–79,1), respecto del *S. agalactiae.* Se encontraron diferencias, no significativas, en los valores de la procalcitonina, leucocitos y neutrófilos en ambos análisis (Tabla I).

Conclusiones. Los valores de PCR en el lactante febril menor de 90 días con IBI varía según el tipo de infección y el patógeno causante de la infección.

Infecciones de piel y partes blandas en el neonato. Revisión de 10 casos en una unidad de tercer nivel. ***Suárez Abella M[1], González López C[1], Rubio Granda A[1], García Guillabert MC[1], Muñoz Hernández MB[1], Sánchez García I[1], Lareu Vidal S[1].*** *Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las infecciones de piel y partes blandas (IPPB) son uno de los motivos de consulta e ingreso más frecuentes en la etapa neonatal debido a la inmadurez de la barrera cutánea y el sistema inmunológico presentes en sus primeras semanas de vida. Hay diversas formas de presentación en función de la localización y profundidad de la infección. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. En el neonato con frecuencia se requiere ingreso para inicio de antibioterapia empírica intravenosa, habiendo datos que apoyan un aumento de incidencia en los últimos años.

Objetivo. Describir los casos con IPPB que precisaron ingreso en la Unidad de Neonatología del HUCA entre enero y octubre de 2024.

Material y métodos. Análisis descriptivo de los casos ingresados por IPPB, recogiendo las características demográficas, diagnóstico, agente causal, pauta de tratamiento y necesidad de reingreso.

Resultados. Análisis de once casos, todos ellos recién nacidos a término con media de 13,1 días de vida. Del total, tres presentaron impétigo, uno onicodistrofia, dos onfalitis, tres mastitis y dos abscesos cutáneos, aislandose en la mayoría *Staphylococcus aureus*. La estancia media fue de 3,4 días, con buena evolución de las lesiones con pautas cortas de antibioterapia intravenosa, completando el tratamiento vía oral en domicilio. Tres han precisado drenaje y dos reingresaron por nuevo proceso de IPPB (Figuras 1, 2 y 3).

Conclusiones. Los pacientes ingresados por IPPB en nuestro servicio tuvieron una presentación clínica y etiología típicas. La evolución fue buena con pautas cortas de antibioterapia intravenosa, permitiendo un menor tiempo de estancia hospitalaria.

Figura 1.

Figura 2.

Figura 3.

Aumento de la incidencia de impétigo. ***Elices Crespo R[1], Urbaneja Rodríguez E[1], Castro Rey M[1], Macías Pardal J[1], Centeno Malfaz F[1], García Serrano E[2], Hortal Benito-Sendín A[3], Andrés García I[4].*** *[1]Urgencias Pediátricas. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid. [2]Centro de Salud La Lila. Oviedo. [3]Pediatra de Área. Salamanca. [4]Servicio de Medicina Preventiva y Epidemiología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Objetivo. Conocer la incidencia y las características de los pacientes con impétigo durante el mes de agosto y compararlo con el año previo.

Material y métodos. Se realiza un estudio descriptivo de corte transversal de los pacientes que acuden durante agosto de los años 2023 y 2024 al Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Recoletas Campo Grande con diagnóstico de impétigo. Como variables se recogen: sexo, edad, antibiótico utilizado, vía de administración, extensión afecta, reconsulta y complicación o ingreso.

Resultados. Durante el mes de agosto 2024 consultaron en nuestro Servicio de Urgencias 1.093 pacientes de los cuales 49 fueron por impétigo y en agosto de 2023 consultaron 1.125 de los cuales 21 fue por impétigo. De ellos, 41 eran mujeres y 29 varones, con edades comprendidas entre 0-14 años. Los pacientes que recibieron tratamiento tópico fueron 68 (31 precisaron asociar tratamiento oral) y 2 de ellos únicamente tratamiento oral. El tratamiento tópico más empleado fue la mupirocina (45) seguido de ozenoxacino (22). De los tratamientos orales el más prescrito fue amoxicilina-clavulánico (17), seguido de amoxicilina (12) y cefadroxilo (6). Ocho pacientes reconsultaron, de los cuales 2 precisaron ingreso: uno para tratamiento intravenoso y el otro por presentar como complicación eritema multiforme.

Conclusiones. Encontramos una diferencia significativa (chi^2= 12,41 g.l.2, prueba chi^2= 0,0004) en la proporción de pacientes con impétigo en agosto 2024 respecto a agosto 2023. Hay también una relación significativa entre la extensión de las lesiones y la utilización de tratamiento oral, así como con la reconsulta/ingreso.

Infecciones respiratorias por metapeumovirus: características clínicas y cambios tras el COVID-19. ***Ortega Macías M, Pérez Porra S, Parro Olmo P, Sumpsi Sánchez C, Andrés Porras MP, Bullón González I, Cabeza Arce N, Cano Garcinuño A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El metapneumovirus (hMPV) ha ganado importancia como agente causal de enfermedad respiratoria aguda. Presenta características similares al virus respiratorio sincitial y la clínica varía desde asintomáticos a neumonía complicada.

Objetivos. Describir las características y los cambios tras el COVID-19 de las hospitalizaciones por metapneumovirus.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Se incluyeron niños entre 21 días y 14 años hospitalizados entre enero de 2018 y agosto de 2024 en el Hospital Universitario Río Hortega con infección respiratoria aguda y prueba positiva para hMPV.

Resultados. Se obtuvieron 114 pacientes (52,6% varones) cuya mediana de edad fue 56,4 semanas (rango intercuartílico 3,4 semanas-12,5 años), el 19,3% eran prematuros. En 28 casos se identificó genotipo A en 17 pacientes. Un 40,4% presentaban coinfección, la más frecuente por rino-enterovirus (21,9%). El 71,9% de ingresos fueron entre diciembre y

marzo. Manifestaciones clínicas más frecuentes: tos (86,8%) y tiraje (86%). Diagnósticos más frecuentes: bronquiolitis (36,8%) e infección respiratoria de vías bajas (27,2%). El 54,4% ingresó en la Unidad de Cuidados Intermedios y el 3,5% en la Unidad de Cuidados Intensivos. El 41,2% precisó ventilación no invasiva y los tratamientos más utilizados fueron salbutamol (63,2%) y corticoides (43,9%). Tras el COVID aumentó la incidencia de ingresos por metapneumovirus existiendo diferencias significativas en la edad entre los periodos prepandemia con una mediana de 37,3 (16,2-54,8) semanas y postpandemia 67,3 (25,6-109,8) semanas (p= 0,015).

Conclusiones. La incidencia de ingresos por metapneumovirus ha aumentado después del COVID-19, presentando un cambio en el patrón de edad de los pacientes ingresados.

Detección de enterovirus en sangre: características clínicas y utilidad. ***González Martín L, Bachiller Carnicero L, Soler Monterde M.*** *Complejo Asistencial de Segovia.*

Objetivos. Analizar el impacto de la detección de enterovirus sobre la antibioterapia y estancia media, comparando las características clínico-epidemiológicas de los pacientes.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de cohortes, incluyendo pacientes con estudio de enterovirus en sangre entre 1/02/21-31/10/2024.

Resultados. Se incluyeron 50 muestras. Edad mediana 54 días (28-876), 72% varones. El motivo de solicitud fue fiebre sin foco (80%), clínica neurológica (14%) y miositis (4%). La temperatura máxima fue 38,7ºC sin diferencias entre grupos. El 92% requirió ingreso y 48% antibióticos. La mediana de días de antibioterapia y estancia media fue 0 (0-5) y 2 (2-5). La media de leucocitos fue 9.776 ± 4.307 y la de neutrófilos 5.065 ± 3.189; la mediana y rango intercuartílico de PCR (proteína C reactiva) y procalcitonina fue de 6,2 mg/L (1,65-30,05) y 0,27 ng/ml (0,15-0,77). La leucocitosis y neutrofilia fueron menores en aquellos con enterovirus: Diferencia de 2.947 leucocitos, p< 0,03 y diferencia de 2.205 neutrófilos, p< 0,03, así como el rango promedio de PCR y procalcitonina (p< 0,05). La infección por enterovirus se asoció con PCR ≤ 20 mg/L (OR 3,5; 0,9-18,3) sin significación estadística, y procalcitonina ≤ 2 ng/ml (OR 1,5; 1,19-1,89). Los positivos en enterovirus tuvieron menor necesidad de antibioterapia (OR 0,49; 0,13-1,7) y menor rango promedio de estancia (p< 0,05), y menor rango promedio de días de antibioterapia (p< 0,04).

Conclusiones. La detección de enterovirus en sangre acorta estancia hospitalaria y días de antibioterapia. La falta de elevación de reactantes de fase aguda se asocia significativamente con la infección por enterovirus.

Retos de un hospital secundario de cara al traslado pediátrico y neonatal. ***Musgo Balana P, Rondón Martínez CV, Arias Consuegra MA, Gautreaux Minaya S, Prada Pereira MT, González Miares C, Velasco García R, Del Villar Guerra P.*** *Servicio de Pediatría. Hospital El Bierzo. Ponferrada.*

Introducción. El transporte interhospitalario es fundamental para aquellos hospitales secundarios que carecen de recursos y personal especializado para atender patologías complejas y urgentes en pacientes pediátricos.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional descriptivo de los pacientes menores de 15 años trasladados entre el 1 de enero de 2018 y el 31 de diciembre de 2023. Se analizaron las características clínico-epidemiológicas, y las actuaciones realizadas.

Resultados. Se registraron 198 traslados de pacientes entre 0 y 14,2 años (mediana 2,85 años), predominando los varones (57%). El 89,9% fueron de carácter urgente y el 72,2% en las primeras 24 horas desde el ingreso. La mayoría fueron realizados en UVI-móvil (63,3%), y los destinos principales fueron la planta de Hospitalización (33,3%), UCI pediátrica (29,79%), quirófano (22,2%) y UCI neonatal (13,3%). La patología predominante fue quirúrgica (29,29%) y, en Neonatología, la respiratoria (21,6%). Entre las características clínicas previas más frecuentes el 26,2% de los pacientes (52/198) requirieron soporte respiratorio, con un 21,2% en ventilación invasiva (11/52), y un 30,8% en ventilación no invasiva (16/52). El 3% (6/198) presentaron alteración neurológica y el 2% (4/198) precisaron soporte vasoactivo. A su llegada, las complicaciones clínicas más destacadas incluyeron 8 pacientes con acidosis respiratoria (4%), 2 con inestabilidad hemodinámica (1%); y 13 pacientes (6,5%) con patología respiratoria que requirieron ajuste del soporte respiratorio. No hubo fallecimientos durante el traslado.

Conclusiones. La disponibilidad de equipos especializados para el transporte interhospitalario y optimización de recursos mejoran la estabilización previa al traslado, reduciendo complicaciones y mejoran el pronóstico de los pacientes.

Hospitalización a domicilio pediátrica: una alternativa eficiente para la atención sanitaria. ***De Diego Trugeda M[1], Herrero Izquierdo L[2].*** *[1]Servicio de Hospitalización. Hospital Comarcal de Laredo. [2]Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

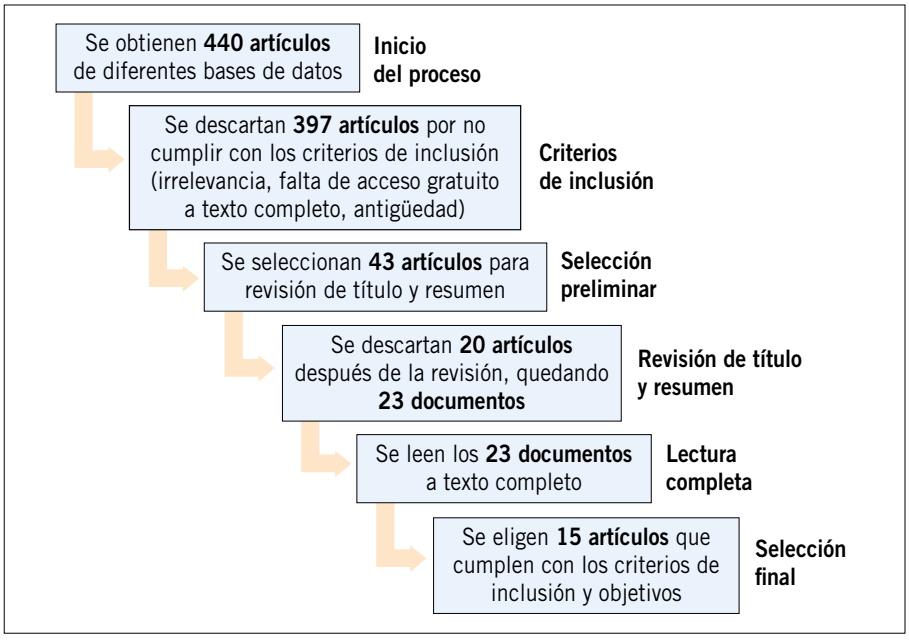

Figura 1. Diagrama de flujo del proceso de selección.

TABLA I. Diferencias entre la hospitalización a domicilio y la atención a domicilio.

	Hospitalización a domicilio	Atención a domicilio
Procedencia de los profesionales	Hospital	Centro de Salud
Procedencia de los pacientes	Hospital	Domicilio
Objetivos	Sustituir la hospitalización	Prevenir la hospitalización
Actividades	Hospital	Centro de Salud
Tecnificación	+++	+
Tiempo de seguimiento	Limitado	Ilimitado
Prevención	Menor dedicación	Mayor dedicación
Educación	Menor dedicación	Mayor dedicación

Fuente: Cuba MA. Atención integral a domicilio. Rev Med La Paz. 2012; 18(2): 52-8. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582012000200010.

Objetivos. Evaluar la viabilidad de la hospitalización a domicilio pediátrica (HaD-P) como alternativa a la hospitalización convencional, destacando sus beneficios para el paciente, la familia y el sistema sanitario.

Material y métodos. Revisión de la literatura en PubMed y SciELO, seleccionando 15 estudios comparativos entre la hospitalización tradicional y la HaD-P, abarcando tanto efectos clínicos como impacto económico y social.

Resultados. La HaD-P mostró una reducción en la duración de las estancias hospitalarias, optimizando los recursos sanitarios y reduciendo tanto los costes operativos como los costes indirectos para las familias, como el transporte y el tiempo perdido en el trabajo. Los pacientes pediátricos experimentaron menos ansiedad y estrés, mientras que las familias manifestaron mayor satisfacción por recibir atención en un entorno familiar. A nivel económico, aunque se reducen los costos inmediatos, se requieren estudios adicionales para evaluar su viabilidad a largo plazo (Fig. 1, Tabla I).

Conclusiones. La HaD-P ofrece un enfoque integral que mejora tanto la experiencia del paciente como la eficiencia del sistema sanitario. Las enfermeras tienen un papel fundamental en la educación y apoyo a las familias, garantizando la continuidad del tratamiento en el hogar. Para que este modelo sea sostenible, es imprescindible reforzar la formación del personal sanitario y continuar evaluando su coste-efectividad mediante estudios más amplios.

Dexmedetomidina intranasal un uso *off-label* con buen perfil de seguridad. ***Collada Carrasco M, Espinosa Rodríguez MC, Sánchez Pérez A, González Martín LM, Rodríguez Ramos A, Bartolomé Calvo G, Soler Monterde M, Bachiller Carnicero L.***
Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

Objetivo. Comparar la eficacia y seguridad de la dexmedetomidina intranasal frente a otros sedantes tradicionales en una serie de procedimientos no dolorosos pediátricos.

Material y métodos. Estudio de cohortes retrospectivo de sedaciones para procedimientos no dolorosos (potenciales auditivos evocados de tronco cerebral y TAC cerebral) entre 01/01/2023-30/09/2024 en hospital secundario.

Resultados. En el periodo de estudio se realizaron 90 sedaciones, recuperando datos de 66, que fueron las analizadas. Un 66,7% fueron realizadas en varones. La edad media fue 45,9 ± 21,7 meses. Según la clasificación ASA (*American Society Anesthesiologisth*) el 95,4% de los pacientes presentan ASA I, mientras que 86,8% tuvieron Mallampati clase I. El 45,5% de las sedaciones fueron para TAC cerebral, mientras que 56,1% fueron potenciales evocados (una sedación fue para ambas pruebas). Un 69,7% de las sedaciones fueron con dexmedetomidina intransal a 2 µg/kg. El resto fueron realizadas con hidrato de cloral (21,2%) y otras combinaciones. El uso de otros sedantes que no fueran dexmedetomidina aumentó la probabilidad de aparición de efectos adversos (OR 3,70; IC 95% 2,46-5,56) y de sedaciones insuficientes (OR 3,58; IC 95% 0,72-17,80), esta última sin alcanzar significación estadística. La estancia media en pacientes con dexmedetomidina fue de 127 ± 48 minutos, frente a 325 ± 176 minutos con otros sedantes (p< 0,01).

Conclusiones. La dexmedetomidina intranasal es un fármaco eficaz y seguro para sedaciones leve-moderadas en procedimientos no dolorosos. Destaca su escasez de efectos adversos y la rápida recuperación en comparación con otros agentes sedantes.

¿Tienen los niños problemas de salud mental? Estudio de pacientes desde la urgencia pediátrica. ***Fekete López E[1], Delgado Lafuente A[1], Arnelas Gil L[1], Vilches Fraile S[1], Ortega Macías M[1], Redondo Vegas E[1], Parro Olmo P[1], Campo Fernández N[2].*** *[1]Médico Interno Residente; [2]Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Describir las características clínicas, epidemiológicas y sociales de los pacientes pediátricos con patología de salud mental.

Pacientes y métodos. Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se incluyeron todos los pacientes menores 14 años atendidos en un servicio de Urgencias pediátrico de un hospital de tercer nivel entre el 1 de octubre 2022 y el 30 de septiembre 2024 con diagnósticos de ansiedad, depresión, autolesión, intento autolítico, intoxicación no accidental, agresividad, trastorno del comportamiento o de conducta alimentaria (TCA).

Resultados. Se recogieron 156 episodios de 115 pacientes. El 53% fueron mujeres, con una mediana de edad de 12,1 años, siendo de 10,6 años en varones. Los diagnósticos más frecuentes fueron: ansiedad (62%), trastorno del comportamiento (20%), intento autolítico (10%), agresividad (7%) y TCA (5%). El 45% de episodios correspondían a pacientes en seguimiento previo en salud mental. El 21% se derivó a raíz de dichos episodios. El 33% no recibió seguimiento. 44 pacientes recibían tratamiento farmacológico psiquiátrico cuando consultaron (antidepresivos 34%, antipsicóticos 40% y ansiolíticos 70%). Se solicitó valoración por psiquiatría en el 54% de consultas, precisando ingreso en 9 episodios. Constaba separación de progenitores en el 43%, refiriendo en el 15% de episodios este problema como desencadenante.

Conclusiones. Las consultas de salud mental en Urgencias Pediátricas se producen fundamentalmente en adolescentes, con seguimiento previo en salud mental, siendo las causas más frecuentes ansiedad y trastorno del comportamiento en ambos sexos. Es importante tener en cuenta factores psicosociales debido a la elevada frecuencia de eventos como progenitores separados en estos pacientes.

Nirsevimab, ¿quién lo rechaza? ***Maté Real A, Gómez Menduiña J, Matías del Pozo V, Bermúdez Berreuzeta LC, Castanedo Ruiz I, Fernández Herrera MC, Fombellida de la Fuente C, Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Objetivo. El objetivo del estudio es analizar las características socioepidemiológicas de las gestantes que rechazaron la administración de nirsevimab a sus recién nacidos en medio hospitalario.

Material y métodos. Estudio descriptivo observacional, prospectivo. La población incluida fueron las madres de los niños nacidos entre el 1 de octubre de 2023 y el 31 de marzo de 2024 en un hospital terciario que rechazaron la administración de nirsevimab.

Resultados. De los 496 niños nacidos, 14 no recibieron inmunización. El 50% nacieron en octubre. El 71% de las madres tenían entre 30 y 40 años y el 29% entre 20 y 30. El 79% de ellas eran multíparas. El 86% de los recién nacidos recibieron lactancia materna al alta (64% exclusiva). En cuanto a la procedencia de las madres, 6 eran españolas, 3 de ellas, de etnia gitana, 4 procedían de Sudamérica, 2 de Europa del este y 1 de África. De otra se

desconocía el origen. El 71% de los niños fueron vacunados posteriormente.

Conclusiones. El nirsevimab es un anticuerpo monoclonal diseñado para la prevención de la infección por virus respiratorio sincitial. Se administra como dosis única a todos los recién nacidos en temporada de riesgo (octubre-marzo), lo cual es una ventaja respecto a la estrategia previa, y ha reducido considerablemente la morbimortalidad. Por ello, es importante su administración en todos los recién nacidos. Será beneficioso conocer el perfil de familias que lo rechazan para poder realizar campañas de educación sanitaria y salud pública más centradas en ellas.

Fármacos durante el embarazo y la lactancia. ***García Mier C, Peláez Sánchez A, Gándara Samperio C, Gestoso Uzal N, Sierra Pedraja E, Camacho Sáez B, Cuesta González R, Gortázar Arias MP.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los beneficios de la lactancia materna están más que demostrados a partir de numerosos estudios científicos, no obstante, investigar las costumbres y conocimientos con los que cuentan las madres tiene un gran interés para definir abordajes para futuras intervenciones.

Objetivo. Conocer, comparar y estudiar distintos aspectos relacionados con los productos ingeridos por las gestantes que dan a luz en la planta de maternidad de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Para ello, hemos recogido información sobre fármacos consumidos en el embarazo, productos fitoterápicos y régimen alimentario. Por otro lado, se ha indagado en sus conocimientos sobre fuentes científicas para explorar la compatibilidad de los mismos con el método de lactancia elegido. Todo ello se ha recopilado mediante un cuestionario online anónimo para familias, a través de código QR, para su análisis.

Resultados. En el periodo estudiado se han obtenido 216 respuestas. El 88,4% de mujeres refieren no haber seguido tratamiento crónico durante la gestación, frente al 11,6% que toman fármacos de forma continuada, siendo la levotiroxina el más frecuente. El 75% requirieron medicamentos puntualmente, en su mayoría paracetamol.

Conclusiones. Si se analizan los conocimientos sobre fuentes fiables en compatibilidad de ciertos productos con la gestación y lactancia se concluye que son insuficientes. Los profesionales sanitarios somos la primera fuente de información de confianza accesible para las familias y debemos fomentar el correcto uso de herramientas basadas en la evidencia científica.

Impacto de la profilaxis con niservimab en la incidencia de bronquiolitis por VRS en Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario de Salamanca. ***Álvarez Smith CI, Urbano Ruiz C, Luccia Rubertiello C, Ferrín Ferrín MA, Sánchez Granados JM.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Objetivos. Analizar el impacto de la profilaxis con niservimab desde su introducción el 1 de octubre de 2023, comparando los ingresos por bronquiolitis aguda en menores de 12 meses y menores de 24 meses con primer episodio de dificultad respiratoria, entre los períodos pre y post introducción del niservimab.

Métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo y observacional de pacientes ingresados por bronquiolitis aguda debida al VRS en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario de Salamanca. Se compararon dos períodos: pre-niservimab (31/04/2022-01/04/2023) y post-niservimab (31/04/2023-01/04/2024). Se incluyeron lactantes menores de 12 meses y menores de 24 meses con primer episodio de dificultad respiratoria.

Resultados. En la temporada 2023-2024, se observó una disminución del 88,5% en ingresos por bronquiolitis por VRS en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. El descenso en hospitalización fue inferior al esperado según estudios previos. Se notó un cambio en la edad de los pacientes ingresados, desplazándose al grupo mayor de 7 meses.

Conclusiones. La eficacia observada podría asociarse a la profilaxis con niservimab. Se evidenció un desplazamiento en la etiología de la bronquiolitis aguda, con mayor incidencia de otros virus respiratorios. Se requieren estudios a largo plazo para evaluar la eficacia de la profilaxis con niservimab.

Factores de riesgo de ingreso en Neonatología de pretérminos tardíos. ***Redondo Vegas E, Andrés Porras MP, Granda Gil E, Martín Ramos S, Delgado LaFuente A, Izquierdo Caballero R, Montejo Vicente MM, Caserío Carbonero S.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La población de pretérminos tardíos (34^0-36^6) ha aumentado en los últimos años, a la vez que se iban reduciendo los ingresos únicamente por este motivo, para evitar en lo posible la separación madre-hijo.

Objetivo. Analizar los factores de riesgo de ingreso en Neonatología de los prematuros tardíos.

Método. Estudio retrospectivo de los pacientes pretérminos tardíos nacidos entre 01/09/2022 y 31/12/2023. Se realizó un análisis descriptivo de las características de los

pacientes, analizando su asociación con el ingreso en Neonatología.

Resultados. En el periodo de estudio se incluyeron 101 pacientes, de los cuales 17 (16,8%) tenían 34 semanas, 26 (25,7%) 35 semanas y 58 (57,4%) 36 semanas de edad gestacional. De entre ellos, ingresaron en Neonatología 43 (42,6%), 35 (34,7%) directamente desde paritorio. Por edad gestacional, todos los pacientes de 34 semanas ingresaron el algún momento (en su mayoría desde paritorio), frente a 10 (38,5%) y 16 (27,6%) 35 y 36 semanas, respectivamente (p< 0,001). Tras el análisis multivariante y una vez ajustado por edad gestacional, los factores que mostraron asociación con ingreso en neonatología fueron bajo peso para la edad gestacional [OR 4,433 (IC95% 1,166-16,857)] y necesidad de reanimación en paritorio [OR 6,713 (IC95% 1,872-24,077)].

Conclusiones. Una vez ajustado por edad gestacional, los factores que se asociaron a ingreso en neonatología fueron el bajo peso y la necesidad de reanimación en paritorio.

Seguimiento de la infección por el VIH en relación con el parto y profilaxis de la transmisión vertical del niño expuesto. ***Martínez García C[1], Rodríguez-Noriega Béjar L[1], Lareu Vidal S[1], Melón García S[2], Ornia Fernández C[1], Cabeza Antuña A[1], Castellanos Mata A[1], Calle Miguel L[1].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; [2]Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. El objetivo es describir las características de una cohorte de mujeres VIH positivas y sus recién nacidos (RN) expuestos y las medidas implementadas para su prevención y sus factores de riesgo.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, descriptivo, retrospectivo realizado mediante la extracción de datos de las historias clínicas informatizadas de las mujeres gestantes VIH positivas y sus RN en un hospital de nivel III-b entre el 1/01/2020 y el 31/12/2023.

Resultados. Se registraron 14 pares madre-RN. En 11 madres, el diagnóstico de VIH fue previo a la gestación (2/11 sin tratamiento antitrretroviral [TAR] al inicio del embarazo); 3/11 fueron diagnosticadas durante el embarazo (en primer, segundo y tercer trimestre, respectivamente). Se realizó cesárea electiva en 2 madres, por ser de alto riesgo por carga viral positiva al final de la gestación (una con diagnóstico de VIH previo al embarazo, inadecuadamente controlado y con abandono del TAR; otra con diagnóstico en el tercer trimestre y escaso seguimiento de la infección). 13/14 RN nacieron a término y hubo un pretérmino de 29 semanas. Los RN de gestaciones de alto riesgo recibieron profilaxis triple (zidovudina, lamivudina, nevirapina) y el resto, monoterapia con zidovudina durante 4 semanas. Se detectó un caso de transmisión vertical (infección intraútero) en el segundo caso de gestación de alto riesgo. Todos los RN recibieron lactancia artificial.

Conclusiones. Es importante la realización de un adecuado seguimiento de la infección en las madres VIH positivas y la detección temprana de factores de riesgo para la prevención de la transmisión vertical.

Flujo sistémico por ecocardiografía en el recién nacido durante el periodo transicional: estudio prospectivo observacional multicéntrico. ***Terroba Seara S[1], Oulego Erroz I[1], Palanca Arias D[2], Bravo Laguna MC[3], Bustamante Hervás CL[4], Rodríguez Fanjul J[5], Ibáñez Fernández A[6], Pou Blázquez A[1].*** *[1]Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. [2]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [3]Sección de Neonatología. Hospital Infantil La Paz. Madrid. [4]Sección de Neonatología. Hospital Universitario de Burgos. [5]Servicio de Pediatría. Hospital Germans Trias i Pujol. Barcelona. [6]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Determinar si un cribado precoz de bajo flujo sanguíneo sistémico (BFS) mediante ecocardiografía funcional (EcoFn) se asocia a una reducción de la hemorragia intraventricular (HIV) y de la lesión de sustancia blanca (LSB) en los recién nacidos prematuros.

Material y métodos. Estudio prospectivo multicéntrico en recién nacidos menores de 33 semanas de edad gestacional. Cinco de los centros realizaron cribado sistemático del BFS y tratamiento guiado mediante EcoFn (grupo intervención) mientras que 4 centros (grupo control) no lo hicieron. Se utilizó la ponderación de la probabilidad inversa de tratamiento según la puntuación de propensión para equilibrar los factores pronósticos de HIV y LSB entre los grupos. Los análisis se basaron en regresión y modelos de efectos mixtos.

Resultados. Se incluyeron 332 prematuros (131 grupo intervención y 201 grupo control). Los prematuros con HIV tuvieron cifras de flujo sistémico significativamente menores que los niños sin HIV a las 6, 12 y 24 horas de vida (p< 0,01). El uso de EcoFn resultó en mayor uso de dobutamina y menor de dopamina (p< 0,001). El uso del cribado EcoFn de BFS se asoció a una reducción significativa de la HIV grado ≥II o muerte precoz con una Odds Ratio 0,241 (IC 95%: 0,111-0,524); p< 0,001. En cambio, no se observó una reducción de LSB a las 36 semanas de edad postmenstrual: Odds Ratio 0,617 (IC 95%: 0,275-1,385); p= 0,242 (Fig. 1).

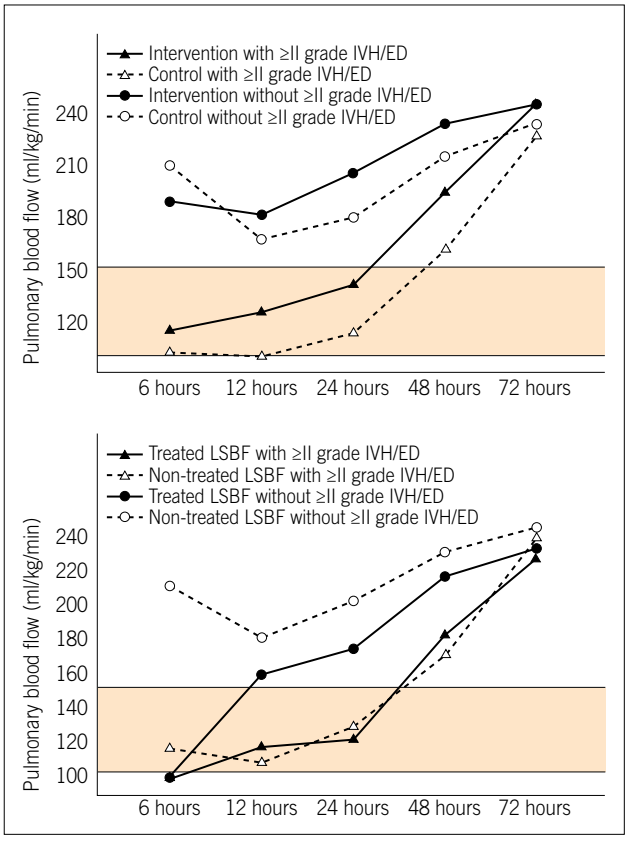

Figura 1. Flujo sanguíneo pulmonar medido por EcoFn durante los 3 primeros días de vida en prematuros con y sin hemorragia intraventricular > de grado II o muerte precoz.

Conclusiones. El cribado precoz del BFS mediante EcoFn para guiar el manejo hemodinámico puede estar justificado para reducir la incidencia de HIV en prematuros.

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

Características de las hospitalización en una Unidad de Neonatología III-B a lo largo de 20 años. ***Martín Iranzo N[1], Melgosa Peña M[2], Jiménez Hernández EM[1], Carrasco Villanueva MJ[1], Haupt Arabia V[1], Matilla Sainz-Aja N[2], De Frutos Martínez MC[2], Andrés del Llano JM[1].*** *[1]Hospital General Río Carrión. Palencia. [2]Hospital Universitario de Burgos.*

Objetivo. Estudiar las características generales y los cambios en la hospitalización de una misma unidad neonatal (UNeo) de nivel III-B, durante un periodo de 20 años (2001-2021).

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo, utilizando como fuente de datos el Conjunto Mínimo Básico de Datos de ingresos de pacientes neonatales reportado por Codificación a Sacyl. Se analizan datos demográficos generales (edad, sexo, provincia de origen), tipo de ingreso, categoría diagnóstica mayor. Para la codificación se utilizó CIE-9 hasta 2015 y CIE-10 posteriormente. Se realiza análisis de la variancia de la estancia y el peso medio del GRD.

Resultados. Se incluyen 13.885 neonatos. Existe una tendencia global a la reducción de ingresos anuales, con variaciones cuyas causas no se analizan. El 5% de los pacientes residía en otra provincia. El ingreso fue urgente de manera casi universal. Un 0,7% de los ingresos fueron por patología quirúrgica. Los diagnósticos principales más frecuentes fueron: RN de bajo peso 2.000-2.500 g, ictericia, taquipnea transitoria y prematuridad tardía. La mediana de estancia fue 3 días (RIC 1-7), con tendencia a reducirse en el tiempo. Pese a la limitación por diferentes sistemas de codificación, se observa una caída significativa en el peso medio de los GRD.

Conclusiones. La UNeo presenta una ligera disminución en el número de ingresos anuales, estancia media y complejidad media durante el período de estudio. Pensamos que posiblemente está relacionada con la menor natalidad y cambios en las prácticas asistenciales, sin poder descartar las limitaciones del sistema de codificación.

Recién nacidos a término con factores de riesgo infeccioso que ingresan en Neonatología. ***Andrés Porras MP, Redondo Vegas E, Granda Gil E, Martín Ramos S, De la Huerga López A, Morales Luengo F, Marín Urueña S, Caserío Carbonero S.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Los recién nacidos (RN) con factores de riesgo infeccioso tienen un riesgo aumentado de sepsis vertical, por lo que su manejo suele ser más agresivo.

Objetivo. Determinar los factores asociados con ingreso en RN con factores de riesgo infeccioso.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de RN a término con riesgo infeccioso entre 01/09/2022 y 31/12/2023. Se realizó un análisis descriptivo de las características de los pacientes, analizando su asociación con ingresar en Neonatología.

Resultados. Se incluyeron 331 RN. De entre ellos, ingresaron en neonatología desde paritorio 21 (6,3%), y otros 10 (3,0%) más procedentes de maternidad. El diagnóstico más frecuente fue taquipnea transitoria [16 (4,8%)]. Dos (6,5%) pacientes recibieron antibioterapia, y en 3 (9,7%) se obtuvo hemocultivo, siendo uno de ellos positivo para SGB. En 11 (35,5%) RN se determinó PCR [mediana 0,2 mg/L (RIC 0,0-6,0)]. No hubo ningún caso de sepsis clínica. Tras el análisis multivariante los factores que asociados con ingreso

TABLA I

Variable	No ingreso (n=300)	Ingreso (n=31)	P valor
Edad (media, DE) - 37 semanas - 38 semanas - 39 semanas - 40 semanas - 41 semanas	39,5 (1,1) 25 (8,3%) 56 (18,7%) 73 (24,3%) 113 (37,7%) 33 (11,0%)	39,2 (1,3) 7 (22,6%) 5 (16,1%) 6 (19,4%) 10 (32,3%) 3 (9,7%)	0,110
Sexo varón	162 (54,0%)	22 (71,0%)	0,070
Líquido meconial	42 (14,0%)	5 (16,1%)	0,746
SGB positivo/desconocido	57 (19,0%)	9 (29,0%)	0,183
Fiebre materna	8 (2,7%)	3 (9,7%)	0,038*
TBR prolongado	233 (78,5%)	20 (64,5%)	0,079
No profilaxis antibiótica completa	118 (39,3%)	18 (58,1%)	0,044*
Obesidad materna	1 (0,3%)	0 (0,0%)	0,747
Parto no eutócico	117 (39,0%)	18 (58,1%)	0,040*
Presentación no cefálica	2 (0,7%)	0 (0,0%)	0,648
Bajo peso	24 (8,0%)	0 (0,0%)	0,102
Diabetes gestacional	20 (5,7%)	3 (9,7%)	0,530
Asma	8 (2,7%)	0 (0,0%)	0,357
Sí corticoides prenatales	1 (0,3%)	0 (0,0%)	0,747
Reanimación en paritorio	23 (7,7%)	12 (38,7%)	<0,001*

Variable	OR (IC95%)	P valor	Modelo multivariante [OR (IC95%)]	P valor
Sexo varón	2,082 (0,928-4,672)	0,075	-	-
Fiebre maternal	3,911 (0,981-15,582)	0,053	-	-
No ATB completa	2,136 (1,009-4,521)	0,047	2,475 (1,114-5,499)	0,026
TBR prolongado	0,499 (0,228-1,096)	0,083	-	-
SGB positivo/desconocido	1,744 (0,762-3,989)	0,188	-	-
Parto no eutócico	2,166 (1,023-4,585)	0,043	-	-
Reanimación en paritorio	7,606 (3,288-17,594)	<0,001	8,411 (3,540-19,987)	<0,001

en Neonatología fueron la ausencia de profilaxis antibiótica completa [OR 2,475 (IC95% 1,114-5,499)] y reanimación en paritorio [OR 8,411 (IC95% 3,540-19,987)]. El único paciente con sepsis tenía como factor de riesgo infeccioso la fiebre materna (Tabla I).

Conclusiones. En RN a término con factores de riesgo infeccioso, la reanimación en paritorio y la ausencia de profilaxis antibiótica completa se asociaron de forma independiente a ingresar en neonatología. Aunque la fiebre materna no se relacionó con ingreso, fue el factor de riesgo infeccioso que presentaba el único paciente que tuvo una sepsis.

Sábado 16 de noviembre • Aula 12. Planta primera

Preexcitación cardíaca. Características clínicas y actitud terapéutica. ***Liquete Marín M[1], Salamanca Zarzuela B[1], Redondo Vegas E[1], Delgado Lafuente A[1], Centeno Malfaz F[2], Alcalde Martín C[1].*** *[1]Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. [2]Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.*

Objetivo. Describir las características clínicas y la actitud terapéutica de una serie de pacientes con preexcitación cardíaca en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes atendidos en los últimos cinco años en una consulta de Cardiología Pediátrica de un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se recogieron 14 pacientes (diez varones y cuatro mujeres). Dos pacientes fueron diagnosticados tras una taquicardia paroxística supraventricular, dos tras un síncope, uno tras una taquicardia fetal que precisó tratamiento, uno en el contexto de clínica de palpitaciones y otro por epigastralgia durante el ejercicio, los demás fueron un hallazgo casual. En once pacientes se realizó ergometría, despareciendo el patrón de preexcitación en cuatro de ellos. Diez pacientes han sido tratados con ablación con una edad media de 10 años. Todas las mujeres de nuestra serie han sido ablacionadas (p< 0,05 respecto a los varones), a una edad media de 8,75 años, menor que la edad de ablación en los varones de 10.8 años (p< 0,05). La clínica fue más frecuente en las mujeres (p< 0,05). Dos pacientes se encuentran actualmente en tratamiento con atenolol y flecainida respectivamente.

Conclusiones. En nuestra serie al revés que, en otras series descritas, la totalidad de las mujeres fueron ablacionadas en contraposición a los varones, quedando un 40% de varones sin ablacionar. Este hallazgo puede ser debido a que todas las mujeres de nuestra serie tenían sintomatología.

Revisión de pacientes diagnosticados de síndrome de QT largo congénito entre 2014 y 2023 en la Unidad de Cardiología Infantil del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ***Martín Galache M[1], Urbano Ruiz C[1], Arranz Caballero A[1], Iglesias Barroso M[2], Domínguez Manzano P[3], Plata Izquierdo B[3].*** *[1]Servicio de Pediatría; [3]Unidad de Cardiología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. [2]Unidad de Cardiología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.*

Objetivos. Revisar los pacientes diagnosticados de síndrome de QT largo (SQTL) congénito entre 2014 y 2023 en Cardiología Infantil del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo que incluyó menores de 14 años diagnosticados de SQTL congénito entre 2014 y 2023. Se excluyeron los portadores genéticos asintomáticos y sospechas no confirmadas. Los datos se analizaron con SPSSv.28 y se realizaron los gráficos con Microsoft Excel.

Resultados. La muestra incluyó 25 pacientes (52% mujeres). La mediana de edad al diagnóstico fue de 10,62 años. El 80% procedía de Salamanca, 12% de Zamora y 8% de Ávila. El 40% fueron derivados desde Atención Primaria, y el principal motivo fueron antecedentes familiares de SQTL (48%). Al diagnóstico, el 68% no presentaba síntomas. El SQTL tipo 1 fue el más común (48%), seguido del tipo 2 (28%). La mayoría tuvieron un resultado positivo al test de bipedestación. El 80% inició tratamiento con Propranolol y el 16% con nadolol. Actualmente, el 48% toma Propranolol y el 48% nadolol. Un paciente requirió simpatectomía, otro implantación de holter subcutáneo, y uno tiene desfibrilador automático implantable. Se diagnosticaron 31 adultos a partir de casos pediátricos.

Conclusiones. El SQTL congénito es una canalopatía que constituye la principal causa de muerte súbita en jóvenes con corazón estructuralmente normal. Los tipos 1 y 2 son los más frecuentes. El test de bipedestación es útil en el diagnóstico. El tratamiento con beta-bloqueantes junto con la no realización de ejercicio físico intenso constituyen los pilares del tratamiento.

Características de los pacientes con hiperglucemias relacionadas con diabetes monogénica tipo Mody. ***De Juan Vázquez D, Álvarez Blanco E, Álvarez Menéndez L[1] Huidobro Fernández B, Pérez Méndez C.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Objetivos. Estudiar las características de los niños con hiperglucemias relacionadas con diabetes monogénicas-MODY (*Maturity Onset Diabetes of the Young*) que acuden a consultas de un hospital de 2º nivel.

Material y métodos. Se realizó un estudio observacional retrospectivo sobre los casos de hiperglucemia mantenidas sospechosos de diabetes monogénica-MODY.

Resultados. Se incluyeron 13 casos (4 varones) con alteración del metabolismo hidrocarbonado relacionado con diabetes MODY. En nueve de los casos se confirmó mediante estudio genético (siete MODY 2, uno MODY 3 y uno MODY 12). En tres pacientes no se identificó ninguna mutación y otro está pendiente de resultados. Todos fueron remitidos por hiperglucemia en ayunas, a una edad media de 9 años. La media de la glucemia basal máxima fue 121 mg/dl (107-135), HbA1c media 5,7% (5,2-6,4) con péptido C e insulina normales y anticuerpos de diabetes tipo 1 negativos en todos los casos. Ningún paciente cumplió criterios de diabetes al diagnóstico. Durante el tiempo de seguimiento (máximo tiempo 11 años), no se produjeron complicaciones y se cumplieron criterios diagnósticos de diabetes en dos pacientes. Ningún paciente recibió tratamiento farmacológico. Todos los pacientes tenían antecedentes familiares de diabetes/hiperglucemia, pero ninguno estaba diagnosticado de MODY (Tabla I).

TABLA I

Paciente	Genética	Glucemia basal en la 1ª consulta	Glucemia basal máxima	HbA1C al diagnóstico	Insulina al diagnóstico	IMC al diagnóstico	IMC (DE) al diagnóstico
1	GCK c.766G>A (p.Glu256Lys) Heterocigosis	105	120	5,9	4,5	18,1	0,75
2*	GCK c.208G>A (pGlu70Lys)	118	131	–	–	20,5	1,39
3*	GCK (pGlu70Lys)	131	131	5,8	–	21,35	-0,04
4	GCK (pGlu70Lys)	135	135	5,8	–	18,86	0,13
5	GCK c.694G>A (p.Ala232Thr)	105	111	5,9	–	22,72	1,57
6	Negativa	133	133	5,4	24,6	16,26	-0,3
7	–	129	129	6,4	19,9	25,63	1,78
8	GCK c.1345G>A (p.Ala449Thr) Heterocigosis	89	111	5,7	4,6	14,27	-0,94
9	GCK c.484-1G>C Heterocigosis	121	124	6,2	7,7	17,21	-0,1
10	ABCC8, c.1063>A (p.Ala355Thr) Heterocigosis	107	107	5,3	8,6	20,59	-0,16
11	HNF1A c.1748G>A (p.Arg583Gln) Heterocigosis	108	116	5,3	11,7	19,04	-0,1
12	Negativa	118	118	5,2	31	16,82	-1,14
13	Negativa	107	114	5,9	11,8	20,88	-0,1
Media		115,84	121,53	5,71	14,07	19,27	0,24

**Pacientes que acabaron desarrollando criterios diagnósticos de diabetes mellitus.*

Conclusiones. La diabetes monogénica-MODY es una patología que en la mayoría de los pacientes pediátricos no produce alteraciones más allá de hiperglucemias leves, por lo que exige un alto índice de sospecha, valorando los antecedentes familiares, edad, IMC, grado de hiperglucemia y negatividad de autoinmunidad. Es importante conocerla para evitar diagnósticos erróneos y pautar fármacos innecesarios en la mayoría de los casos.

Ingresos por trastorno de la conducta alimentaria en planta de Pediatría. ***Castellanos Mata A[1], Cabeza Antuña A[1], Riesgo Rubio A[2], Ornia Fernández C[1], Martínez García C[1], Seijo Zazo ME[2], González Jiménez D[1], Fernández Miaja M[1].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; [2]Servicio de Salud Mental. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Describir las características de los pacientes pediátricos diagnosticados de trastornos de la conducta alimentaria (TCA), ingresados en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo de pacientes menores de 14 años ingresados en planta de hospitalización con diagnóstico de TCA, excluyendo pacientes con comorbilidades psiquiátricas.

Resultados. 40 pacientes (87,5% mujeres, edad media de 12,42 (DE 1,2) años). La estancia media fue de 41,55 (DE 18,9) días. El IMC medio al ingreso fue de 16,1 (DE 2,2) kg/cm^2, con un z-*score* medio de -1,2 (DE 0,6). Un 71,8% de los ingresos totales presentaban desnutrición (64,1% leve). El 30,8% presentaban estreñimiento, el 27,5% amenorrea y el 2,6% retraso puberal. La FC media fue de 70,9 (DE 21,4) lpm y la temperatura 36,3 (DE 0,4) ºC. Ninguno presentó alteraciones electrocardiográficas. Respecto a los datos analíticos las alteraciones más destacadas fueron: 90% leucopenia, 90% trombopenia, 33,3% hipercolesterolemia, 5% hipopotasemia 2,5% hiponatremia, 2,5% hipomagnesemia y 5% hipovitaminosis D3. Un 50% presentaban insuficiencia renal leve al ingreso: a 5 pacientes se les pautó fluidoterapia y en 2 casos se hizo control de creatinina normalizándose el filtrado glomerular. Al 25% de los pacientes se les colocó sonda nasogástrica para nutrición enteral.

Conclusión. En nuestro centro los ingresos por TCA conllevan una estancia media prolongada. La mitad de los pacientes presentaban insuficiencia renal sin poder saber si se trataba de un daño renal establecido, el cual está descrito en estos pacientes. Esta patología requiere un seguimiento multidisciplinar dado que presentan alteraciones en múltiples niveles.

Detección casual de hiperglucemias en Pediatría. ***Álvarez Blanco E, De Juan Vázquez D, Corihuela Menéndez P, Segovia López SM, Huidobro Fernández B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Objetivo. Analizar la evolución clínica y el diagnóstico de los pacientes pediátricos derivados por hiperglucemias en ayunas detectadas de forma casual.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo realizado en un hospital de segundo nivel. Se seleccionaron los pacientes derivados por hiperglucemia casual a consultas de Endocrinología pediátrica entre 01/01/2022 y 31/08/2024

Resultados. Se detectaron 10/670 consultas (7 varones), edad 13,1 años (mediana). Las hiperglucemias fueron detectadas durante estudios por patologías no relacionadas con la diabetes y en un caso por obesidad. El tiempo entre la detección de la hiperglucemia y la valoración en Consultas Externas fue de 40,8 días (rango 1-91 días). En todos los casos menos uno se había confirmado la hiperglucemia antes de la derivación. Los principales valores analíticos y el diagnóstico final se presentan en la tabla I. Solo un paciente presentó criterios diagnósticos de diabetes (niño con diabetes tipo 1 en fase preclínica). En un caso, no se confirmó la hiperglucemia; en otro, fue secundaria a fármacos, y el resto se encontraba en situación de prediabetes, la mayoría con sospecha de origen monogénico. Todos los pacientes, excepto uno, tenían antecedentes familiares de diabetes, la mayoría diabetes tipo 2.

Conclusiones. Las hiperglucemias casuales generalmente no requieren una atención inmediata. Sin embargo, aunque es poco frecuente, pueden representar el debut de una diabetes tipo 1. La identificación temprana, con los estudios complementarios adecuados (destacando la HbA1C y los anticuerpos de diabetes tipo 1, discriminantes para su diagnóstico) y la educación familiar en la detección de síntomas de alarma, son esenciales.

Estudio descriptivo de pacientes pediátricos con tratamiento antiagregante o anticoagulante. ***Redondo Vegas E, Delgado LaFuente A, Liquete Marín M, Fekete López E, Puente Montes S, Crespo Valderrábano L, Hernández Prieto A, Salamanca Zarzuela B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

TABLA I. Hiperglucemias.

Pacientes	Motivo inicial de analítica	Glucemia (mg/dl)	HbA1C (%)	Insulina (mcU/ml)	IMC DE	HOMA-IR	HOMA-B	Diagnóstico final
1	Dolor abdominal	114	5,9	11,8	-0,1	3,32	4,63	Prediabetes MODY (genética negativa)
2	Obesidad	107	6,4	33,4	2,1	8,88	15,18	Prediabetes*
3	Control transaminasas post mononucleosis	101	5,1	25	1,3	6,24	13,16	Prediabetes**
4	Control celiaquía	108	5,3	11,7	-0,1	3,10	5,20	Prediabetes MODY 3
5	Sobrepeso	107	5,3	8,6	-0,2	2,27	3,91	Prediabetes MODY 12
6	Alergias ambientales	130	8,1	–	0,45	–	–	Diabetes tipo 1
7	Hipotiroidismo	120	6,4	19,9	1,78	5,89	6,98	Prediabetes MODY (genética negativa)
8	Vómitos	85	5,7	4,2	3,7	0,88	3,82	Hiperglucemia no confirmada (continúa seguimiento)
9	Bocio	109	5,3	34,6	-1,14	9,32	15,04	Prediabetes MODY (genética negativa)
10	AIJ	108	5,3	2,3	-0,13	0,61	1,02	Hiperglucemia ayunas relacionada con fármacos
Media		107,9	5,95	17,48	0,66	4,69	7,96	

**Hiperglucemia ayunas en paciente con obesidad. **Hiperglucemia ayunas en paciente con síndrome metabólico.*

Introducción. Los eventos trombóticos son poco comunes en edad pediátrica; sin embargo, las complicaciones de los mismos aumentan la morbimortalidad de nuestros pacientes.

Objetivos. Describir etiología, diagnóstico, tratamiento y complicaciones de pacientes pediátricos en tratamiento con fármacos antiagregantes/anticoagulantes en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo que incluye pacientes con tratamiento antiagregante o anticoagulante desde 2021.

Resultados. Se han incluido 25 pacientes (15 varones, 10 mujeres). Edad media actual 120,8 meses. Causa del tratamiento: cardíaca 14 pacientes (siete cardiopatías congénitas, 3 enfermedad de Kawasaki, 4 postintervención), nefrológica 4 pacientes, neurológica 4 pacientes y otras causas 3 pacientes. La edad media de inicio fue de 48,84 meses, siendo la menor edad de inicio en los pacientes cardíopatas (26,64 meses) y la mayor en los pacientes con patología neurológica (107 meses) ($p< 0,05$). El tratamiento fue en 15 pacientes con antiagregación, y en 10 pacientes con anticoagulación, siendo esta última más frecuente en los pacientes cardíopatas ($p< 0,05$). El tratamiento fue temporal en 14 pacientes, y continuo en 11. Los anticoagulantes empleandos fueron la enoxaparina en 6 pacientes, acenocumarol en 2, clopidogrel en 1 y rivaroxabán en 1. Ningún paciente ha presentado complicaciones secundarias al tratamiento.

Conclusiones. El grupo de pacientes pediátricos que más frecuentemente tienen tratamiento anticoagulante o antiagregante son los cardiópatas, siendo los que lo mantienen más tiempo. El resto de grupos es excepcional que reciban anticoagulación y la antiagregación se realiza muy frecuentemente de forma temporal.

Sábado 16 de noviembre • Aula 13. Planta primera

Rentabilidad de la expansión de tripletes del gen *FMR1* como diagnóstico del síndrome de X frágil. ***Urbano Ruiz C, de Pablo García M, Madruga Zaera A, Arroyo Ruiz R, Justel Rodríguez M, Marcos Vadillo E, Prieto Matos P, Criado Muriel C.*** *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El síndrome de X frágil (SXF) es la principal causa hereditaria de discapacidad intelectual (DI). Su diagnóstico se realiza mediante el "estudio de la expansión de tripletes en el gen *FMR1"* (tripletes-*FMR1*).

Objetivo. Evaluar la rentabilidad diagnóstica del estudio tripletes-*FMR1* y analizar las características clínicas de los pacientes que se sometieron a esta prueba.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de 338 estudios de expansión de tripletes, recogiendo datos generales y síntomas clínicos de los pacientes a los que se solicitó esta prueba.

Resultados. De los 338 pacientes, el 96,4% eran casos índices. El 28,9% de las pruebas se solicitaron desde un hospital de tercer nivel. El 89% eran varones y el 11% mujeres, con una media de edad de 6,3 ± 4 años. En cuanto a las características clínicas, el 32,2% tenía algún grado de DI, siendo leve en el 80,9% de los casos. El 31% presentaba alteraciones fenotípicas, como cara alargada (5,8%), macrogenitosomía (0,3%) y pabellones auriculares grandes (9,5%). Tripletes-*FMR1* fue la primera opción diagnóstica en el 93,8% de los casos, pero solo en el 13,8% fue la única prueba realizada. En el 86% de los casos, se realizaron estudios adicionales. Se diagnosticó SXF en 4 pacientes (1,2% de rentabilidad diagnóstica), dos de ellos mujeres. Todos presentaban DI leve, y uno de ellos mostraba un fenotipo característico.

Conclusiones. El tripletes-*FMR1*, aunque es una prueba diagnóstica inicial, mostró baja rentabilidad en este estudio. Dado el avance en las técnicas de genética molecular, parece necesario reevaluar su indicación en los estudios diagnósticos actuales.

Rentabilidad diagnóstica de las pruebas genéticas en la neurofibromatosis tipo 1 y su relación con los criterios clínicos. ***Molano Acosta M, Sus Usero J, Santos Ortega A, Escobar Hernaiz B, Hansoe Heredero Jung D, Arroyo Ruiz R, Justel Rodríguez M, Prieto Matos P.*** *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una RASopatía caracterizada por manifestaciones clínicas, como manchas café con leche, neurofibromas y otras. Desde el punto de vista genético se demuestran alteraciones en el gen de la neurofibromina 1.

Objetivos. Evaluar la rentabilidad diagnóstica de un protocolo de diagnóstico genético ante la sospecha de NF1 y analizar los pacientes sometidos a dicho protocolo.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de 110 paciente a los que se les ha realizado estudio genético por sospecha de NF1. Se analizan datos clínicos y genéticos. Las pruebas genéticas se hacen de forma sucesiva según un protocolo propio (sanger si hay familiar afecto, tres interpretaciones de exoma, MLPA y genoma a pacientes con criterios clínicos diagnósticos).

Resultados. De los 101 pacientes con estudio finalizado el 41,6% eran mujeres, presentaban una edad de 7,6 ± 5,2 años (19,1% menores de 2 años) y el 41,6% presentaba

dos o más criterios de NF1 (mediana 1, [0-4]). Se diagnosticaron 49 pacientes con variantes en el gen NF1 (34,7% *nonsense,* 32,6% *missense*, 14,3% *splicing* y 18,3% otras). A 93 pacientes se les realizó exoma, de ellos el 49,4% fue diagnóstico de NF1, el 8,6% fue diagnóstico de otra enfermedad del diagnóstico diferencial de NF1 y el 41,9% tuvo un resultado normal. De estos últimos (39), el 10,2% no tenía ningún criterio clínico de NF1, el 61,5% uno, el 5,1% dos y un paciente presentaba cuatro criterios. Se realiza un genoma a este último demostrando una variante no cubierta por el exoma. Por tanto, el exoma fue responsable del diagnóstico en el 97,9% de los casos en los que se realizó, precisando genoma para el diagnóstico en una ocasión. Comparando el número de criterios de NF1 en función del diagnóstico se demostraron un mayor número de criterios en los pacientes en los que se llegó al diagnóstico (p< 0,001).

Conclusiones. Consideramos que el protocolo es adecuado para el diagnóstico de NF1, siendo el exoma útil en aquellos pacientes con sospecha de NF1 ya que llega a un diagnóstico en un número considerable de pacientes. Reservamos el genoma para aquellos pacientes con diagnóstico clínico evidente si el exoma no demuestra ninguna variante.

Variantes patogénicas en *CERT1* como causa de discapacidad intelectual en dos casos no relacionados. ***Simón Bernaldo de Quirós C, Hedrera Fernández A, Vázquez Villa JM, Rubín Roger S, Rodríguez Ortiz M, Rodríguez Ovalle S, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I.*** *Área de Gestión Clínica de Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El transportador de ceramida (CERT) es crucial en la conversión de ceramida a esfingomielina, un lípido fundamental para la integridad de las membranas celulares y la mielina. Variantes patogénicas en el gen *CERT1* (*COL4A-3BP,* MIM 604677) interfieren en este proceso y se describieron en 2015 como causa del síndrome de discapacidad intelectual autosómica dominante tipo 34, del cual reportamos dos casos no relacionados diagnosticados recientemente.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 14 meses con retraso psicomotor global grave, hipotonía axial, dismorfias faciales (frente amplia, epicanto, labio superior en V invertida, filtrum corto y exoglosia), que evolucionó a déficit cognitivo con ausencia de lenguaje expresivo y ataxia leve. El estudio de exoma reveló una variante *de novo* patogénica en *CERT1* (c.779C>T p.(Ser260Leu)).

Caso 2. Hijo de padres consanguíneos, en seguimiento desde los 4 meses por retraso psicomotor, hipotonía axial y dismorfias faciales (frente alta, cejas arqueadas, hipoplasia mediofacial, pabellones auriculares de implantación baja, filtrum corto). Desarrolló microcefalia progresiva, con malformaciones en el vermis cerebeloso, cuerpo calloso e hipocampo en RM craneal, y un grave déficit cognitivo con ausencia de lenguaje. El estudio genético identificó una variante en *CERT1* (c.136_144dup p.(Thr46_Ala48dup)) heredada de la madre.

Comentarios. El síndrome de discapacidad intelectual autosómica dominante tipo 34, asociado a mutaciones en *CERT1* es extremadamente raro, con muy pocos casos reportados, la mayoría de ellos *de novo*. Además del déficit cognitivo con grave afectación del lenguaje expresivo, los pacientes comparten un fenotipo dismórfico característico y desarrollan ataxia.

Síndrome de Noonan: características clínicas en una serie 10 de pacientes. ***Delgado Lafuente A, Andrés Porras MP, Redondo Vegas E, Fekete López E, Urbano Martín M, Cancho Candela R, Mulero Collantes I, Salamanca Zarzuela B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. Estudiar las características clínicas de los pacientes pediátricos afectos de síndrome de Noonan (SN).

Pacientes y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de pacientes pediátricos afectos de SN seguidos de forma multidisciplinar en consultas externas de un hospital nivel III.

Resultados. Se incluyen diez pacientes con mediana de edad de 8,5 años. Siete varones y tres mujeres. Dos pacientes son hermanos y otro es hijo de un paciente con el mismo síndrome. Seis pacientes presentan una mutación en el gen PTPN11, dos SOS1 y uno en MAP2K1. Los rasgos dismórficos más frecuentes en la serie son hipertelorismo, fisuras palpebrales inclinadas y base de la nariz ancha con punta redonda. Cuatro presentan retraso mental. Seis pacientes se encuentran con percentil de talla por debajo de 10, tres de los cuales se encuentran en tratamiento con hormona de crecimiento. Se observan malformaciones genitourinarias en cuatro pacientes (tres criptorquidia). Un paciente padece un granuloma de células gigantes maxilares. En cuanto a afectación cardíaca, cuatro pacientes presentan estenosis pulmonar, uno insuficiencia mitral y otros dos hipertrofia miocárdica.

Conclusiones. A pesar de que el SN se ha descrito con una incidencia similar en varones y mujeres, en nuestra serie existe predominio del sexo masculino. Coincidiendo con la mayoría de series, aproximadamente el 50% de nuestros pacientes presentaban una mutación en *PTPN11, siendo la mayoría de novo.* Los rasgos dismórficos más frecuentes

encontrados, así como alteraciones cardiológicas, coinciden con la bibliografía. Es frecuente también en nuestros pacientes la asociación con talla baja y criptorquidia.

Tratamientos modificadores de enfermedad en ame: un enfoque clínico. ***Madruga Zaera A[1], Martín Valbuena J[1], Pérez Baguena MP[1], Garrido Martín M[2], Ríos Crooke C[1], Gómez Martín H[1], Gónzalez Salas E[1], Barajas Sánchez MV[1].*** *[1]Hospital Universitario de Salamanca. [2]Hospital de Soria.*

Objetivo. Analizar los pacientes con AME en tratamiento con terapias modificadoras de la enfermedad en un hospital de tercer nivel.

Material y método. Diseñamos un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo. La población diana son los pacientes con diagnóstico genético de AME en seguimiento en consultas externas de Neumología Pediátrica de un Hospital de tercer nivel. Se revisaron las historias clínicas de dichos pacientes.

Resultados. La muestra final fue de seis pacientes, tres varones y tres mujeres, con edades comprendidas entre los 14 meses y los 11 años. Cuatro de ellos tienen diagnóstico de AME tipo 1 y dos de AME tipo 2. Con respecto al tratamiento, tres pacientes recibieron nursinersen; dos onasemnogene abeparvovec (OAX) y un tercero inicialmente OAX y posteriormente nursinersen. El número de visitas a Urgencias por año de tratamiento debido a infecciones respiratorias fue de 0,3/año en los pacientes tratados con OAX y de 0,75 en los tratados con nursinersen. Ninguno de los pacientes tratados con OAX ha precisado hospitalización por infecciones respiratorias. Los tratados con nursinersen han precisado 0,27 ingresos/año de tratamiento. Dos de los pacientes son portadores de traqueostomía y el resto VMNI nocturna de manera preventiva puesto que enlentece el deterioro pulmonar. Dos pacientes son portadores de gastrostomía. Los tratados con OAX presentan mejoría de la función motora según el CHOP INTEND.

Conclusiones. Respecto a la bibliografía existente las nuevas terapias en AME reducen las tasas de ingresos, la necesidad de soporte respiratorio y nutricional, así como mejoran la función motora.

Revisión de casos de Guillain-Barré en un hospital de tercer nivel. ***Muñoz Lumbreras M, Santos Gómez L, Hedrera Fernández A, Vázquez Villa JM, Blanco Lago R, Díaz García P, Málaga Diéguez I.*** *Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Conocer las características sociodemográficas, clínicas y evolutivas de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados desde 2011 a octubre de 2024.

Resultados. Se incluyeron seis pacientes, con edad media al diagnóstico de 4,33 años (desviación estándar [DE] ± 2,16) y proporción similar entre sexos. Tres casos presentaron el desarrollo típico de la enfermedad, dos síndrome de Miller-Fisher y el último tuvo presentación atípica. En el 50% se documentó clínica infecciosa previa, con aislamiento en 50% de *Campylobacter jejuni.* Durante la evolución, con una fase de ascenso de síntomas de hasta dos semanas, todos ingresaron. Cinco lo hicieron la Unidad de Cuidados Intensivos aunque solo uno precisó soporte respiratorio invasivo. La clínica más frecuente fue motora con arreflexia (tres pacientes) seguido de debilidad distal (dos) y asociando debilidad, ptosis palpebral y arreflexia en uno. Se realizó estudio de líquido cefalorraquídeo en cinco, con disociación albúmino-citológica en dos de ellos y anticuerpos anti-gangliósidos en otros dos. Los estudios neurofisiológicos, solicitados en cinco pacientes, fueron patológicos en cuatro de ellos. Entre las opciones terapéuticas, cuatro precisaron inmunoglobulinas que fueron iniciadas en una media de 3,25 días (DE ± 1,25) tras el inicio de los síntomas. Solo se realizó plasmaféresis en el paciente con ventilación invasiva, tras nueve días desde el inicio de síntomas. Cinco de los seis se encuentran actualmente sin secuelas.

Conclusiones. Entre nuestros pacientes encontramos evoluciones clínicas variables que hacen preciso apoyarse en pruebas complementarias. Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz, destacando la ausencia de mortalidad en nuestra muestra y el pequeño porcentaje de secuelas observado.

Pósteres

Viernes 15 de noviembre • Aula 11. Planta primera

Abscesos recurrentes en pacientes colonizados por *Staphylococcus aureus* meticilín resistente. ***Martín Pérez E, Delgado Lafuente A, Redondo Vegas E, Pérez Porra S, Parro Olmo P, González Castro R, Echevarría González M, Salamanca Zarzuela B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Los abscesos cutáneos son colecciones de contenido purulento, generalmente asociados a infecciones por *Staphylococus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Las principales etiologías serán la extensión de una infección local, un traumatismo previo, la diseminación sanguínea o pacientes con alteraciones de la inmunidad, como en el síndrome hiper-IgE o la enfermedad granulomatosa múltiple, que producen abscesos de repetición. No obstante, ante episodios recurrentes se debe plantear también la colonización e infección por *Staphylococcus aureus* meticilín resistente (SARM) no adecuadamente tratada.

Casos clínicos. Niña de 11 años (sin antecedentes patológicos) que presenta abscesos de repetición durante diez meses a pesar de tratamientos con amoxicilina-clavulánico, mupirocina tópica, e incluso drenaje quirúrgico en algunos casos. Niño de 12 años (trasplantado cardíaco, inmunodeprimido por tratamiento) con abscesos durante tres meses con misma pauta de tratamiento. Antecedente de progenitor con cuadro similar de meses de evolución. Ambos obtuvieron exudados de lesiones positivos para *Staphylococcus aureus* meticilín resistente (SARM). En ambos casos se realiza pauta de descontaminación con baños de gluconato de clorhexidina 4% y, al confirmarse la presencia de SARM en narinas de ambos, también descontaminación con ozenoxacino en esa región. Ambos casos han presentado evolución posterior favorable.

Comentarios. A pesar de la incidencia menor de SARM en nuestro medio, se debe plantear su presencia ante infecciones cutáneas de repetición sin adecuada respuesta al tratamiento, por ser causa de celulitis extensas y abscesos recurrentes. Su sospecha requerirá toma de exudado para detección y antibiograma y tratamiento de descontaminación como en los casos que presentamos.

Herida contaminada con *Aeromonas hydrophila.* A propósito de un caso. ***Fraile Manzano MI, Barrio Alonso MP, Fernández de la Mano S, Gómez Menduiña J, Moriana Río N, Sánchez Mengíbar H.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. *Aeromonas hydrophila* es un bacilo gram negativo, anaerobio facultativo, presente en medios acuáticos. Este microorganismo infecta lesiones cutáneas, ocasionando fascitis necrosante y puede ser letal. Esta afectación es poco frecuente en edad pediátrica, por ello es importante una alta sospecha diagnóstica y su tratamiento precoz.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Varón de 11 años, caucásico, que acude a Urgencias por herida producida contra una valla de madera con posterior inmersión en agua fluvial. Presenta una lesión profunda con restos necróticos en región pretibial derecha acompañada de celulitis con aumento de diámetro de

© 2024 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 (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Figura 1. Herida al ingreso.

Figura 2. Herida después del desbridamiento.

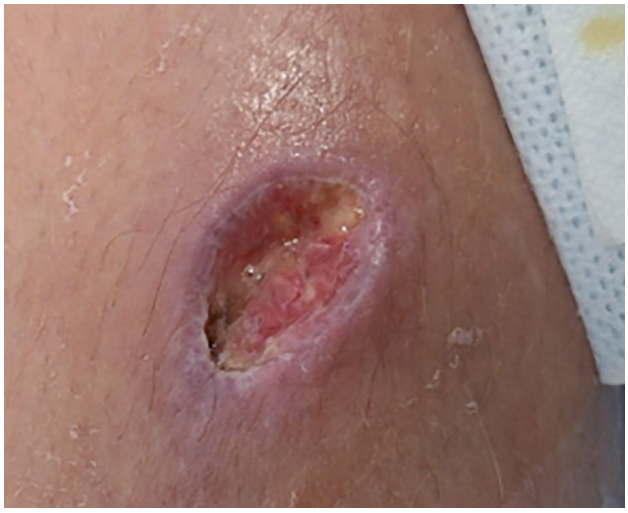

Figura 3. Herida día 24.

extremidad. Previamente al ingreso recibe antibioterapia con amoxicilina-ácido clavulánico, con evolución desfavorable. En el estudio microbiológico del exudado se objetiva crecimiento de *Aeromonas hydrophila* y *Prevotella nanceiensis.* Se realiza desbridamiento quirúrgico y colocación de un sistema de presión negativa de un solo uso, además de antibioterapia con cefalosporinas y metronidazol. El paciente obtiene un resultado clínico y estético excelente.

Comentarios. Es vital sospechar la infección por *Aeromonas hydrophila* en una lesión cutánea en contacto con agua. Realizamos estudio descriptivo de 144 heridas tratadas en nuestro centro en período estival. En nuestra muestra las heridas suponen el 3,84% de las visitas a Urgencias, con ligero predominio en varones (55,5%). La edad media es de 6,28 años y las caídas el mecanismo más frecuente de lesión. La localización de las heridas más habitual es la facial y extremidades superiores. Se pauta antibioterapia en el 21,53% de los casos y se requiere intervención quirúrgica en el 3,74% del total.

Dos exploraciones físicas distintas, un mismo virus. ***Estefan Andrés MF[1], Pellegrini Belinchón FJ[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Centro de Salud Pizarrales. Salamanca.*

El virus herpes simple (VHS 1 y 2) son virus ADN de características neurotropas. El contacto de secreciones es el medio de transmisión. La primoinfección más conocida es la gingivoestomatisitis herpética. Después de la primoinfección el VHS permanece en estado de latencia debido a su capacidad de cronificarse en los ganglios sensitivos.

Paciente 1. Inicia un cuadro de fiebre de 48 h de evolución acompañada de erupción vesiculoeritematosa exudativa que abarca ambas comisuras labiales incluyendo el labio inferior, sospechosa de virus herpes. Como antecedentes personales destaca una piel atópica con buen control. Se inicia aciclovir oral durante 7 días. Acude a revisión tras 5 días con una clara mejoría. Se continúa con el tratamiento y se resuelve la clínica sin incidencias.

Paciente 2. Niño de 11 años sin antecedentes de interés que acude por lesión cutánea dolorosa en cara anterior de muslo derecho desde hace 4 días. Únicamente destacable un proceso catarral ya resuelto. En la exploración se objetiva una placa eritematosa de unos 6-7 cm de diámetro, con aumento de temperatura local, sobre la cual asientan pequeñas vesículas, alguna de ellas umbilicadas y con cierto contenido purulento. Se toma muestra para cultivo siendo esta positivo para VHS-1 y se inicia tratamiento con aciclovir oral.

En conclusión, el tratamiento en la mayoría de casos será sintomático. Sin embargo, en los casos de gran afectación se podrá iniciar antiretroviral oral de comienzo precoz. Sin olvidar que la mayor gravedad de las infecciones por VHS ocurren en el período neonatal o en inmunocomprometidos.

El peligro de andar descalzos por la playa. ***Fekete López E[1], Ortega Macías M[1], Arnelas Gil L[1], Vilches Fraile S[1], Redondo Vegas E[1], Pérez Rodríguez M[2], Urbano Martín M[2], Campo Fernández N[2].*** *[1]Médico Interno Residente; [2]Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La larva migrans cutánea es una infestación de la piel endémica en áreas tropicales y subtropicales. Los seres humanos son contaminados mediante el contacto directo con las larvas de un nematodo, usualmente andando descalzos por las arenas contaminadas con excrementos de animales parasitados. La reacción se inicia cuando la larva penetra en la piel y migra por los tejidos superficiales, produciendo una erupción serpiginosa característica. Se trata de un cuadro leve en la que la morbilidad se basa en el intenso prurito que provoca y la posibilidad de sobreinfección bacteriana.

Caso clínico. Paciente de 6 años que acude a Urgencias por erupción pruringinosa en dorso de pie izquierdo, de dos semanas de evolución. A la exploración se observa ampolla en falange distal del tercer dedo del pie, que se extiende en forma de trayecto sobreelevado y eritematoso hacia el antepié. No fiebre, diarreas, vómitos ni otra clínica de interés. Rehistoriando a la paciente refiere vuelta de un viaje a Senegal tres semanas antes. Dada la lesión característica unida al antecedente epidemiológico se realiza el diagnóstico de larva migrans. Se prescribe tratamiento antiparasitario con mebendazol oral, objetivándose los surcos parasitarios secos tres días después.

Comentarios. En las últimas décadas se ha producido un aumento de la prevalencia de la patología tropical en países desarrollados debido a la tendencia creciente de la inmigración y los viajes turísticos. En el caso de la larva migrans el antecedente epidemiológico unido a la lesión dermatológica es clave para un diagnóstico precoz y adecuado tratamiento.

Fiebre prolongada, un reto diagnóstico en Pediatría. ***Uribe Reina MP, Moriana Río N, Fernández de la Mano S, Romeo del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y, Infante López ME, Bartolomé Cano ML, Pérez Gutiérrez ME, Garrote Molpeceres R.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Objetivos. Describir seis casos de fiebre prolongada o recurrente (FP/FR) ingresados en un hospital de tercer nivel en el último año.

Material y métodos. Revisión de historias clínicas.

Resultados. Se registran 6 pacientes, ratio mujer/varón: 2/1, con mediana etaria de 28,5 meses (20-120). *Características de la fiebre:* 3 pacientes (50%) fiebre recurrente con [mediana de duración: 3,5 días (2-7)], los otros 3 (50%) fiebre prolongada [mediana de duración: 9 días (7-13)]. *Síntomas asociados:* 6 (100%) astenia, 4 (66,7%) artralgias, 2 (33,3%) mialgias, 2 (33,3%) exantema inespecífico, 1 (16,7%) otalgia, 1 (16,7%) abdomen agudo, 1 (16,7%) abscesos hepáticos. *Hallazgos significativos en la exploración física:* 6 (100%) alteración del estado general, 3 (50%) adenomegalias, 2 (33,3%) abdominalgia, 1 (16,7%) exantema polimorfo, 1 (16,7%) exudado ótico. *Pruebas complementarias comunes: analíticamente destacan:* 6 (100%) aumento significativo de VSG, PCR y ferritina, 5 (83,3%) leucocitosis con neutrofilia, 1 (16,7%) pancitopenia. *Ecográficamente:* 1 (16,7%) presentó abscesos hepáticos, 1 (16,7%) inflamación apendicular (siendo apendicectomizado), 1 (16,7%) esplenomegalia, 3 (50%) adenomegalias. *Pruebas complementarias específicas:* biopsia de médula ósea, determinación de proteína sérica del amiloide, estudio genético dirigido a inmunodeficiencias/procesos autoinmunes. *Diagnósticos finales:* 3 (50%) fiebre mediterránea familiar, 1 (16,7%) artritis idiopática juvenil sistémica, 1 (16,7%) leucemia linfoblástica tipo B y 1 (16,7%) enfermedad granulomatosa crónica. *Tratamiento dirigido:* 3 (50%) colchicina, 1 (16,7%) tratamiento inmunosupresor combinado, 1 (16,7%) quimioterapia dirigida asociada a trasplante de médula ósea, 1 (16,7%) antbioterapia profiláctica y trasplante de médula ósea. *Evolución:* todos presentan remisión clínica con seguimiento en consulta específica de Inmuno-Reumatología e Infecciosas infantil o Hemato-oncología pediátrica.

Conclusiones. La FP/FR supone en reto diagnóstico dado sus múltiples posibles causas. Es fundamental un estudio riguroso para el diagnóstico y tratamiento dirigido.

Gangrenoso parece, pero no lo es: ectima por *Staphylococcus aureus*. ***De Pablo García M[1], Montejo Marcos B[1], García Ugarte B[1], Andrés Blanco L[1], San Segundo Nieto C[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. El ectima constituye una infección dérmica profunda y crónica. La lesión inicial puede ser una vesícula con base eritematosa que rápidamente se extiende

hacia la dermis, formando una úlcera de bordes elevados que, más tarde, dará lugar a una costra seca y muy adherente. El microorganismo responsable suele ser el estreptoco beta hemolítico del grupo A, así como el *Staphylococcus aureus.*

Caso clínico. Presentamos el caso de un escolar de 4 años, que consulta por dos lesiones en región occipital de tres semanas de evolución. Como antecedentes personales destaca un ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, un mes antes, por episodio de ahogamiento no fatal y dudoso traumatismo en región occipital. A la exploración física destacan dos placas alopécicas, con costra necrótica indurada, 2-3 cm de diámetro, que se desprende dejando visualizar tejido dérmico profundo, hemático. La sospecha inicial es un ectima en paciente inmunocompetente. Se toma cultivo de superficie, que resulta positivo para *Staphylococcus aureus* meticilín sensible. Se trata con amoxicilina-clavulánico oral y mupirocina tópica, llegando a su resolución tras un mes de tratamiento.

Comentarios. La denominación "ectima" rápidamente nos lleva a pensar en el ectima gangrenoso, una vasculitis necrotizante, secundaria a la infección por *Pseudomonas aeruginosa,* en pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, el ectima como tal constituye una entidad independiente, una piodermitis ulcerativa, que no tiene por qué darse en pacientes inmunodeprimidos exclusivamente y que, en ausencia de signos sugerentes de bacteriemia, el tratamiento antibiótico puede ser tópico y/o oral.

La importancia del ambiente epidemiológico. ***Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Jiménez Hernández E, Martín Iranzo NM, Cantero Tejedor MT, De la Torre Santos SI, Alonso Quintela P, Gutiérrez Zamorano M.*** *Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La tularemia es una zoonosis bacteriana producida por *F. tularensis,* cuyo reservorio principal son los roedores. Es más frecuente en épocas cálidas. Presenta múltiples manifestaciones clínicas, siendo la forma ganglionar la más frecuente en niños. Los antecedentes epidemiológicos serán clave en el diagnóstico, cuya confirmación será serológica. El tratamiento de elección es la estreptomicina.

Caso clínico. Mujer de 8 años que, tras haber estado en la piscina, presenta lesión en rama mandibular derecha y adenopatía satélite de 6 días de evolución. Asocia fiebre. Ha realizado tratamiento antibiótico sin respuesta. En la exploración física se objetiva lesión eritematosa en rama mandibular derecha y adenopatía submaxilar de 3x3 cm indurada, rodadera, dolorosa y no fluctuante. Se realiza analítica sanguínea donde destaca PCR elevada, Mantoux que es negativo, serologías y ecografía cervical donde se observa adenopatía yugulodigástrica e intraparotídeas derechas. Ingresa para estudio y tratamiento, pautándose antibioterapia de amplio espectro. En días posteriores presenta empeoramiento y la familia refiere que, en la piscina donde estuvo la paciente, ha habido casos de picadura de garrapata. Ante contexto epidemiológico y aparición de costra negruzca sobre la lesión, se amplía estudio serológico y se inicia tratamiento con doxiciclina con rápida respuesta en 48 horas. Posteriormente, serología positiva para *F. tularensis.*

Comentarios. La enfermedad ulceroganglionar es la forma más reconocible de la tularemia, pero la segunda en frecuencia en niños. Por lo que, ante un cuadro de adenopatía que no responde a tratamiento con betalactámicos y lesión asociada hay que pensar en la tularemia.

Neumonía complicada y recurrente, a propósito de un caso. ***Fernández de la Mano S, Bartolomé Cano ML, Garrote Molpeceres R, Sánchez Mengíbar H, Fraile Manzano MI, Morales Albertos L, Infante López ME, Marcos Temprano M.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

La neumonía comunitaria es una infección aguda del parénquima pulmonar por microorganismos extrahospitalarios en un paciente inmunocompetente, no hospitalizado en los últimos 7-14 días o durante las primeras 48 horas de ingreso. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Pueden aparecer complicaciones graves como: derrame pleural, empiema, absceso pulmonar y necrosis.

La neumonía recurrente (NR) se define por dos o más episodios en un año o más de tres en cualquier período, presentando mejoría radiológica entre ellos. En la neumonía persistente, no existe esta mejoría en más de 1-3 meses, a pesar de 10 días de antibiótico adecuado.

Presentamos el caso de una niña de 5 años con neumonía basal izquierda y derrame tabicado que ingresa para tratamiento intravenoso según protocolo (cefotaxima y clindamicina). Presenta afectación de lóbulo medio en TACAR. Cirugía pediátrica realiza fibrobroncoscopia y toracocentesis durante el seguimiento. Destaca antecedente de tres neumonías en el último año, tratadas ambulatoriamente.

Seguimiento al alta en consultas de Neumología Pediátrica. En estudios complementarios, se observan linfocitos T CD8+ y CD4-CD8- disminuidos, gérmenes habituales en esputos y *Pseudomonas aeruginosa* en una ocasión, con buena respuesta a antibioterapia. Pendiente respuesta postvacunal de neumococo, con el resto de los estudios dentro de la normalidad. Se inicia seguimiento al hermano, con un

estudio inicial similar: linfocitos T CD3, CD4 y CD8 positivos y linfocitos B disminuidos; y elevación de IgE, IgG2 y C4.

Conclusiones. La NR es una entidad que precisa un seguimiento individualizado, siendo necesario descartar entre otras causas los defectos de inmunidad.

Angina de Ludwig en un paciente pediátrico: diagnóstico precoz y manejo de una emergencia infecciosa. ***Álvarez Smith CI[1], Alcubilla García L[1], Luccia Rubertiello C[1], Ferrín Ferrín MA[1], Díaz Sánchez V[2], Ibarrondo Pastrana J[2], Sánchez Granados JM[1].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. En pacientes pediátricos, el diagnóstico precoz de la angina de Ludwig (AL) mediante una evaluación clínica minuciosa y técnicas de imagen apropiadas es fundamental para iniciar un tratamiento oportuno y efectivo. Presentamos un caso en el que resaltamos la importancia de la tomografía computarizada (TC) para el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 12 años sano que acude a Urgencias por odinofagia, sialorrea y dolor laterocervical derecho de una semana de evolución. Fiebre desde hace 48 horas. A la exploración destaca tumefacción dolorosa e indurada en el suelo de la boca, con desviación de la úvula. Se solicita nasofibroscopia que objetiva reducción del espacio supraglótico y desplazamiento de la epiglotis a plano posterior. Ante estos hallazgos se realiza TC urgente con contraste, evidenciándose colección compatible con AL (Fig. 1). Se inicia antibioterapia empírica y se realiza drenaje quirúrgico urgente.

Comentarios. La AL predomina en adultos con comorbilidades e inmunosupresión, siendo infrecuente en niños. Es una patología de rápida evolución cuyo tratamiento consiste en antibioterapia de amplio espectro y el drenaje quirúrgico urgente, para prevenir una posible obstrucción de la vía aérea que comprometa la vida del paciente. Los pediatras deben saber reconocer los signos y síntomas compatibles con AL y apoyarse en la TC de cuello, ya que puede ayudar a determinar la ubicación, extensión y gravedad de la infección.

Infecciones osteoarticulares, la importancia de la radiología convencional. ***Ortega Macías M[1], Liquete Marín M[1], Parro Olmo P[1], Vilches Fraile S[1], Aguado Maestro I[2], Campo Fernández MN[1], Sanz Rueda L[1], Puente Montes S[1].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La osteomielitis vertebral es una infección relativamente infrecuente pero que requiere un alto índice de sospecha, ya que puede ocasionar importantes secuelas funcionales si hay un retraso en el diagnóstico. Los signos y síntomas en la edad pediátrica son inespecíficos y resulta fundamental la ayuda de las pruebas de imagen para el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 21 meses que consulta por dolor mecánico en región lumbar de 4 días de evolución. Presenta postura antiálgica en la flexión del tronco, limitación de la extensión completa de extremidades en decúbito supino y dolor a la palpación de apófisis espinosas lumbares. Como antecedentes presentó una balanitis la semana previa y traumatismo cervical tras caída de un metro de altura hace 48 horas. En la radiografía de columna se observa pérdida de

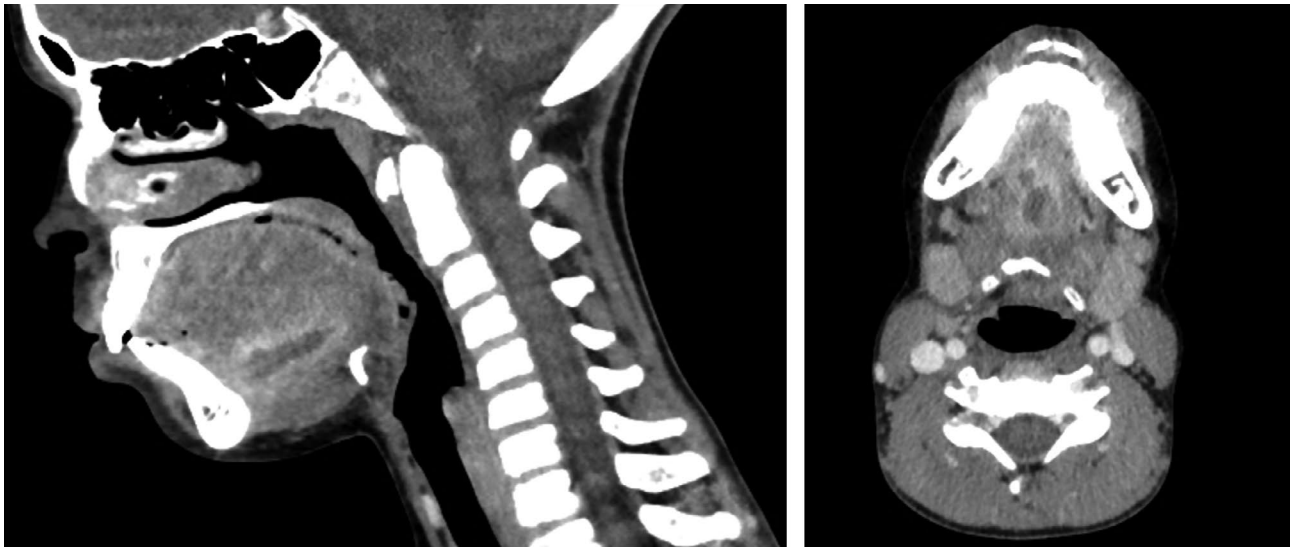

Figura 1.

altura del cuerpo vertebral L4 con pruebas de laboratorio sin alteraciones. Ante sospecha de osteomielitis se inicia antibioterapia empírica con cefuroxima intravenosa. Se realiza resonancia magnética con hallazgos radiológicos compatibles con osteomielitis del cuerpo vertebral y pedículos de L4. Se mantiene tratamiento antibiótico y se coloca ortesis a medida con mejoría de la clínica y rectificación de la postura antiálgica.

Comentarios. Presentamos un caso infrecuente con la particularidad de un diagnóstico por radiología convencional. La etiología de la osteomielitis puede ser muy variable según la edad del paciente y factores de riesgo, siendo en ocasiones desconocida. La resonancia magnética es la prueba *gold standard,* siendo esencial ante toda sospecha de osteomielitis iniciar tratamiento antibiótico intravenoso precoz.

Pequeñas picaduras, grandes reacciones. ***Salcedo Fresneda O, Díaz Sierra L, Suárez Abella M, Sánchez García I, Muñoz Hernández MB, Muñoz Lumbreras M, Fernández Miaja M, Alonso Álvarez MA.*** *Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las picaduras de insectos pueden complicarse dando lugar a linfangitis agudas. Entre estas la infecciosa es la presentación más frecuente, pero a veces es secundaria a una reacción inflamatoria local, sin que medie un agente microbiológico.

Caso clínico (Figs. 1 y 2)**.** Varón de 8 años, sano, que acude a Urgencias por mala evolución de picadura en codo izquierdo de 5 días de evolución, y dolor axilar ipsilateral. Afebril. Exploración física: pápula sobreelevada con lesión costrosa central que drena contenido hematopurulento, edema, eritema, y cordón fibroso que progresa hasta axila. Analítica: leucocitos 13.530/µl, neutrófilos 55,9%, proteína C reactiva (PCR) 0,3 mg/dl. Recibió metilprednisolona e ingresó con cefazolina parenteral. Mejoría clínica y alta en 24 horas con cefadroxilo oral. En exudado cutáneo aislamiento de *S. aureus.* Mujer de 5 años con mastocitosis cutánea, acude por picaduras dolorosas en extremidades superiores. Tratamiento previo con desloratadina, antibioterapia y corticoides tópicos. Afebril. Exploración física: pápulas en miembros superiores con halo eritematoso , edema, dolor a la palpación y trayecto compatible con linfangitis hasta axila. Analítica: leucocitos: 10.480 µl, neutrófilos: 70,2%, PCR: 0,2 mg/dl. Ingresa con metilprednisolona, dexclorfeniramina y amoxicilina-clavulánico vía parenteral, con cambio a cefazolina a las 24 horas. Mejoría clínica, con alta en 48 horas con cefadroxilo oral.

Figura 1.

Figura 2.

Comentarios. La linfangitis infecciosa requiere tratamiento antibiótico, y suele asociar solución de continuidad en piel, como el primer caso. El diagnóstico diferencial con la inflamatoria es difícil, y en esta el tratamiento podría ser solo sintomático.

Mycoplasma,* más allá de la neumonía.** ***Maté Real A, Moriana Río N, Infante López ME, Bartolomé Cano ML, Bartolomé Albístegui MJ, Pérez Gutiérrez ME, Khemlani Ramchand SY, Uribe Reina MP. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La erupción y mucositis inducida por *Mycoplasma* es una entidad descrita recientemente consistente en un conjunto de manifestaciones mucocutáneas características en contexto de neumonía por *Mycoplasma,* siendo frecuente afectación oral, ocular y genital. Se diferencia de otras afecciones mucocutáneas por patrones clínicos, histológicos, epidemiológicos y evolución.

Caso clínico (Fig. 1). Varón de 11 años que consulta por fiebre elevada de una semana de evolución y dificultad respiratoria. Asociaba inyección conjuntival y labios secos y fisurados. Se realizó radiografía de tórax objetivándose patrón intersticial bibasal y reacción en cadena de la polimerasa en frotis faríngeo, positiva para *Mycoplasma pneumoniae.* Analíticamente presentaba leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. Debido a necesidad de oxigenoterapia se decidió ingreso. Durante este presentó mucositis oral, descamación y edema de labios, costras hemorrágicas en fosas nasales y úlcera en glande. Desarrolló conjuntivitis aguda con hiperemia conjuntival generalizada, pseudomembranas, petequias, quemosis e hiposfagma. Ante cuadro compatible con mucositis inducida por *Mycoplasma* se inició tratamiento con azitromizina oral, inmunoglobulinas, metilprednisolona intravenosa, mupirocina tópica y azitromicina y fluorometalona oculares. Como medidas generales precisó analgesia y antitérmicos, oxigenoterapia, cuidado de labios con vaselina y fórmula magistral de mucositis, hidratación ocular con lubricante y lágrimas artificiales y nutrición parenteral. La evolución fue favorable, con mejoría al alta.

Conclusión. Generalmente el *Mycoplasma pneumoniae* es un agente causante de infecciones respiratorias (neumonía atípica), pero también puede producir manifestaciones extrapulmonares, como la erupción y mucositis inducidas por *Mycoplasma.* El pronóstico de esta enfermedad suele ser bueno no existiendo hasta el momento, consenso sobre el tratamiento más adecuado.

Figura 1.

Erisipela en Pediatría: ante la sospecha… ¡trátalo! ***Rodrigo Fernández A, Pérez Suárez I, Muñiz Fontán M, Escudero Villafañe A, Herreras Martínez A, Iglesias Oricheta M, Fernández Rodríguez L.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las infecciones de la piel y partes blandas se encuentran entre las más frecuentes en Pediatría. La erisipela afecta a la dermis superior y al sistema linfático. Es generalmente de origen estreptocócico (más frecuente *S. pyogenes*), y en ocasiones por *S. aureus.* Requiere puerta de entrada por úlceras, erosiones o picaduras.

Caso clínico. Niña de 8 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por pico febril de 38,9ºC y eritema en región posterolateral de pierna izquierda. 24 horas antes había comenzado con dolor progresivo en zona inguinal y cara interna de muslo izquierdo, que se intensificó progresivamente. A la exploración física presentaba lesiones redondeadas de bordes bien delimitados, impetiginizadas y costrosas, algunas con excoriación por rascado en piernas y dorso de manos. Zona eritematosa, con parte de superficie purpúrica y caliente, de unos 10 cm de diámetro, circunferencial a una de las lesiones impetiginizadas, no fluctuante ni indurada. Cordón eritematoso en ingle izquierda y hueco poplíteo izquierdo, no indurados, sugestivos de linfangitis. Analíticamente mostró elevación discreta de PCR y marcada de PCT, con hemocultivo negativo. Recibió antibioterapia intravenosa 5 días, y al alta completó otros 5 vía oral, con adecuada evolución.

Comentario. La erisipela es una infección superficial de la dermis que afecta también al sistema linfático y puede progresar rápidamente. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Las complicaciones son poco frecuentes pero muy graves (sepsis, síndrome del shock tóxico estreptocócico,

endocarditis y meningitis), por lo que, ante la sospecha, es crucial el inicio precoz de antibioterapia empírica con cefalosporina.

¿Zapatos nuevos? ***Ornia Fernández C, Martínez García C, Rodríguez-Noriega Béjar L, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A, Miranda Montequín S, Pérez Vaquero A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El impétigo ampolloso es una infección cutánea frecuente causada principalmente por *Staphylococcus aureus.* Se caracteriza por la formación de vesículas y ampollas que evolucionan hacia costras superficiales al romperse. Aunque ambos tipos de impétigo son altamente contagiosos, el impétigo ampolloso tiende a afectar áreas intertriginosas o expuestas a fricción y puede progresar rápidamente sin intervención.

Caso clínico. Paciente varón de 3 años que acude a consulta por una ampolla en el talón izquierdo tras el uso de calzado nuevo. A la exploración, se observa una flictena de 15 mm con contenido seroso, asociada a una placa de impétigo en el glúteo izquierdo. Ante la sospecha de impétigo ampolloso, se inicia tratamiento con mupirocina tópica y amoxicilina-clavulánico. Menos de 24 horas después, el paciente regresa por aumento de tamaño de la ampolla (35x20 mm) e inflamación de la piel circundante. Afebril. Se realiza drenaje de la lesión, obteniendo contenido purulento, y se toma muestra para estudio microbiológico. El test Genexpert reporta *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina. Se mantiene el tratamiento antibiótico y se observa mejoría progresiva.

Conclusiones. Este caso subraya la importancia de una exploración física completa en Pediatría. La identificación de la placa de impétigo en el glúteo, además de la ampolla en el talón, fue clave para el diagnóstico de impétigo ampolloso y ajuste del tratamiento. El manejo incluye mupirocina o ácido fusídico para lesiones localizadas, y amoxicilina-clavulánico o cefadroxilo en infecciones más extensas. Un tratamiento adecuado asegura una rápida recuperación y previene complicaciones.

La importancia de las pruebas complementarias. ***Arnelas Gil L[1], Ortega Macías M[1], Vilches Fraile S[1], Fekete López E[1], Cabeza Arce N[1], Delgado Lafuente A[1], Sanz Rueda L[2], Pérez Rodríguez M[3].*** *[1]Médico Interno Residente; [2]Pediatra Adjunto. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. [3]Gerencia de Atención Primaria de Ávila.*

Introducción. La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una inflamación ósea aséptica de causa desconocida y poco frecuente en el paciente pediátrico, con una evolución subaguda o crónica con remisiones. Las características clínicas, radiológicas y ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico orientan al diagnóstico.

Caso clínico. Paciente varón de 12 años con dolor en antebrazo izquierdo de cinco días de evolución sin referir traumatismo previo ni puertas de entrada posibles, además de dolores articulares por los que también consultó un mes antes. En la exploración física no se objetiva edema, deformidad ni hematomas. Existe dolor a la palpación de radio proximal y en región del músculo braquioradial. Rango de movilidad completo de todas las articulaciones de dicha extremidad, con fuerza y sensibilidad conservadas y sin signos de compromiso vasculonervioso. Se extrae analítica sanguínea y se realiza tanto radiografía como TAC de dicha extremidad, orientando los hallazgos hacia un posible origen tumoral. Sin embargo, durante el ingreso se realizó una resonancia magnética y una biopsia, que describen que los hallazgos radiológicos y anatomopatológicos son compatibles con osteomielitis crónica, iniciando en ese momento tratamiento antibiótico. Dos meses más tarde, se realiza una gammagrafía ósea de control donde se aprecian nuevos focos de osteomielitis en hueso occipital y húmero izquierdo, concluyendo así el diagnóstico de osteomielitis crónica multifocal recurrente y modificando el tratamiento.

Comentarios. La OCMR es una patología de difícil diagnóstico, que requiere una alta sospecha clínica con unas pruebas complementarias acertadas que permitan descartar el origen tumoral en su diagnóstico diferencial.

No todo es lo que parece. Patología importada: a propósito de dos casos. ***Ortega Macías M, Martín Pérez E, Arnelas Gil L, Fekete López E, Vilches Fraile S, Puente Montes S, Salamanca Zarzuela B, Sanz Rueda L.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega.Valladolid.*

Introducción. La malaria es un problema de salud mundial, siendo la enfermedad parasitaria de mayor incidencia y mortalidad en el mundo. Aunque nuestro medio está declarada libre de malaria, debido a la inmigración y el incremento de viajes internacionales a países endémicos, el número de casos importados está en aumento.

Caso clínico. Se presentan dos casos. El primero se trata de un varón de 7 años que consulta por fiebre y vómitos de pocas horas de evolución. Como antecedentes de interés destaca procedencia de Guinea Ecuatorial la semana previa, rasgo de anemia falciforme e infección de malaria por

Plasmodium vivax hacía 6 años. Ante sospecha de malaria se solicita estudio parasitológico observándose una parasitación del 2% de trofozoítos de *Plasmodium falciparum.* Se inicia tratamiento antipalúdico oral con evolución satisfactoria sin aparición de criterios de gravedad. El segundo caso es un varón de 11 años con fiebre, cefalea y abdominalgia procedente hace 2 semanas de Camerún. Se extrae analítica sanguínea con resultado positivo para *P. falciparum* con una parasitemia de 3,55% y elevación de bilirrubina sin cumplir criterios de malaria grave. Se inicia tratamiento con antimaláricos orales con buena evolución.

Comentarios. La malaria debe ser la primera infección que descartar en todo paciente con fiebre y antecedente de estancia durante el último año en regiones endémicas. El estudio de antígeno por inmunocromatografía y gota gruesa permite confirmar el diagnóstico y definir el manejo terapéutico. Es fundamental la identificación precoz de los síntomas de malaria grave para disminuir la mortalidad.

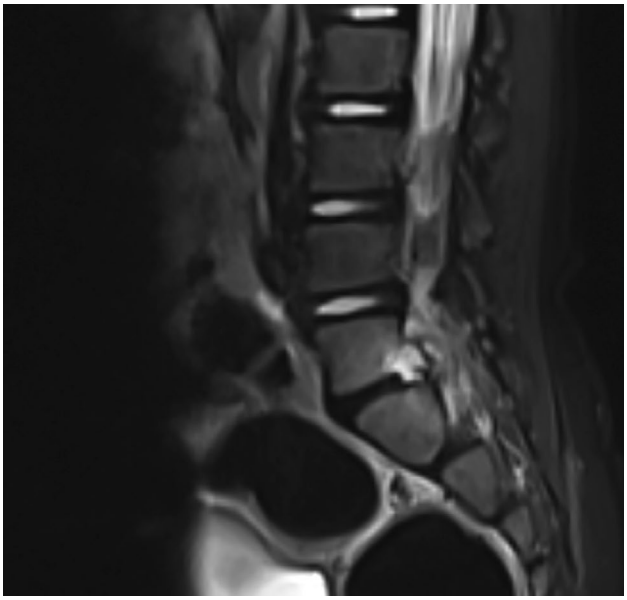

Figura 1. RMN.

"Este dolor lumbar no nos deja tranquilos". El desafío diagnóstico de la espondilodiscitis. ***Rodríguez Morán C, Santos Ortega A, Hernández Pinchete S, de la Calle Cabrera T, González González MM.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La espondilodiscitis es una infección infrecuente del disco vertebral y/o vértebras adyacentes. Constituye un reto diagnóstico por sus síntomas anodinos y escasa expresividad en pruebas diagnósticas habituales. La resonancia magnética nuclear (RMN) es la herramienta de elección. El tratamiento se basa en antibioterapia precoz, además de control analgésico y rehabilitación.

Caso clínico. Prescolar de 3 años ingresa por dolor lumbar de difícil control, sin traumatismo previo. Presenta exploración de articulaciones sacroilíacas levemente dolorosa. En la analítica sanguínea, presenta VSG de 13 mm, PCR negativa y leve leucocitosis. Se realiza radiografía de columna (Fig. 1) y gammagrafía ósea (Fig. 2), que no resultan concluyentes. Durante el ingreso, se optimiza el control analgésico y se consigue control exclusivamente por vía oral, lo que permite alta a domicilio. Se continúa el estudio con RMN ambulatoria, que confirma el diagnóstico de espondilodiscitis. En ese momento, presenta escasa progresión de la limitación y el dolor en la exploración, y aumento de VSG (26 mm) y PCR (1,12 mg/dl). Reingresa para administración de antibioterapia intravenosa durante 7 días, con mejoría precoz (PCR 0,25 a las 72 horas). Se completa antibioterapia oral durante 2 semanas más, buena evolución en seguimiento posterior.

Figura 2. Gammagrafía ósea.

Comentarios. Ante un niño con dolor lumbar y limitación funcional, la RMN es la prueba de elección en el diagnóstico diferencial, del que no puede excluirse la infección osteoarticular por ausencia de fiebre y/o escasa elevación de reactantes. La duración de la pauta de antibioterapia endovenosa tiende a reducirse en las nuevas recomendaciones, hasta 48-72 horas.

Otras formas de presentación del parvovirus, a propósito de un caso. ***Suárez Abella M[1], Villa Álvarez M[1], García Guillabert MC[1], Muñoz Hernández MB[1], Sánchez García I[1], Fernández Francés M[2], Franco González MI[2], Baliela García BC[2].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. [2]Centro de Salud de Otero. Oviedo.*

Introducción. Las presentaciones cutáneas de procesos infecciosos son motivo frecuente de consulta en edad pediátrica. Una buena anamnesis y un correcto diagnóstico diferencial son claves para excluir afecciones graves y establecer la necesidad de vigilancia estrecha. Se presenta el caso de un varón de 7 años con exantema petequial en parte distal de las cuatro extremidades.

Caso clínico (Fig. 1). Varón de 7 años que acude al Centro de Salud por odinofagia y exantema petequial marcado en pies y manos de tres días de evolución con febrícula de hasta 37,8ºC. No otra clínica asociada. No antecedente de infección viral o vacunación en los meses previos, test de estreptococo negativo. A la exploración presenta estabilidad hemodinámica, con signos meníngeos negativos. Destaca el exantema petequial junto a adenopatías laterocervicales no patológicas y orofaringe eritematosa con lesiones blanquecinas en velo de paladar y mucosa yugal. Se realizó exudado de virus donde se objetivó infección por Parvovirus B19, con hemocultivo negativo y estudio de coagulación dentro de la normalidad. Fue diagnosticado de síndrome papulopurpúrico en guantes y calcetines. Se realizó vigilancia evolutiva en el Centro de Salud mediante citas periódicas bajo tratamiento sintomático, con desaparición de la clínica en dos semanas.

Comentarios. La infección por Parvovirus presenta gran variabilidad semiológica. Si bien suele presentarse como eritema infeccioso de distribución simétrica tipo mejilla abofeteada, puede también presentarse como lesiones purpúricas petequiales distribuidas en manos y pies. Resulta de gran importancia el conocimiento de esta forma de presentación para realizar un correcto diagnóstico diferencial de los exantemas petequiales.

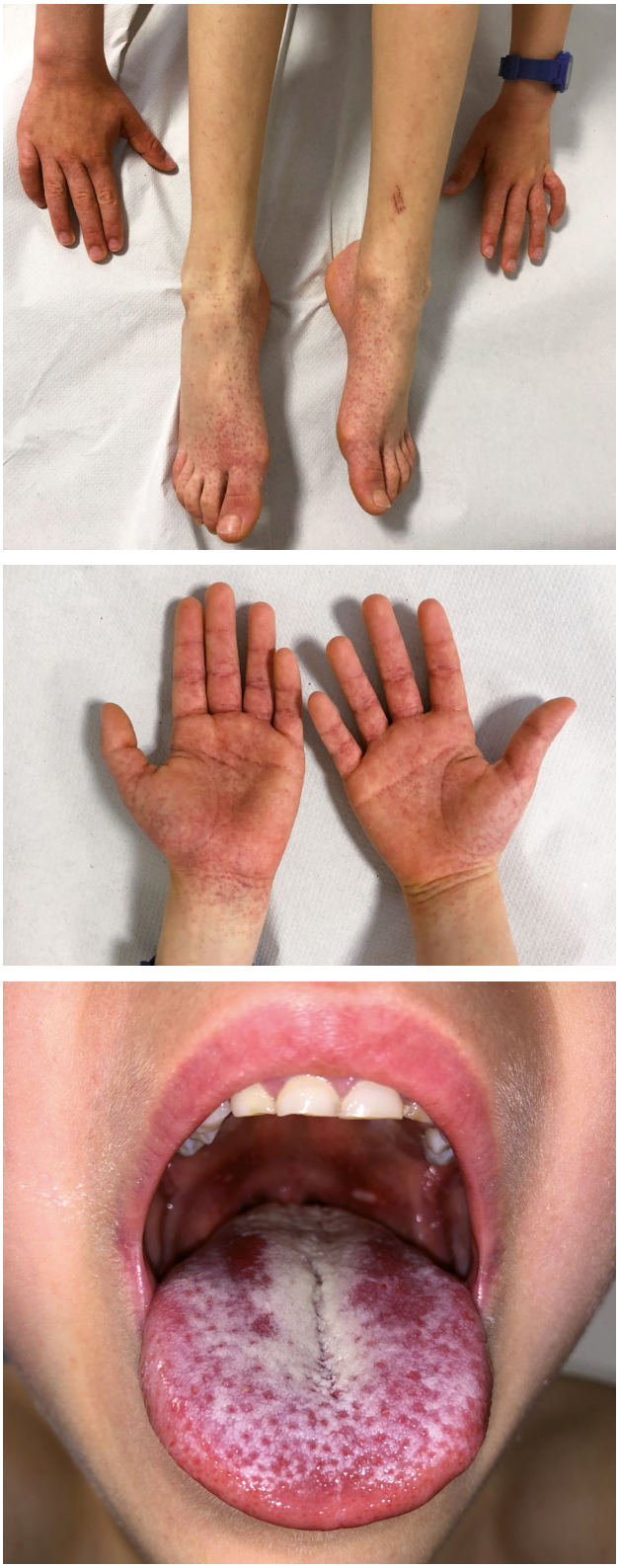

Figura 1.

A vueltas con el citrato. ***Fekete López E[1], Delgado Lafuente A[1], Ferrer Ortiz I[1], Vilches Fraile S[1], Alcalde Martín C[2], Urbano Martín M[2], Campo Fernández N[2], Puente Montes S[2].*** *[1]Médico Interno Residente de Pediatría. [2]Pediatra Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. La acidosis tubular renal (ATR) traduce un defecto de la excreción renal del ion hidrógeno (distal) o de la reabsorción del bicarbonato a nivel tubular (proximal). El diagnóstico se realiza demostrando una acidosis metabólica

hiperclorémica con filtrado glomerular inicialmente normal. En algunos países europeos se estima una prevalencia de las formas genéticas de un caso por cada millón de habitantes. En los últimos años se ha documentado un aumento significativo de diagnóstico de esta tubulopatía en algunos países como México y Venezuela.

Material y métodos. Revisión de los pacientes derivados a la consulta de Nefrología de nuestro centro entre 2019-2024 con diagnóstico de acidosis tubular renal.

Resultados. Se incluyen siete pacientes, todos ellos procedentes de Venezuela. La mediana de edad en la primera consulta fue de 3,5 años. La causa referida que motivó el diagnóstico en todos los casos era un estancamiento ponderal. De los siete pacientes solo dos mantenían el tratamiento con citrato potásico a su llegada a España. Solo dos pacientes presentaban pH en sangre inferior a 7,35, ambos, con valores de bicarbonato normales. Ninguno de los pacientes presentaba nefrocalcinosis ni nefrolitiasis. Uno de los pacientes fue diagnosticado de síndrome de Charge y un segundo de coartación de aorta.

Conclusiones. En ninguno de nuestros pacientes se ha podido demostrar hasta el momento datos sugerentes de acidosis tubular renal hasta el momento, sin embargo, sí se ha llegado al diagnóstico de otras patologías importantes. Queremos resaltar la importancia de revaluar a todos los pacientes con este diagnóstico.

Explorando el síndrome de Alport en la edad pediátrica: un análisis descriptivo. ***Santos Gómez L, Salcedo Fresneda O, Gil Peña H, Rodríguez Márquez C, Alonso Alonso A, Muñoz Lumbreras M, Miranda Montequín S, Ordóñez Álvarez FA.*** *Área de Gestión Clínica de Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Describir las características clínicas y genéticas de casos pediátricos con síndrome de Alport.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de síndrome de Alport en un hospital de tercer nivel.

Resultados. Se incluyeron ocho casos índice, pertenecientes a siete familias. Todos los pacientes presentaban antecedentes familiares. La hematuria, presente en todos los pacientes, fue identificada inicialmente a una edad media de 4,7 años (± 3,1 desviaciones estándar [DE]), siendo un hallazgo casual o por *screening* familiar en siete y un casos, respectivamente. Ninguno de ellos presentaba deterioro de filtrado glomerular, proteinuria o hipertensión arterial al debut. Tras un período medio de seguimiento de 6,75 años (± 5,3 DE) todos mantenían hematuria microscópica, la mitad de los pacientes habían presentado episodios de hematuria macroscópica en contexto de infecciones respiratorias, tres de ellos requerían tratamiento antiproteinúrico y ninguno había presentado deterioro de filtrado glomerular o hipertensión arterial. El diagnóstico genético mediante un panel de secuenciación masiva, realizado a una edad media de 9,5 años (± 3,3 DE), reveló variantes en *COL4A5* (MIM:*303630) en cinco casos, *COL4A3* (MIM:*120070) en dos *y COL4A4* (MIM:*120131) en uno.

Conclusiones. La hematuria, en su mayoría detectada de forma casual, supuso el signo clínico principal en los pacientes con síndrome de Alport en la edad pediátrica, siendo la proteinuria un dato de aparición evolutiva no infrecuente durante esta misma etapa. Las variantes en *COL4A5* representaron la causa genética más común de la enfermedad.

Un caso fructífero: falsa hematuria por pitahaya roja. ***Sierra Pedraja E, Gestoso Uzal N, García Mier C, Peláez Sánchez A, Camacho Sáez B, Melnic Melnic D, Recio González M, Peñalba Citores AC.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La hematuria es la presencia anormal de hematíes en la orina. Se puede clasificar en hematuria microscópica, detectada mediante análisis microscópico, o hematuria macroscópica, visible a simple vista. Sin embargo, el aspecto rojo o marrón de la orina no siempre indica la presencia de sangre ya que puede deberse también a otras sustancias como fármacos, alimentos o metabolitos.

Caso clínico. Niño de 8 años, sin antecedentes de interés, acude al Servicio de Urgencias por presentar orinas de color variable entre rosado y marrón claro desde hace 12 horas. Niega infecciones o consumo reciente de fármacos. El paciente se encontraba afebril y normotenso sin síntomas urinarios ni otra sintomatología, asociando una exploración física rigurosamente normal. Se toma muestra de orina directa, macroscópicamente no hematúrica. La tira reactiva y el sedimento urinario confirman que la orina es normal. Se completa la anamnesis incidiendo en los alimentos consumidos en las últimas horas, y se descubre que el paciente ingirió el día anterior una pieza completa de pitahaya o fruta del dragón roja (Fig. 1). Ante casos descritos de falsa hematuria por consumo de esta fruta y ausencia de clínica en el paciente se decide el alta a domicilio.

Comentarios. Es fundamental realizar una anamnesis detallada para descartar la falsa hematuria y, así, evitar ingresos y pruebas innecesarias. Este caso destaca la importancia

Figura 1. Pitahaya roja.

de considerar el consumo de frutas importadas, como la pitahaya, que hasta ahora no eran tan comunes en nuestro medio, como posible causa de falsa hematuria.

Daño renal agudo farmacológico en paciente oncológico.
Oquillas Ceballos A, Luis Barrera C, Calleja Ibáñez M, García Terrazas A, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Gonzalo San Esteban A, Recalde Tabar A. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los fármacos son una de las causas más frecuentes de daño renal agudo (DRA) en niños. El aciclovir puede ocasionarlo mediante la precipitación de cristales a nivel del túbulo. Habitualmente este daño es asintomático y ha de buscarse mediante estudios analíticos. Evitar la depleción de volumen es fundamental para prevenirlo.

Caso clínico. Niña de 10 años, diagnosticada de leucemia linfática aguda tipo T, ingresa en planta de hospitalización en contexto de neutropenia febril y gingivoestomatitis herpética (PCR positiva para virus herpes simple tipo 1). Recibe inicialmente tratamiento antibiótico empírico intravenoso con cefepime y vancomicina durante 5 y 6 días, respectivamente, y se asocia aciclovir intravenoso e hidratación intravenosa al 100% de sus necesidades basales. Se realizan controles analíticos periódicos; al 7º día de ingreso se constata en analítica sanguínea un aumento de urea y creatinina hasta 97 mg/dl y 2,59 mg/dl, respectivamente (con cifras previas normales), excreción fraccional de sodio (EFNa) de 6,37% y filtrado glomerular (Schwartz) de 27 ml/min/1,73 m^2. En la exploración no se observan edemas, diuresis conservada en todo momento, no asocia otra clínica. Se interpreta como toxicidad secundaria a aciclovir intravenoso, por lo que se decide suspender y aumentar aportes hídricos intravenosos, con normalización de cifras de urea y creatinina en días posteriores.

Comentarios. El daño renal por fármacos como el aciclovir es frecuente en pediatría, especialmente con el uso concomitante de otros fármacos potencialmente nefrotóxicos. Un DRA no oligúrico puede pasar desapercibido, por lo que es importante una adecuada hidratación y efectuar controles analíticos periódicos.

Viernes 15 de noviembre • Aula 13. Planta primera

Ojo al crecimiento tras un traumatismo craneoencefálico.
Alonso Alonso A, Rodríguez Ovalle S, Pérez Pérez A, Pérez Gordón J, Salcedo Fresneda O, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Riaño Galán I. *Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El déficit de hormona de crecimiento (GH), es una patología congénita o adquirida, que se caracteriza por la ausencia parcial o total de GH. Entre las causas menos conocidas del déficit de GH se encuentra el traumatismo craneoencefálico (TCE).

Caso clínico. Presentamos a un paciente de 13 años derivado a Endocrinología Pediátrica para estudio de talla baja. Como antecedentes personales, presentó un TCE grave a los 8 años con fractura de base de cráneo. Desde los once años han notado un enlentecimiento de la velocidad de crecimiento (VC). A la exploración, presenta una talla de 142,4 cm (-2,39 desviaciones estándar [DE]), sin desarrollo puberal. Se reconstruye gráfica de crecimiento, donde se observa un crecimiento entre percentil 25-50 hasta los 11 años, presentando posteriormente una descanalización progresiva. En la analítica realizada solo destaca un IGF1 bajo. La edad ósea es acorde a edad cronológica. En las pruebas funcionales (estímulo con clonidina y glucagón largo) presenta una respuesta insuficiente, lo que sugiere déficit de GH. Se inicia tratamiento con GH, presentando una mejoría significativa, con VC de 8,2 cm (0,95 DE) el primer año. Alcanza una talla adulta de 168,2 cm (-1,16 DE), acorde a su talla diana. Continúa a tratamiento con GH a dosis de adulto.

Conmentarios. El TCE es una causa poco frecuente de déficit de GH adquirido, pero hay que tenerlo en cuenta si disminuye su VC. Al ser una causa orgánica es necesario tratamiento con GH en la etapa adulta.

Mejorando el modelo asistencial en la atención a la diabetes: propuestas para una mayor adherencia y control. ***Herrero Izquierdo L.*** *Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Optimizar el modelo asistencial para mejorar la atención de los pacientes con diabetes, promoviendo una mayor adherencia al tratamiento y reduciendo las complicaciones crónicas asociadas a la enfermedad.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed, Scielo y Cuiden. Se seleccionaron estudios centrados en el manejo de la diabetes en Atención Primaria, abordando la inercia terapéutica, la adherencia al tratamiento y las intervenciones basadas en herramientas digitales.

Resultados. La implementación del nuevo modelo asistencial aumentó la accesibilidad, mejoró el control glucémico y optimizó la adherencia al tratamiento. Se observaron mejoras significativas en la capacidad diagnóstica de los profesionales de salud y en la satisfacción de los pacientes (Figs. 1 y 2 y Tabla I).

Conclusiones. El modelo asistencial propuesto permite optimizar los recursos sanitarios y mejorar la calidad de vida de los pacientes con diabetes. La intervención de los profesionales de enfermería es esencial para garantizar la eficacia del modelo, reduciendo la inercia terapéutica y mejorando los resultados en salud.

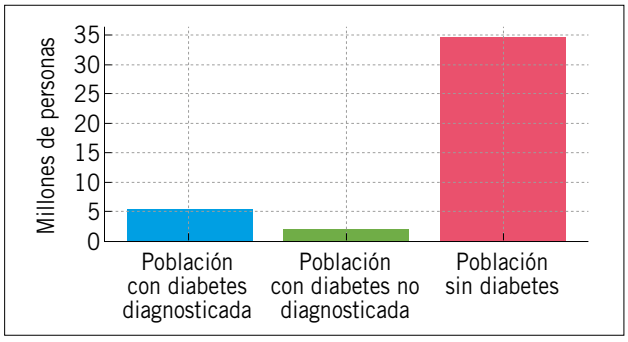

Figura 1. Distribución de la población según diagnóstico de diabetes en España.

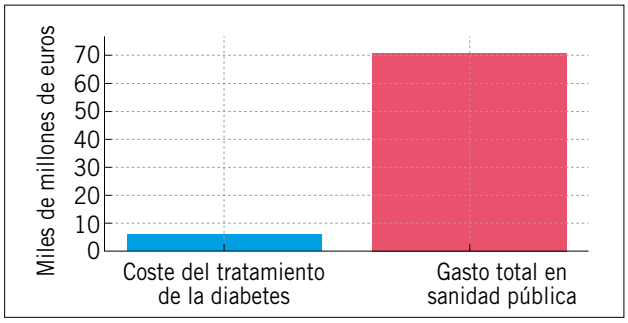

Figura 2. Impacto económico de la diabetes en España.

TABLA I
Planes autonómicos basados en necesidades y evidencias
Equipamiento adecuado como retinógrafo y monofilamento
Aumento de capacidad diagnóstica y acceso a pruebas avanzadas
Agendas específicas para atención integral de pacientes
Gestión informatizada
Desburocratización
Trabajo en equipo
Consultas de alta resolución
Formación continuada
Gestión de sobredemanda
Colaboración con farmacias y asociaciones
Evaluación continua

Bocio fetal: patología poco común pero potencialmente grave. ***Uribe Reina MP[1], Romero del Hombrebueno Gómez del Pulgar Y[1], Mate Real A[1], Morales Albertos L[1], Khemlani Ramchand S[1], Fernández González S[1], Moreno Navarro JC[2], Bahillo Curieses MP[1].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [2]Instituto de Genética Médica y Molecular (INGEMM). Hospital Universitario La Paz. Madrid.*

Introducción. El bocio fetal es una patología infrecuente que asocia complicaciones graves perinatales. Entre las posibles causas se encuentran exposición a antiroideos maternos, patología tiroidea autoinmune materna y dishormonogénesis.

Caso clínico. Paciente con diagnóstico de bocio fetal a las 22 semanas de edad gestacional (EG) mediante ecografía prenatal. Madre con anticuerpos antiTGB positivos durante la gestación, en tratamiento con 75 µg/día de levotiroxina. Realizada cordocentesis con detección de cifras de TSH elevadas y T4 bajas. Recibió tratamiento intraútero con levotiroxina intramniótica desde la semana 22 hasta la semana 36 de EG (8 dosis). Normalización progresiva de parámetros medidos en líquido amniótico y estabilización en el tamaño del bocio. No otras alteraciones ecográficas ni analíticas. Parto normal, examen físico al nacimiento con pliegue cutáneo cervical redundante, ecografía cervical a las 12 horas de vida con bocio difuso de hasta 1,8 cm. Se inicia levotiroxina en las primeras 24 horas de vida (12 µg/kg/día) con buena tolerancia y normalización de piel de región cervical, permitiendo descenso progresivo de dosis. Se realiza estudio genético con resultado de mutaciones en heterocigosis en el gen TG: c.4588C>T (p.R1530X) localizada en el exón 22 y mutación c.6517C>T(p.R2173X) en el exón 37, compatible con dishormonogénesis.

Comentarios. Polihidramnios, asfixia perinatal, distocia fetal y secuelas en el neurodesarrollo son posibles complicaciones del bocio fetal. El tratamiento con levotiroxina intraamniótica puede ser eficaz, pero tambien supone riesgos como prematuridad y corioamnionitis. Por esta razón, la decisión de administrar el tratamiento puede ser difícil y debe individualizarce según cada caso.

¿El futuro de la obesidad? Estudio observacional en adolescentes en tratamiento con semaglutida. ***Santos Ortega A, Sus Usero J, Martín Alonso MM, Bajo Delgado AF.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El incremento del sobrepeso y de la obesidad infantil se ha transformado en un problema de salud pública. Hasta un tercio de la población infantil tiene sobrepeso, y uno de cada diez obesidad. La semaglutida es un análogo del péptido similar al glucagón-1, que actúa uniéndose al receptor de GLP-1. Este año, se ha aprobado en España su uso en mayores de 12 años con el objetivo de ayudar a reducir su índice de masa corporal (IMC). Su eficacia ha sido estudiada a partir de las 68 semanas de tratamiento a dosis terapéuticas.

Material y métodos. Realizamos estudio observacional en adolescentes mayores de 12 años en seguimiento por Endocrinología infantil por obesidad, que aceptan inicio de tratamiento con semaglutida subcutánea a dosis iniciales.

Resultados. Tamaño muestral de 11 pacientes, con edad media de 13,1 años. El peso medio es +3,29 DE y su IMC medio de +5,51 DE. Un 36,3% tiene perfil lipídico alterado. La hemoglobina glicosilada media es 5,55% (0,95 DE). Todos llevan a cabo medidas higiénico-dietéticas, y el 45,4% habían utilizado otro análogo de GLP-1 previamente. A las 4 semanas de tratamiento se realiza seguimiento del 54,5% de los pacientes los cuales tienen una reducción de IMC medio de -0,42 DE. El 18% del total presenta sintomatología gastrointestinal leve, no se han objetivado otros efectos secundarios.

Conclusiones. Es necesario realizar el seguimiento de estos pacientes hasta llegar a dosis terapéuticas para observar la efectividad del tratamiento.

Tratamiento con vosoritide en dos pacientes con acondroplasia. ***Liquete Marín M, Bullón González I, Delgado Lafuente A, Pérez Porras S, Redondo Vegas E, Mulero Collantes I.*** *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La acondroplasia es la displasia esquelética más frecuente,determinada por la mutación autosómica dominante del gen FGFR3. Desde 2021 la EMA autorizó vosoritide para su tratamiento, inicialmente en mayores de 2 años de edad cuyas fisis no se han cerrado, y actualmente desde los 4 meses. Presentamos la evolución de dos pacientes con acondroplasia en tratamiento con vosoritide desde mayo de 2023.

Caso 1. Inicia vosoritide a los 7 años 8 meses con talla en -5,44 DS (para población general de misma edad y sexo) (Pc15-Pc50 gráficas acondroplasia Neumeyer L) con velocidad de crecimiento tras inicio de tratamiento de 6,86 cm/año (p87 para global de igual edad y sexo), muy por encima de la de los pacientes con acondroplasia.

Caso 2. Inicia vosoritide a los 4 años 8 meses con talla en -4,92 DS (para población general de misma edad y sexo) (Pc50 gráficas acondroplasia Neumeyer L) y velocidad de crecimiento tras vosoritide de 6,55 cm/año (p58 para global de igual edad y sexo), superior de media a la acondroplasia.

En ambos pacientes no han progresado las desproporciones corporales tras inicio de la medicación, comorbilidades típicas, ni hay mayor incremento en peso. Tampoco presentan alteraciones metabólicas. Solo refieren leve hipertricosis. Las familias han mostrado buena aceptación del fármaco (Figs. 1, 2 y 3).

Conclusión. La respuesta al tratamiento de nuestros pacientes ha sido favorable, con incremento de la velocidad de crecimiento y sin aparición de efectos adversos reseñables, aumento de la desproporción corporal ni aceleración de la edad ósea. Si bien es cierto, como en otras series, los datos corresponden a un tiempo limitado, sin datos de crecimiento en pubertad ni de talla final.

Uso de bifosfonatos en el tratamiento de la osteoporosis infantil: dos casos clínicos. ***Madruga Zaera A, Urbano Ruiz C, Alcubilla García L, Arranz Caballero A, Luccia Rubertiello C, Balbuena Mejías Y, Martín Alonso MM, Torres Peral R.*** *Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La osteoporosis infantil es una patología cada vez más prevalente debido al aumento de niños con patologías crónicas, así como a los tratamientos osteolesivos. El diagnóstico se basa en la *International Society of Clinical Densitometry* de 2019. Además de las ya conocidas medidas relacionadas con el estilo de vida los pacientes con alto riesgo de fractura son candidatos al uso de bifosfonatos, fármacos que inhiben la resorción ósea osteoclástica.

Casos clínicos. Presentamos el caso de un varón de 13 años con mutación en gen TRPV 6 realizado el diagnóstico de osteoporosis por DMO Z= -3,9 DS, junto con fractura de fémur y húmero a los 5 y 9 años, respectivamente. Se deci-

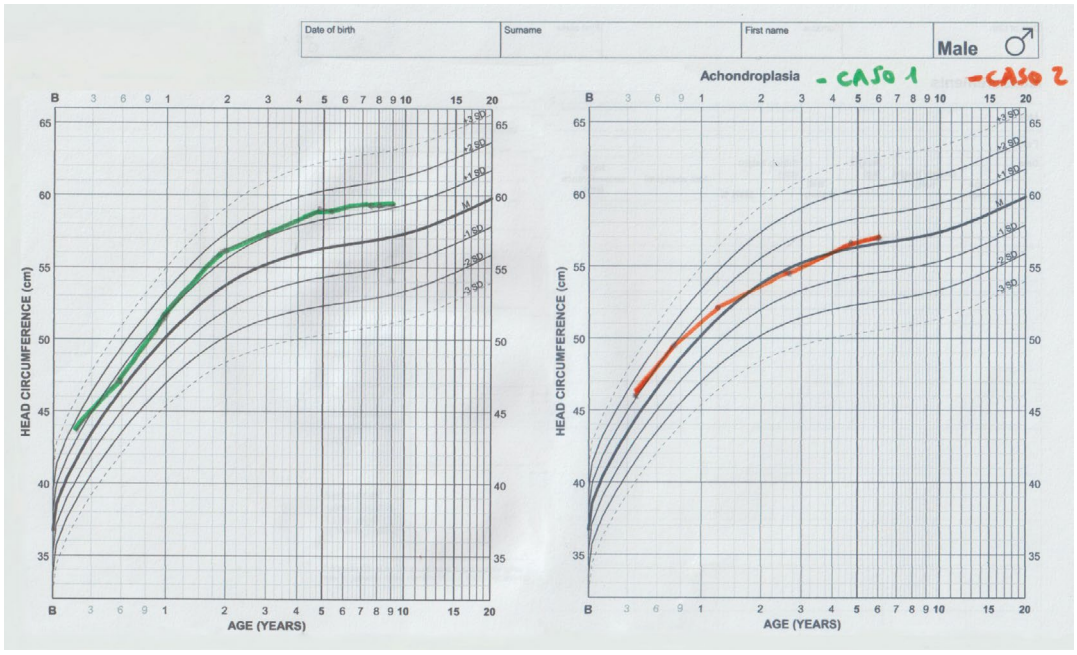

Figura 1. Perímetro cefálico.

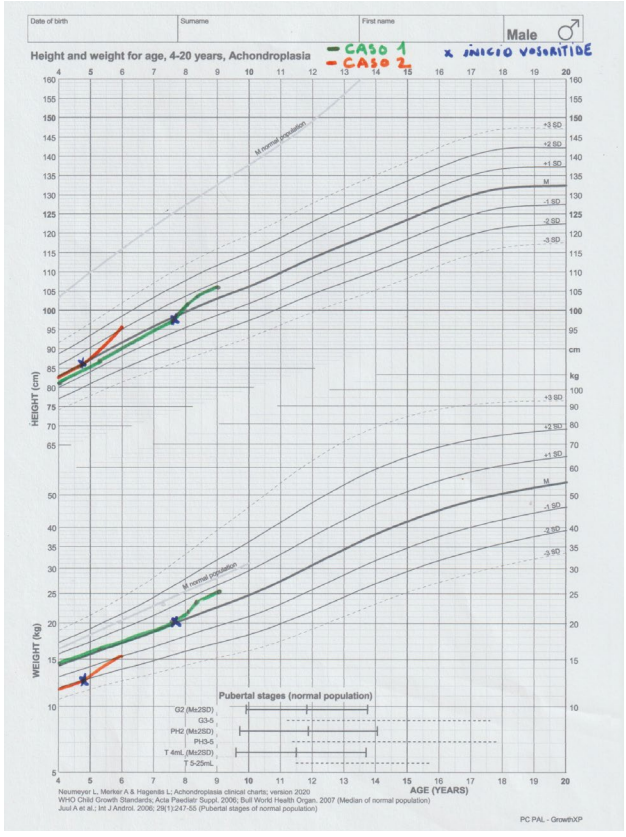

Figura 2. Talla y peso acondroplasia.

dió iniciar zoledronato i.v. habiendo recibido 5 dosis hasta el momento actual. Como efectos secundarios presentó un síndrome pseudogripal a los días de la administración, así como hipocalcemia e hipofosforemia transitorias. Al año

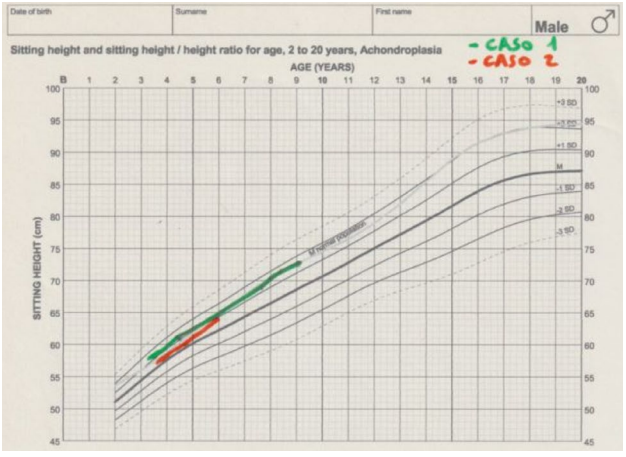

Figura 3. Talla sentado acondroplasia.

del inicio del tratamiento se realizó control con densitometría cuyo resultado fue Z= -1,2 DS, recuperando además el paciente la marcha con ausencia de fracturas patológicas. El segundo caso corresponde a un varón de 14 años afecto enfermedad de Duchenne en tratamiento con deflazacort desde hace 5 años. Se inició tratamiento por DMO con Z= -5 DS en cadera y aplastamiento vertebrales habiendo recibido 3 dosis.

Comentarios. No debemos olvidar la posibilidad de emplear bifosfonatos en la osteoporisis infantil. Se prefiere el uso de los bifosfonatos intravenosos a los orales en nuestros pacientes. Los bifosfonatos son fármacos seguros en la edad pediátrica cuyos efectos secundarios más frecuentes son: síndrome pseudogripal, hipocalcemia e hipofosforemia.

Diabetes insípida y agenesia de neurohipófisis: un reto diagnóstico. ***Balbuena Mejías Y, Criado Muriel MC, Prieto Matos P, Escobar Hernaiz B, Sus Usero J, Rodríguez Morán C.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de Salamanca.*

El exceso de sed (polidipsia) y el exceso de producción urinaria (poliuria), englobados en el síndrome poliuria-polidipsia, abarca el déficit de ADH (hormona antidiurética), la resistencia a la ADH y la polidipsia primaria.

Se presenta el caso de un paciente de 4 años remitido desde Atención Primaria por sospecha de diabetes insípida. Se constata, mediante diario miccional, una diuresis de 4,2 ml/kg/día y una ingesta de líquidos de, aproximadamente, 3 litros. Asociaba mal descanso nocturno con despertares para beber, así como pérdida de peso y astenia. Se descarta diabetes mellitus e infección de orina y se solicita analítica sanguínea destacando una osmolalidad plasmática y natremia en límite alto de normalidad y una osmolalidad urinaria disminuida.

Sospechándose un cuadro de diabetes insípida se decide ingreso para realización de test de restricción hídrica. Tras 5 horas de deprivación la osmolalidad urinaria asciende hasta 623 mOsm/kg. Se decide suspender la prueba por sensación de sed irresistible. En seguimiento por Endocrinología y Nefrología, se decide por la persistencia de la clínica repetir el test, con resultados similares. Ante enlentecimiento en la velocidad de crecimiento y niveles de IGF1 bajos, se realiza test de hormona de crecimiento que confirma déficit de hormona de crecimiento. Para descartar patología orgánica hipofisaria, se realiza RM hipofisaria informada como agenesia de neurohipófisis.

En la agenesia de neurohipófisis, el primer síntoma puede ser un déficit parcial de ADH, por lo que en estos casos siempre es necesario descartar afectación de otros ejes hormonales y la realización de neuroimagen.

Figura 1. Botox en axila.

Toxina botulínica como opción terapéutica de hiperhidrosis axilar en una niña. A propósito de un caso. ***Ferlini RL, Crespo Estrada J, Alonso Arroyo V, Ortega Escudero M, Hernández Díaz C, Ayuso González L, Gutiérrez Dueñas JM.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La hiperhidrosis es una afectación caracterizada por la sudoración excesiva no relacionada con estímulos fisiológicos. Se clasifica en primaria o idiopática y en secundaria. La hiperhidrosis primaria es la más frecuente, suele afectar áreas como palmas y plantas, axila, zona craneofacial entre otras. Se inicia en edad infantil empeorando en la adolescencia y su fisiopatología es desconocida. El objetivo principal del tratamiento de esta patología es mitigar el impacto social que afecta la vida diaria del niño.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 12 años que consulta por sudoración excesiva en axilas y en menor medida, en palmas de manos. Al examen físico se evidencia sudoración axilar excesiva que mancha camiseta, sin otras alteraciones. Se realiza analítica para descartar causas de hiperhidrosis secundaria. La paciente refiere que su vida tanto escolar como extracurricular se encuentran afectadas por esta patología y que ha realizado múltiples tratamientos tópicos sin mejoría. Se propone tratamiento con toxina botulínica. Se realiza procedimiento bajo sedación y con anestésico tópico local. Se utilizan 50 unidades de toxina botulínica diluidas

por axila. Se infiltran 2 unidades vía intradérmica en distintos puntos separados por 1-2 cm en la región afectada. Al mes, la paciente muestra una notable mejoría y se siente animada para iniciar nuevas actividades.

Conclusión. La toxina botulínica es un tratamiento eficaz y seguro para la hiperhidrosis axilar, ya que reduce la liberación de acetilcolina en nervios simpáticos. Es menos invasiva y tiene menos efectos adversos que la simpatectomía videotoracoscópica, presentando menor sudoración compensatoria tras la cirugía.

Lo que el llanto esconde: diagnóstico diferencial de la asimetría facial en el neonato. ***Sus Usero J, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y, Ureña Buch E, Seijo Rodríguez J, Estefan Andrés MF, Alcubilla García L, Roux Rodríguez A.***
Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La primera exploración en el neonato debe realizarse en las primeras 24 horas de vida para detectar patologías de forma precoz. Uno de los aspectos a valorar es la configuración de la morfología facial. Ante una asimetría facial, generalmente más evidente durante el llanto, debemos identificar cuáles son las características de la misma para poder hacer un correcto diagnóstico diferencial. Presentamos dos casos de neonatos con asimetría facial.

Caso 1. Recién nacida a término, con parto instrumentado por fórceps y distocia de hombros. En la exploración presenta asimetría facial caracterizada por desviación de la comisura labial hacia el lado izquierdo, ausencia de surco nasogeniano derecho e incapacidad para el cierre de ojo derecho. Diagnóstico: parálisis facial periférica. La etiología puede ser idiopática, por trauma obstétrico, infecciosa, malformaciones congénitas, etc. Se deberían descartar causas subyacentes mediante serologías o pruebas de imagen. El tratamiento corticoideo es controvertido.

Caso 2. Recién nacido a término, cesárea por no progresión. Se objetiva asimetría facial durante el llanto con desviación de la comisura labial derecha, surco nasogeniano conservado y cierre ocular completo. Diagnóstico: hipoplasia del músculo depresor del ángulo de la boca. Es una anomalía congénita que afecta únicamente la movilidad de la comisura bucal. Puede existir en el contexto de una deleción 22q11.2.

Conclusiones. Es necesario realizar una exploración física completa en todo neonato que presenta asimetría facial, dado que debemos intentar filiar su origen y enfocar su manejo correctamente para identificar patologías graves o subsidiarias de tratamiento.

Infección muy tardía por *Streptoccocus agalactiae:* a propósito de un caso. ***Almeida de Miranda G, García Terrazas A, Oquillas Ceballos A, Santamaría Sanz PI, Villa Francisco C, Matilla Sainz-Aja N, Recalde Tabar A, Prieto Domínguez C.***
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. Los estreptococos del grupo B (SGB) son patógenos de la flora saprófita del tracto gastrointestinal y genital habitual. La incidencia estimada de infección en lactantes es 0,5/1.000 nacimientos, asociándose habitualmente a factores de riesgo como colonización materna o prematuridad. Estas infecciones pueden tener diversas expresiones clínicas durante el primer año de vida.

Caso clínico. Lactante mujer de 3 meses, a término, acude a Urgencias por síndrome febril sin foco con irritabilidad. Se realiza estudio según protocolo detectándose leucocituria por sondaje y elevación de reactantes de fase aguda en analítica de sangre, sin otros hallazgos iniciales relevantes. Dado el mal estado general ingresa para ampliación de estudio e inicio de antibioterapia empírica con ceftriaxona intramuscular por imposibilidad de canalización de vía periférica. Hemocultivo positivo para *S. agalactiae,* con urocultivo negativo. En las primeras 48 horas de ingreso persiste fiebre e irritabilidad, por lo que se realiza punción lumbar con citoquímica compatible con meningitis y cultivo de LCR positivo a *S. agalactiae* sensible a penicilina y ampicilina. Se inicia cefotaxima y ampicilina a dosis meníngeas por vía intravenosa, con buena evolución clínica hasta el alta 16 días después.

Comentarios. La infección muy tardía por *S. agalactiae* (*late-late onset infection*), más allá de los 3 meses de vida, se manifiesta como una bacteriemia sin foco, pudiendo llegar a originar infección de SNC. Hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de los síndromes febriles sin foco de los lactantes, aún en ausencia de factores de riesgo como colonización materna o prematuridad.

Lesiones pápulo pustulosas en el neonato. A propósito de un caso. ***Barbadillo Mariscal B, Oquillas Ceballos A, Clavijo Izquierdo ME, Prieto Domínguez C, Pérez Ortiz D, Hortigüela Saeta M, Vega del Val C, Urquiza Físico JL.*** *Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La sarna es una parasitosis producida por el ácaro sarcoptes scabiei que se contagia por contacto directo piel con piel, especialmente entre convivientes. El período de incubación es de 15-20 días, y es muy infrecuente en el período neonatal. En menores de un mes de vida, las lesiones son pápulosas o vesículopustulosas e incluso nodulares, y

a diferencia de niños mayores y adultos la localización es más generalizada, y afecta a manos, pies y región craneal. El tratamiento de elección es la permetrina tópica al 5%, no aprobada en menores de 2 meses, a los que se trata con cremas azufradas.

Caso clínico. Neonata de 21 días que en revisión rutinaria presenta lesiones pápulo pustulosas generalizadas. Los padres refieren desarrollo normal hasta el momento. Los últimos días refieren marcada irritabilidad, especialmente por la noche. Se deriva a Dermatología, diagnosticándose de escabiosis familiar. Se pauta tratamiento con vaselina azufrada al 6% (1 aplicación por la noche durante 3 noches consecutivas), que se mantiene 3 semanas, con respuesta satisfactoria y resolución de las lesiones. Padres tratados de forma simultánea con ivermectina oral. Actualmente refieren mejoría de la irritabilidad y el descanso nocturno.

Comentarios. Si bien la escabiosis es una entidad muy infrecuente en el período neonatal, debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las dermatosis papulopustulosas de esta edad, especialmente cuando existen familiares con cuadro similar. Tener en cuenta la posibilidad de este diagnóstico permite un tratamiento precoz, evitando así complicaciones como la sobreinfección bacteriana, especialmente frecuentes en período neonatal.

Parálisis de cuerdas vocales en recién nacido. ***Gómez Menduiña J, Fraile Manzano MI, Fernández de la Mano S, Sánchez Mengívar H, Moriana Río N, Fernández González S, Matías del Pozo V, Infante López E.*** *Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La parálisis de cuerdas vocales es una causa importante de compromiso de vías respiratorias y de la alimentación en lactantes. Representa entre el 15% y el 20% de todos los casos de anomalías congénitas de la laringe. Puede ser bilateral o unilateral.

Caso clínico. Varón, nacido a término por cesárea por cesáreas iterativas. Presenta llanto inmediato disfónico y buena transición a la vida extrauterina, Apgar 9/10 al minuto y a los cinco minutos de vida. A las 24 horas, en la exploración rutinaria, se observa llanto disfónico más marcado asociado a retracción esternal y tiraje supraesternal, con leve cianosis perioral. Ingresa y se realiza rinofibrolaringoscopia, observándose cuerda vocal izquierda en posición paramediana, con mínima movilidad, diagnosticándose de parálisis. Durante el ingreso permanece estable con adecuada alimentación vía oral. Se realiza ecografía abdominal, transfontanelar con resultado normal y ecocardiografía con diagnóstico de foramen oval permeable. Se observa mejoría progresiva de la disfonía, estridor y retracción esternal. Asintomático cuando está tranquilo. Mínimo estridor y tiraje durante el llanto.

Comentarios. Las causas de parálisis de cuerdas vocales incluyen alteraciones del sistema nervioso central, traumatismo durante el parto, masas mediastínicas, lesiones iatrogénicas o desconocidas. Se manifiesta al nacimiento (o poco después) con estridor, llanto débil o entrecortado, disfonía o afonía, disfagia o compromiso respiratorio. La evaluación implica la visualización directa de las cuerdas vocales mediante laringoscopia. La mayoría de casos se resuelven espontáneamente a los 6-12 meses de vida. Si persiste, el tratamiento es terapia fonatoria o cirugía.

Infarto neonatal: a propósito de un caso. ***Fernández González S, Gómez Menduiña J, Khemlani Ramchand S, Uribe Reina MP, López Santos A, Sánchez Menguibar H, Moriana Río N, Sánchez Mínguez A.*** *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El infarto neonatal es un daño cerebral producido por una interrupción del flujo cerebral secundario a un embolismo arterial. Afecta a 2 de cada 10.000 recién nacidos diagnosticándose mediante neuroimagen.

Caso. Recién nacido 38+3 semanas. Embarazo controlado y normal. Cesárea urgente por desproporción pélvico-cefálica, presenta distocia de hombro y extracción en podálica. Al nacimiento FC < 100 lpm y ausencia de esfuerzo respiratorio iniciándose ventilación con presión positiva intermitente, con recuperación de la FC a los 30 segundos y del esfuerzo respiratorio a los 5 minutos. Presenta tiraje subcostal y aleteo nasal a los 10 minutos por lo que se coloca CPAP. Apgar 5/8 y pH 7,35. Al ingreso hipoactivo e hipotónico con reactividad a las manipulaciones. Mejoría de la exploración neurológica a las 3 y 6 horas de vida. Normalización de la dinámica respiratoria retirándose CPAP a las 3 horas. Ecografía transfontanelar a los 4 días de vida evidenciándose lesión isquémica, por lo que se realiza RM cerebral, presentando infarto isquémico del territorio de arteria cerebral media izquierda, hemorragia subaracnoidea frontoapical y occipital izquierdas y afectación de ganglios basales. EEG normal sin crisis. Al alta persiste leve hipotonía axial, con movimientos generales adecuados, reflejos presentes y leve hipertonía de miembro superior derecho.

Comentarios. El infarto neonatal es una entidad poco habitual. La clínica más frecuente son las crisis clónicas focales. Se diagnostica mediante neuroimagen (inicialmente ecografía y posteriormente RM craneal). Es importante la monitorización de EEG inicialmente, así como descartar infecciones y realizar el estudio de factores protrombóticos. El tratamiento es sintomático siendo importante el inicio

precoz de la rehabilitación. La secuela principal es la hemiplejia contralateral, pudiendo asociar otras alteraciones de la esfera neurológica.

Hemorragia intraventricular no es solo una complicación del gran prematuro. ***Khemlani Ramchand SY, Uribe Reina MP, Fernández González S, López Santos A, Sánchez Mengíbar H, Infante López ME, Sánchez Mínguez A, Urueña Leal MC.*** *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La hemorragia intraventricular (HIV) es una complicación más prevalente en recién nacidos pretérmino de muy bajo peso (< 1.500 g). En recién nacidos a término es un hallazgo infrecuente. Se presentan dos casos clínicos.

Casos clínicos. Recién nacida de 33 semanas de edad gestacional (SEG). Ovodonación. Cesárea urgente por alteración de registro cardiotocográfico. CIR tipo IV. Apgar 4/9. Ventilación con presión positiva+ masaje cardíaco 30 segundos. pH cordón 7.35. Peso recién nacido (PRN) 1.505 g. Estabilización en paritorio con CPAP nasal. Distrés respiratorio tipo II. Ecografía transfontanelar normal a las 24 horas. HIV derecha grado II a los 7 días de vida. Electroencefalograma (EEGc) normal. Resonancia magnética nuclear (RMN) a las 40 SEG: sangrado intraventricular derecho centrado en atrioventricular, sospecha de anomalía vascular en plexo coroideo. Exploración normal en todo momento sin signos de disfunción neurológica. Recién nacida a término (RNT). Embarazo controlado. Parto eutócico. Apgar 9/10. PRN 3.220 g. A los 20 días de vida consulta por fiebre, rechazo de las tomas e irritabilidad. En hemograma se objetiva leucocitosis y trombocitosis, PCR y PCT negativas. Líquido cefalorraquídeo: xantocrómico, leucocitos 926/µl, 405 mg/dl proteínas, hematíes 2.400/µl. Se recogen cultivos y se inicia antibioterapia con ampicilina y cefotaxima. Ecografía transfontanelar: HIV grado II-III. EEGc, serologías y estudio de coagulación normales. RMN: HIV grado II-III sin otras lesiones asociadas. Fondo de ojo normal. Exploración neurológica normal. Al alta asintomática.

Comentarios. Actualmente la HIV es una patología neurológica poco frecuente en los mayores de 1.500 g. En el RNT sin factores de riesgo la etiología muchas veces no está clara, siendo las pruebas complementarias normales en un alto porcentaje de los casos.

Masa torácica neonatal: un hallazgo inesperado. ***Espinosa Rodríguez MC, Varela Perez P, Collada Carrasco M, Bartolomé Calvo G, Pérez Yague G, Hortelano López M, Carrón Bermejo M, Domínguez Bernal EM.*** *Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

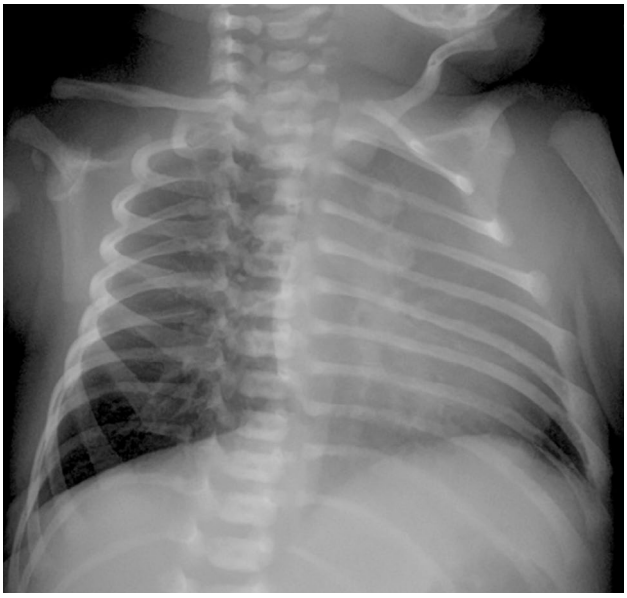

Figura 1. Rx de tórax.

Introducción. El estudio de las masas torácicas congénitas pueden corresponder a procesos parenquimatosos pulmonares, broncovasculares, linfáticos u óseos.

Caso clínico. Recién nacido a término de peso adecuado para su edad gestacional. Nacimiento sin incidencias mediante cesárea por podálica, serologías negativas salvo rubéola inmune, cultivo negativo, que no precisa reanimación. Ingresa procedente de quirófano obstétrico para estudio y observación por hallazgo ecográfico prenatal en semana 36+6 a nivel torácico de imagen hipoecogénica, sólida, adyacente a VI, lateral al mismo en el espesor del parénquima pulmonar, de 26x10 mm, *Doppler* negativo y bien delimitada. Se monitoriza manteniendo constantes adecuadas en todo momento, con saturaciones basales de oxígeno normales. No signos clínicos de dificultad respiratoria ni polipnea. Se solicita como parte del estudio: radiografía de tórax portátil (Fig. 1) con dificultad para su valoración por estar rotada, ecocardiograma con foramen oval permeable y ductus arterioso persistente pequeño hipertenso, electrocardiograma sin alteraciones y ecografía torácica que identifica masa en mediastino anterior compatible con timo. Dado el hallazgo ecográfico de timo y la estabilidad clínica del paciente se decide alta con seguimiento en Consultas Externas.

Comentarios. El agrandamiento tímico es un hallazgo radiológico común y fisiológico en la infancia. Sin embargo, dado que es una entidad rara en la edad pediátrica debemos conocerla y sospecharla por sus posibles consecuencias (insuficiencia respiratoria, cardiovascular, atelectasia, neumonía, disfagia, aspiración, sangrado, shock). No está tan claro el consenso para el diagnóstico ecográfico prenatal. Es importante un manejo multidisciplinar por parte de pediatría y ginecología para la actitud a seguir con el neonato.

Figura 1. Petequias.

Petequias en un recién nacido. ***Ornia Fernández C, Martino Redondo P, Martínez García C, Cabeza Antuña A, Rodríguez-Noriega Béjar L, Castellanos Mata A, Rubio Granda A, Solís Sánchez G.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El déficit de factor XI es una condición hereditaria que afecta la coagulación sanguínea y se transmite de manera autosómica dominante. Aunque los individuos con este déficit suelen no presentar hemorragias espontáneas, tienen un riesgo elevado de sangrado en situaciones de trauma o procedimientos invasivos. Este trastorno puede ser diagnosticado incidentalmente en evaluaciones de coagulación rutinarias, donde se observa una prolongación del tiempo de tromboplastina parcial.

Caso clínico. Se presenta el caso de un recién nacido varón, nacido a las 40 semanas de gestación de un embarazo controlado y sin complicaciones. El parto fue eutócico, con un Apgar de 9/10. Peso: 2.865 g. Durante la exploración física, se detectan petequias en el rostro, tronco y extremidades (Fig. 1). Al indagar en la historia familiar, se constata que el padre y el abuelo tienen un déficit de factor XI sin manifestaciones hemorrágicas previas. La evaluación de coagulación reveló una alteración en el tiempo de tromboplastina parcial, confirmando el déficit del factor XI.

Comentarios. En el momento actual, el neonato está en seguimiento y no ha presentado episodios de sangrado ni complicaciones. Es importante resaltar que, aunque el déficit de factor XI generalmente no causa hemorragias espontáneas, el riesgo de sangrado puede aumentar en casos de trauma o intervenciones invasivas. En tales situaciones, se debe considerar el tratamiento sustitutivo para asegurar una adecuada hemostasia y prevenir complicaciones hemorrágicas.

¿Qué es esa dulce melodía? ***Soler Monterde M[1], González Martín LM[2], Bachiller Carnicero L[2], Bartolomé Calvo G[2], Santana Rodríguez C[2], Sancho Calvo RM[2], Ibáñez Lagunas I[2], Varela Pérez P[1].*** *[1]Médico Residente de Pediatría y sus Áreas Específicas; [2]Médico Adjunto de Pediatría y sus Áreas Específicas; [3]Médico Adjunto Otorrinolaringología. Hospital General de Segovia.*

Introducción. El estridor es un sonido respiratorio anormal generado por obstrucción de la vía aérea laringotraqueal. Presentamos 3 casos clínicos con estridor bifásicos de etiología poco frecuente.

Casos clínicos. Lactante de 12 meses ingresada por laringitis aguda virus *Parainfluenza 1,* con estridor bifásico en reposo, sin respuesta a tratamiento con glucocorticoides y adrenalina nebulizada, se realiza nasofibrolaringoscopia objetivando inflamación en porción posterior de ambas cuerdas vocales dificultando la apertura total, sin otras lesiones. Se mantiene tratamiento con budesonida inhalada resolviéndose la clínica al tercer día de ingreso. Lactante de 2 meses con sospecha de laringomalacia y antecedente de ingreso en UCIP con ventilación no invasiva por bronquiolitis por rhinoenterovirus, ingresa por dificultad respiratoria con estridor bifásico en reposo por lo que realiza nasofibrolaringoscopia objetivando hemangioma sublótico moderado inmediatamente inferior a cuerda vocal izquierda (Fig. 2). Actualmente en tratamiento con B-bloqueante oral con buena evolución.

Figura 2. Hemangioma.

Figura 3. Papilomatosis.

Lactante de 19 meses ingresada por dificultad respiratoria con estridor bifásico en reposo, de 10 días de evolución, sin episodios previos, se realiza fibroscopia objetivando lesiones papilomatosas múltiples en ambas cuerdas vocales y subglóticas (Fig. 3). Actualmente con glucocorticoides orales y pendiente de cirugía.

Comentarios. El estridor bifásico orienta a una obstrucción fija de las vías respiratorias. Ante estridor persistente y con mala respuesta a tratamiento, se debe sospechar etiologías obstructivas como malformaciones, masas y lesiones vasculares.

¿De dónde viene este ruido? ***Escobar Hernaiz B[1], Urbano Ruiz C[1], Sus Usero J[1], Ferrín Ferrín MA[1], Caballero Ramos J[1], De Pablo García M[1], Jiménez Domínguez A[1], Roux Rodríguez A[1,2].***
[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La obstrucción parcial de la laringe se manifiesta principalmente con estridor inspiratorio o bifásico. La sospecha diagnóstica varía según la edad y puede ser de origen congénito (Fig. 4), inflamatorio, infeccioso, traumático, neoplásico o iatrogénico. El diagnóstico diferencial es amplio y comienza con la clínica, pero para establecer un diagnóstico definitivo es necesario la visualización directa con fibroscopia.

Caso clínico. RNT de 2 días de vida que acudió a Urgencias por ruido inspiratorio con llanto acompañándose de retracción esternal, previo al inicio de una toma, sin otra clínica acompañante. Había sido dado de alta por Maternidad 6 horas antes, con estridor inspiratorio intermitente y leve que se diagnosticó de laringomalacia, sin otros antecedentes de interés. En la fibrolaringoscopia se aprecia parálisis flácida de cuerdas vocales en posición paramediana. Se mantiene asintomático en reposo, con buena coordinación succión-deglución y sin presentar atragantamientos. Se decide actitud expectante con vigilancia. En controles siguientes, muestra mejoría de la movilidad cordal con buena luz glótica en

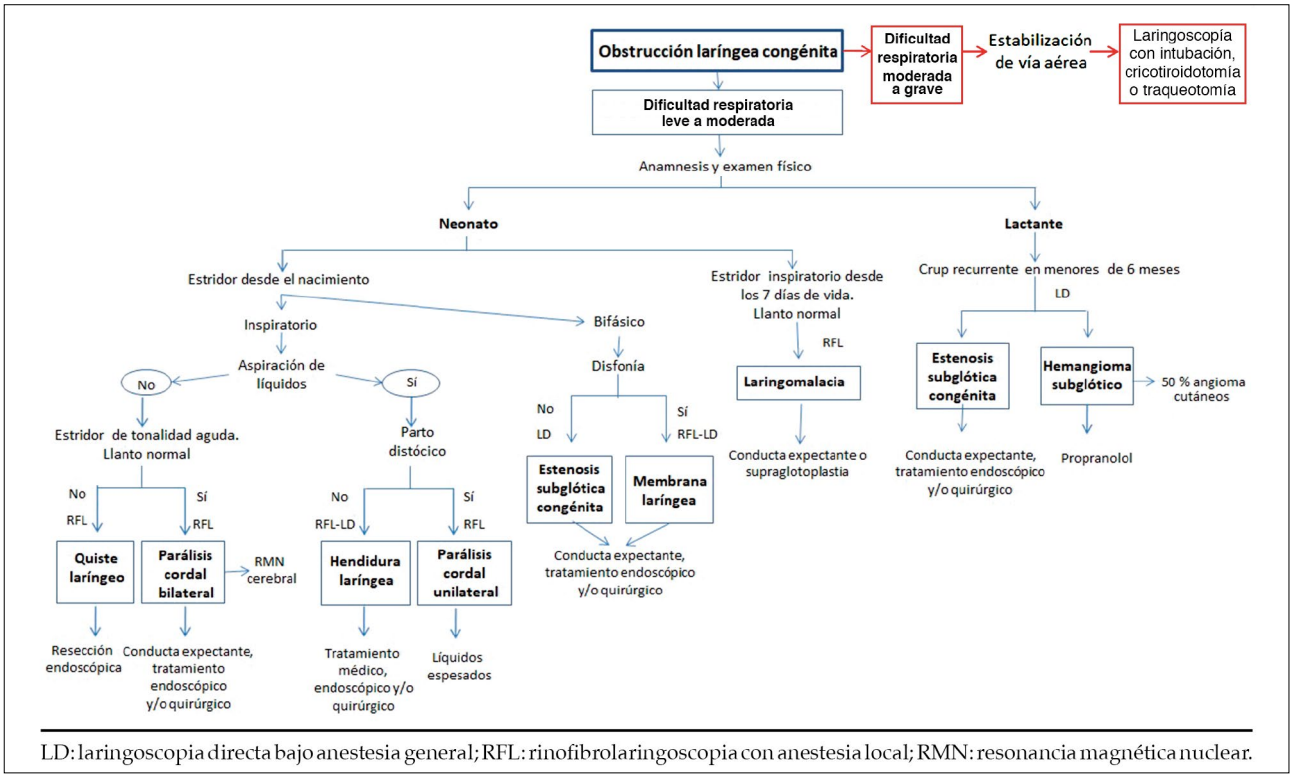

Figura 4. Algoritmo para el manejo de la obstrucción laríngea congénita.

posición de reposo, aunque continúa con tensión laríngea y estridor con llanto, sin problemas con la ingesta ni dificultad respiratoria.

Comentarios. Las causas más frecuentes de obstrucción laríngea congénita son la laringomalacia y la parálisis de cuerdas vocales. Ante ello, es fundamental descartar problemas respiratorios graves o de la deglución, así como filiar la etiología para un tratamiento adaptado a cada caso, aunque la actitud expectante suele ser la opción mayoritaria.

Recién nacido con síndrome de CLOVES: reporte de un caso. ***González Guerrero C[1], Puchale Chavez HD[1], Navas Méndez de Andrés F[1], Valdés Rodríguez D[1], Pérez Suárez I[1], Andrés Andrés AG[1], Arredondo Montero J[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las malformaciones vasculares engloban un espectro de patologías pediátricas muy extenso y variable. Una correcta identificación precoz de las malformaciones complejas es imprescindible para su adecuado manejo terapéutico.

Caso clínico. Recién nacido a término, sin antecedentes obstétricos ni familiares de interés que a la exploración física neonatal presentó una malformación capilar extensa que abarcaba gran parte del tórax, abdomen, espalda y extremidades, encontrándose también afectación palmoplantar y de la región genital. Asoció hipertrofia de manos y pies que condiciona dismetría de extremidades inferiores, además de presentar sandal gap. Se realizó un primer estudio radiográfico con una serie ósea y ecografías abdominales y trasfontanelares en las que no se observó ninguna alteración. Dada la sospecha diagnóstica de síndrome de CLOVES, y ante la potencial presencia de una mutación somática (mosaicismo genético) se derivó a centro de referencia para toma de biopsias lesionales y estudio genético.

Comentario. En un paciente afecto por una malformación vascular compleja, una derivación temprana a un especialista es imperativa, facilitando así un diagnóstico y tratamiento precoces. Dada la complejidad de estos cuadros, el manejo multidisciplinar es el enfoque más adecuado.

Síndrome arteriovenoso cerebrofacial metamérico. A propósito de un caso. ***Clavijo Izquierdo ME[1], García González M[1], Iglesias Rodríguez M[2], Barbadillo Mariscal B[1], Santamaría Sanz PI[1], Navarro Abia V[1], Conejo Moreno D[1], Gómez Sáez F[1].*** *Servicio de Pediatría. [1]Hospital Universitario de Burgos. [2]Hospital Universitario San Pedro. Logroño.*

Introducción. El síndrome arteriovenoso cerebrofacial metamérico (CAMS) es una malformación arteriovenosa rara, no hereditaria, que según la estructura afecta se clasifica en 3 subgrupos. El ictus pediátrico es poco frecuente (incidencia 1,2-13 casos por cada 100.000 en < 18 años) por lo que induce a un retraso diagnóstico que eleva la morbimortalidad.

Caso clínico. Niño de 8 años que presentó debilidad aguda de miembros izquierdos, molestias oculares y afasia que progresa rápidamente a deterioro del nivel de consciencia. Sin antecedentes de interés. Presenta Glasgow 7, desviación de la mirada hacia la derecha y pupilas normales. Se realiza TC craneal, observándose hematoma gangliobasal derecho con extensión ventricular y herniación subfalciana. Se estabiliza en UCIP y se coloca drenaje ventricular externo y sensor de PIC. Posteriormente en angioTC describen MAV en ganglios basales con lesión aneurismática. Se traslada a centro de referencia para realizar una angiografía, encontrándose MAV dependientes de arterias coroideas posterolaterales y cortical parasagital frontal superior izquierda sospechosas de síndrome metamérico tipo CAMS 2, que no son susceptibles de embolización. Al alta presenta hemiparesia izquierda y dislalia. Se mantiene en seguimiento en Neuropediatría.

Comentario. Para mejorar el pronóstico de un ictus las medidas iniciales son determinantes, no obstante, el llegar al diagnóstico etiológico adecuado, precozmente, con las técnicas apropiadas y trabajo multidisciplinar nos permitirá individualizar el tratamiento y disminuir en mayor medida las lesiones secundarias. Esto último, es relevante en este caso por ser una MAV multifocal que requerirá un manejo personalizado.

Dientes natales y neonatales, ¿cuándo y cómo intervenir? Una serie de casos. ***Crespo Estrada J, Ferlini RL, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. Los dientes natales son aquellos que se presentan al nacimiento del bebé y los neonatales aquellos que aparecen en las primeras 4 semanas de vida. Lo más común es que en ambos casos se trate de los incisivos inferiores. La incidencia es muy variada según los distintos estudios, pudiendo ser desde 1/700 hasta de 1/10.000 dependiendo de la zona demográfica. Aunque hay varias hipótesis, la etiología sigue siendo una incógnita.

Casos clínicos. Dos recién nacidos que a la primera exploración se les descubre a ambos dientes neonatales (en la arcada dentaria inferior, en la posición de los incisivos): 1) el primero de ellos presenta dos piezas dentales (Fig. 1). Estas

Figura 1. Neonato con dos piezas dentales.

Figura 2. Neonato con una pieza dental.

se extrajeron al visualizarse una importante movilidad; 2) el segundo neonato presenta una pieza dental, con la cual se decidió manejo conservador (Fig. 2).

Conclusión. Los dientes natales y neonatales son unos trastornos poco frecuentes, en los que para actuar correctamente es importante individualizar cada caso. De manera generalizada está indicada la intervención en casos de dientes supernumerarios, extrema movilidad de la pieza, riesgo de broncoaspiración o lesiones en la lengua del bebé o en el pecho de la madre.

Características clínicas y manejo en pacientes con episodios compatibles con BRUE. ***Ureña Buch E, Seijo Rodríguez J.***
Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos. Definir las características clínicas y epidemiológicas de los episodios compatibles con BRUE (*Brief Resolved Unexplained Events*) valorados en Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel, así como su manejo inicial.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de los pacientes atendidos en Urgencias Pediátricas CAUSA durante los últimos 5 años (agosto 2019/agosto 2024) con diagnósticos de: "BRUE/Evento breve resuelto inexplicado/Apnea/Episodio paroxístico/Muerte súbita del lactante/Episodio aparentemente amenazador para la vida y Conducta desorganizada del lactante". Se analizaron los casos que cumplían los criterios diagnósticos de BRUE. Se recogieron variables epidemiológicas y clínicas.

Resultados. Se analizaron 115 episodios. Cumplieron diagnóstico de BRUE 20 (17 %), y de ellos tan solo 5 habían recibido el diagnóstico de BRUE en Urgencias. Correspondían a BRUE de alto riesgo 15 (mujeres 60%, mediana edad 1 mes [0-10]) y 5 como de bajo riesgo (mujeres 60%, mediana 5 meses [2-9]). La tabla I muestra las pruebas complementarias realizadas. Ingresaron un total de 13 pacientes, 80% de los BRUE de alto riesgo y ninguno de bajo riesgo. Solo uno ha sido diagnosticado posteriormente de una enfermedad subyacente (epilepsia focal).

TABLA I. Pruebas complementarias realizadas.

	N	Alto riesgo	Bajo riesgo
Hemograma:	10 (50%)	8	2
- Alterado	2 (10%)	2	
Bioquímica:	11 (55%)	8	3
- Alterado	1 (5%)		1
Gasometría:	10 (50%)	8	2
- Alterado	3 (15%)	2	1
ECG:	12 (60%)	9	3
- Alterado			
Sistemático de orina:	4 (20%)	3	1
- Alterado	1 (5%)	1	
Tóxicos en orina:	3 (15%)	2	1
- Alterado			
PCR en secreciones respiratorias:	10 (50%)	8	2
- Alterado	4 (20%)	3	1

Conclusiones. Tan solo un tercio de los pacientes que cumplen los criterios diagnósticos actuales de "BRUE" recibieron dicho diagnóstico en Urgencias. No ha habido en los últimos 5 años ningún diagnóstico de ALTE tras el cambio a término "BRUE" en el año 2016. Ninguno de los casos presentó alteración de ECG ni se detectaron tóxicos en orina. El estudio diagnóstico más frecuentemente alterado fue la PCR de virus respiratorios.

Viernes 15 de noviembre • Aula 14. Planta primera

Cuando los alimentos te llevan a la malnutrición. ***Martín Iranzo N, Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Jiménez Hernández EM, Bartolomé Porro JM, Rodríguez Calleja J, Cantero Tejedor MT, Peña Valenceja A.*** *Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. En Pediatría la malnutrición puede aparecer tanto en procesos agudos como crónicos. Tiene repercusión tanto en el crecimiento como en la funcionalidad de órganos y tejidos. Casi la mitad de las muertes en niños menores de 5 años en el mundo, tienen que ver con la desnutrición. Las causas pueden ser múltiples y la orientación diagnóstica tiene que guiarse por una exhaustiva historia clínica y exploración física.

Caso clínico. Niño de 5 años procedente de República Dominicana que acude a Urgencias derivado por su pediatra por desnutrición, pérdida de peso y distensión abdominal de un año de evolución. Estudiado en su país con múltiples pruebas complementarias dentro de la normalidad, y con diagnóstico final de reflujo gastroesofágico, gastritis crónica y alergia a 33 alimentos. Ingresa para estudio, vigilancia y tratamiento. A la exploración destaca una coloración pálida de la piel y un abdomen distendido, con timpanismo y ruidos hidroaéreos aumentados. Peso en percentil < 1 con -3,24 desviaciones estándar (gráficas OMS 2006/2007). Ante la sospecha de malnutrición secundaria a alergia alimentaria, se inicia nutrición con fórmula elemental presentando mejoría progresiva de todo el cuadro clínico. Tras cuatro semanas de dieta elemental exclusiva se realiza introducción progresiva de alimentos según resultados analíticos de alérgenos, sin empeoramiento y manteniendo una ganancia ponderal progresiva.

Comentarios. La alergia alimentaria puede ser causa de malnutrición sobre todo en pacientes multialérgicos. En los casos más severos puede ser necesario iniciar nutrición elemental hasta la recuperación parcial del epitelio intestinal. La dieta de estos pacientes multialérgicos debe de ser controlada por un nutricionista para que sea lo más completa posible y así evitar déficits de macro o micronutrientes.

Sodio: elemental, mi querido Hirschsprung. ***Collada Carrasco M[1], Alonso Vicente C[2], Alonso López P[2], Bachiller Carnicero L[1], Morais López A[3], Rodríguez Ramos A[1].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. [2]Sección de Gastroenterología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [3]Unidad de Nutrición y Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.*

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es la neuropatía entérica congénita más frecuente, producida por la agangliosis del tracto digestivo. El tratamiento definitivo es la resección colónica del segmento afectado. Las principales complicaciones postoperatorias son: excoriación perianal, constipación, diarrea, incontinencia fecal y enterocolitis.

Caso clínico. Lactante afecto de EH extensa, con resección de colon izquierdo y transverso e ileostomía de descarga a los 9 meses de edad. Cierre de ileostomía a los 14 meses, siendo dado de alta con aporte de sal en comidas y suero oral normosódico. A los 17 y 19 meses de edad precisa de dos ingresos hospitalarios por fiebre, dolor abdominal, empeoramiento de la diarrea, dermatitis irritativa perianal, y deshidratación; asociando hiponatremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica. En ambos recibe reposo intestinal, sueroterapia y antibioterapia intravenosas. En el segundo ingreso, ante cronificación y gravedad de la dermatitis irritativa, se extrae estudio analítico nutricional, observando hipoproteinemia, ferropenia e hipozinquemia. Se inicia suplementación oral con sulfato ferroso, zinc y cloruro sódico. En controles posteriores presenta mejoría de la dermatitis, ganancia ponderal y normalización de los macronutrientes y micronutrientes.

Comentarios. La enterocolitis asociada a EH precisa de una alta sospecha para instaurar un tratamiento precoz que evite su alta morbimortalidad. En el seguimiento postquirúrgico de EH se requiere monitorización nutricional para despistaje de deficiencias; así como valorar la suplementación de sodio por vía oral, con el objetivo de una satisfactoria absorción de este y de los demás elementos que se absorben a través de los cotransportadores de sodio.

Uso clínico seguro de midazolam intranasal en el Servicio de Urgencias Pediátricas. ***González Sánchez J, Marquina Campos M, Moro Sánchez R.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Objetivo. Administrar midazolam de manera segura y eficaz por vía intranasal para procedimientos en Urgencias Pediátricas.

Material y métodos. Revisión sistemática consultando la base de datos Pubmed, aplicando los filtros: fecha de publicación "últimos 5 años", edad de población infantil "0-18 años". Se obtienen 13 artículos tras una lectura crítica con CASPe > 7.

Resultados. El midazolam es una benzodiacepina de efecto corto, ampliamente usada con una dosis recomendada de 0,2 mg/kg-0,5 mg/kg (dosis máxima: 10 mg). La dosis por cada fosa es de 0,2 ml-0,3 ml (volumen máximo 1 ml). Si es necesaria una dosis mayor u otro fármaco, se deben esperar entre 5-15 minutos. La administración se debe realizar unos 10-20 minutos antes del procedimiento con una irrigación rápida manteniendo el atomizador 5-10 segundos en cada fosa. La vía intranasal es rápida, sencilla y no invasiva respecto a otras. La administración de midazolam por vía intranasal produce una analgesia adecuada lo que provoca disminución de la ansiedad mejorando la satisfacción del niño y de la familia. Por último, algunos efectos secundarios pueden ser: ardor nasal, excitación paradójica, somnolencia, cefalea o rinorrea.

Conclusiones. La administración de midazolam intranasal es una alternativa eficaz y segura en niños para aliviar el dolor y la ansiedad gracias a su fácil acceso y administración. Su rápida absorción y aplicación no traumática hacen que sea ideal en contextos de emergencia. Numerosos estudios concluyen que no se han producido reacciones graves que requieren una asistencia hemodinámica tras su administración. La formación de los profesionales sanitarios respecto a este tema es esencial para su uso seguro.

Pili migrans: **cuerpo extraño inusual.** ***Alonso Alonso A[1], Álvarez Merino M[1], Suárez Abella M[1], Muñoz Lumbreras M[1], Miranda Montequín S[1], Santos Gómez L[1], Mesa Lombardero E[1], Rodríguez de la Rúa V[2].*** *[1]Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. [2]Centro de Salud el Cristo. Oviedo.*

Introducción. Las lesiones cutáneas por cuerpos extraños son habituales en la edad pediátrica. Una de las causas menos frecuentes es el pelo de cabello, lo que se conoce como *pili migrans.* La etiopatogenia se cree que es la fricción entre el cabello y una solución de continuidad en la epidermis.

Caso clínico. Paciente de 2 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias de Pediatría por lesión en planta del pie de reciente aparición. No es pruriginosa ni dolorosa. Afebril y sin otra sintomatología acompañante. Como antecedentes de interés, la madre refiere que le gusta de andar descalzo por casa. A la exploración, presenta una lesión lineal, negruzca, sin eritema ni edema en la planta del pie. Se extrae un cuerpo extraño mediante una incisión superficial lineal con bisturí previa desinfección de la zona. Al examen visual tras su retirada, se detecta que se trata de un pelo que, por mecanismo de fricción de la planta del pie con el suelo, atravesó la epidermis. Se consiguió una retirada parcial del pelo por lo que se pautó mupirocina tópica para evitar sobreinfección.

Comentarios. Ante lesiones serpingosas y oscuras en superficies de fricción de la piel, debemos tener en cuenta el *pili migrans* como agente causal, y hacer el diagnóstico diferencial con otras etiologías como la infección por *larva migrans.*

Hipogammaglobulinemia como efecto adverso del tratamiento con rituximab. ***González Castro R, Martín Pérez E, Sumpsi Sánchez C, Parro Olmo P, Ortega Macías M, Pérez Porra S, Urbano Martín M, Sanz Rueda L.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El rituximab es un anticuerpo anti CD20, un marcador de membrana que está presente en todas las células B maduras. En los últimos años, este fármaco ha ganado gran importancia en el tratamiento de enfermedades autoinmunes y patologías linfoproliferativas, dado que induce una depleción completa de linfocitos B en sangre periférica, lo que conlleva una inmunodeficiencia humoral. Esta depleción suele ocurrir entre los primeros 6 y 9 meses tras el tratamiento con rituximab, sin embargo, se han descrito casos más tardíos de hasta años de evolución. En el diagnóstico diferencial de los casos más prolongados es preciso realizar el diagnóstico diferencial con la inmunodeficiencia común variable, debido a que la heterogeneidad tanto clínica como analítica que presenta esta patología podría dificultar un diagnóstico correcto.

Caso clínico. Debido a las importantes consecuencias que la hipogammaglobulinemia puede conllevar, expondremos tres casos de pacientes tratados con rituximab que presentaron hipogammaglobulinemia grave con un intervalo mayor de 12 meses desde la última dosis del fármaco y que precisaron tratamiento sustitutivo con gammaglobulinas intravenosas.

Comentarios. Basándonos en nuestra experiencia con estos pacientes, consideramos que podría ser útil realizar una monitorización estrecha de los niveles de las inmunoglobulinas en el momento previo al tratamiento, así como los meses posteriores, para identificar a aquellos pacientes con riesgo elevado de infecciones que sean susceptibles de un tratamiento sustitutivo.

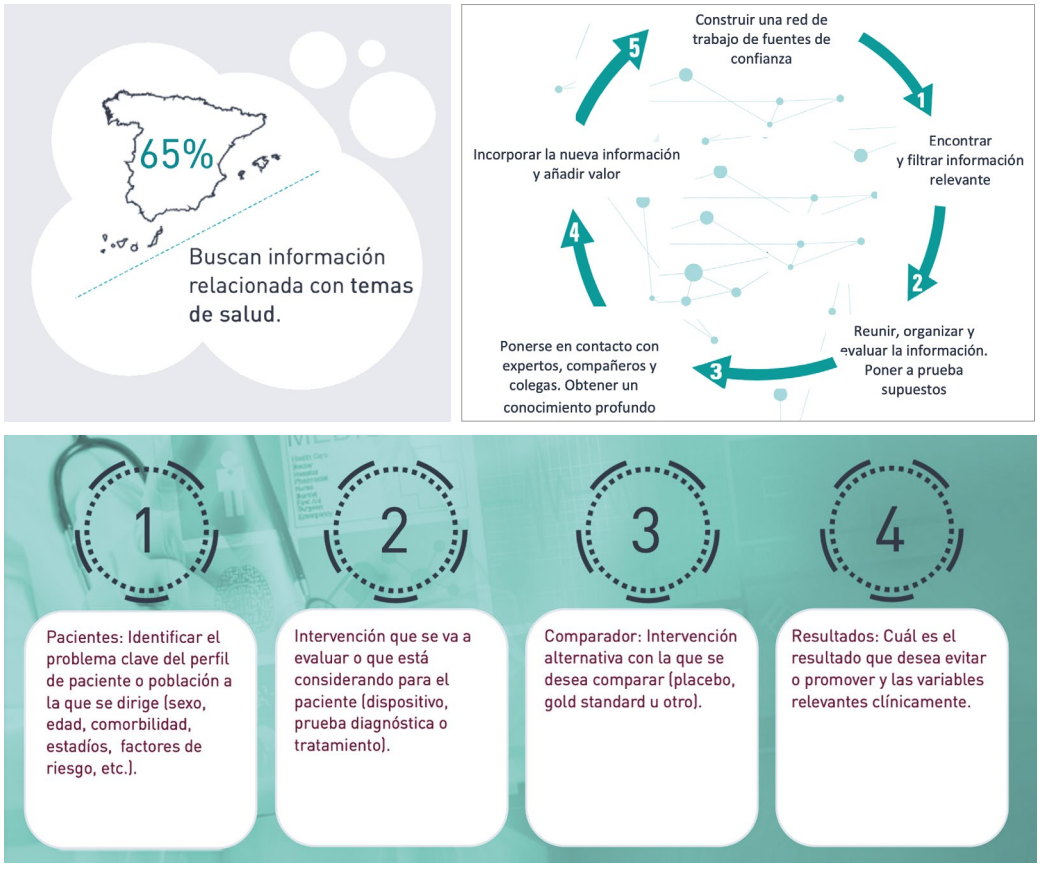

Figura 1.

Estrategias digitales para reducir la infoxicación en el entorno enfermero. ***Herrero Izquierdo L.*** *Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Identificar las principales fuentes de infoxicación en el entorno enfermero y proponer herramientas digitales para optimizar la búsqueda y gestión de la información relevante para la práctica clínica.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed y Scielo, centrada en el uso de operadores booleanos, gestores bibliográficos y plataformas científicas. Se evaluaron estrategias digitales para reducir la sobrecarga de información y mejorar la toma de decisiones.

Resultados. La implementación de operadores booleanos y el uso de gestores bibliográficos como Zotero optimizaron la precisión de las búsquedas y redujeron la infoxicación en la práctica enfermera. El uso de herramientas como Symbaloo mejoró la organización de las fuentes de información.

Conclusiones. El uso de herramientas digitales mejora la eficiencia en la gestión de la información en el ámbito enfermero. Estas estrategias permiten reducir la infoxicación y mejorar la calidad de las decisiones clínicas (Fig. 1).

Optimización del rol de la enfermería en la cirugía menor en Atención Primaria en Cantabria. ***Herrero Izquierdo L.*** *Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Describir el impacto de la intervención de enfermería en procedimientos de cirugía menor en Atención Primaria, evaluando su coste-efectividad, satisfacción del paciente y reducción de tiempos de espera.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica y un análisis retrospectivo en centros de salud de Cantabria. Se evaluaron procedimientos de cirugía menor realizados por enfermeros y su impacto en los costes, la satisfacción del paciente y la correspondencia clínico-patológica.

Resultados. La cirugía menor en Atención Primaria es 15 veces más económica que en hospitales. El 97% de los pacientes calificaron la atención como excelente o muy buena, con una reducción significativa de los tiempos de espera (menos de 7 días en Atención Primaria frente a 56 días en hospitales) (Figs. 2, 3 y 4).

Conclusiones. La intervención de enfermería en cirugía menor ha demostrado ser altamente costo-efectiva y eficiente. La descentralización de estos procedimientos hacia centros de salud mejora la accesibilidad, reduce los tiempos de espe-

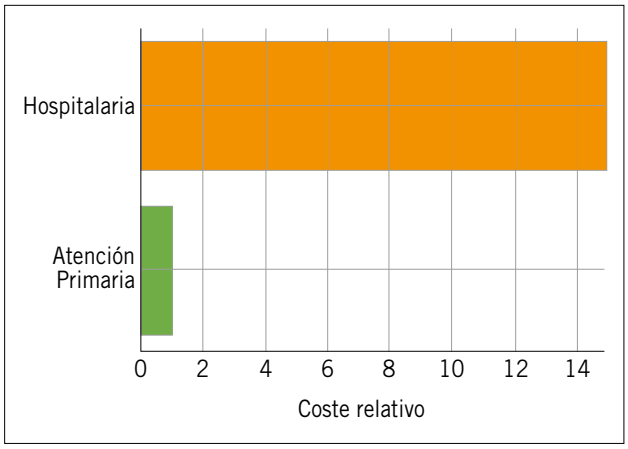

Figura 2. Comparación de costes entre Atención Primaria y Hospitalaria.

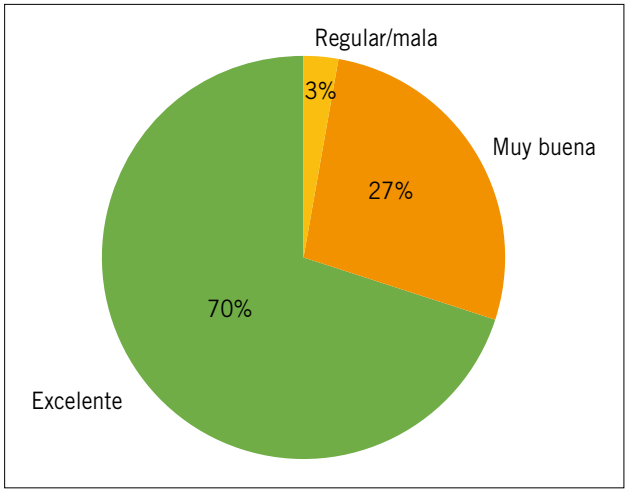

Figura 3. Satisfacción del paciente en Atención Primaria.

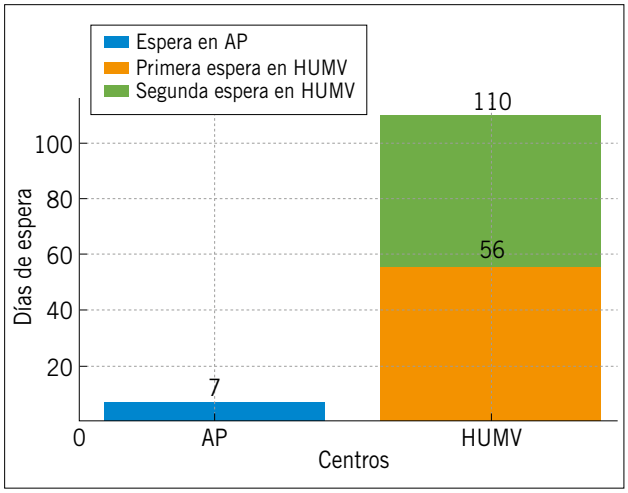

Figura 4. Comparación de tiempos de espera para cirugía menor (AP *vs.* HUMV).

ra y optimiza el uso de los recursos hospitalarios. La formación continua de los enfermeros es esencial para mantener la calidad en estos procedimientos.

Mamá, me duele el cuello. ***Domínguez Sevillano B, Montero Placeres A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. La angina de Ludwig constituye una urgencia quirúrgica por la posibilidad de comprometer la vía aérea o de originar una sepsis. Se trata de una infección, generalmente de origen odontógeno, y localizada en el espacio submaxilar, sublingual y submentoniano, con gran potencial de diseminación a los tejidos circundantes.

Caso clínico. Escolar de 12 años que acude derivado de su pediatra por dolor hemifaríngeo derecho de una semana de evolución, asociando febrícula, odinofagia y voz gangosa en las últimas 24 horas. En la exploración física se observa tumefacción del suelo de la boca, con lateralización de la úvula hacia la derecha, reducción del espacio supraglótico, desplazamiento de la epiglotis hacia la región posterior y adenopatías laterocervicales dolorosas. En la analítica sanguínea destaca leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes. El TAC cervical revela un absceso de 17x12 mm, junto con un pequeño trayecto fistuloso dirigido hacia a la porción posterior de la hemilengua derecha. Ante la sospecha clínica, se inicia tratamiento con ibuprofeno, amoxicilina-clavulánico, pantoprazol y corticoterapia intravenosa. Se interviene quirúrgicamente y se envía una muestra a Microbiología, resultando negativo. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos, donde permanece intubado durante 36 horas, y en tratamiento con metronidazol, amoxicilina-clavulánico y corticoterapia intravenosa.

Comentarios. La angina de Ludwig requiere, para su diagnóstico, un alto grado de sospecha clínica y resulta de gran ayuda la realización de pruebas de imagen. Sin un adecuado manejo, el cuadro puede tener consecuencias fatales, por la diseminación de la infección a los tejidos circundantes.

Juegos acuáticos y neumomediastino espontáneo: dos casos del último verano. ***Angulo Sánchez V, Tejero Pastor L, Mañaricua Arnaiz A, Obregón Asenjo M, Santamaría Sanz PI, Gómez Sánchez E, Matilla Sainz-Aja N, Clavijo Izquierdo ME.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El neumomediastino espontáneo (NME) es la presencia de aire en mediastino sin etiología evidente. Es infrecuente en Pediatría. Se debe sospechar en pacientes con dolor torácico súbito tras realizar una maniobra de Valsalva.

Figura 1.

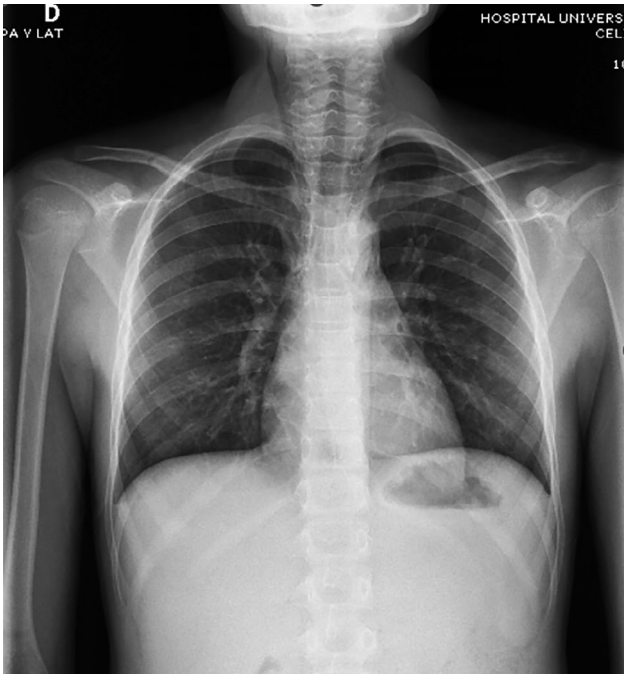

Figura 2.

Casos clínicos (Figs. 1 y 2)**. Caso 1.** Varón de 10 años que consulta en Urgencias por dolor torácico y cervical, iniciado tras juegos acuáticos en la piscina ("aguadillas"). En la exploración física presenta limitación a la flexo-extensión del cuello y crepitación a la palpación laterocervical bilateral. En la radiografía de tórax y TC torácica se observan neumomediastino y enfisema subcutáneo que se extiende hacia región cervical, sin lesiones a otros niveles. Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) para monitorización multiparamétrica y control del dolor, con buena evolución sin precisar drenaje o intervención quirúrgica.

Caso 2. Varón de 7 años que consulta en Urgencias por dolor torácico que aumenta con la inspiración, que se inicia tras haber realizado apneas en la piscina. En la exploración física presenta crepitación a la palpación en zona supraesternal. En radiografía y TC torácica presenta neumomediastino y enfisema subcutáneo, sin otras lesiones asociadas. Ingresa en UCIP para monitorización multiparamétrica, con buena evolución sin precisar drenaje o intervención quirúrgica.

Comentarios. El NME aparece es causado por actividades acuáticas que impliquen una maniobra de Valsalva excesiva o repetida: debido al aumento de presión intratorácica se rompen las paredes intraalveolares, produciendo enfisema pulmonar intersticial y posteriormente neumomediastino. Suele ser autolimitado y leve con resolución espontánea. Es una entidad potencialmente grave por las posibles complicaciones.

Pequeños peligros: ¿cómo sospecharlo? ***García Calvo E, Domínguez Sevillano B, Estefan Andrés MF, Barajas Sánchez MV.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La aspiración de un cuerpo extraño (CE) es una de las principales causas de morbimortalidad en niños, especialmente en menores de 2 años. Los CE más frecuentes son de origen orgánico en niños pequeños (frutos secos). El 20% de los niños son asintomáticos, pero puede suponer una emergencia vital, por la obstrucción aguda de vía aérea. Una anamnesis detallada debe hacernos sospechar aspiración de CE ante episodio asfíctico asociado a síntomas respiratorios.

Caso clínico. Escolar de 3 años, sin antecedentes de interés, derivada del Centro de Salud por sospecha de aspiración de CE (altramuces). Presenta tos seca de unas 12 horas de evolución sin dificultad respiratoria. Antecedente de episodio asfíctico mientras comía altramuces. En Centro de Salud, se pauta salbutamol y corticoide oral. A la exploración destaca sibilancias espiratorias en tercio superior de hemitórax derecho, con buena entrada de aire bilateral, sin afectación del estado general. Radiografía de tórax, que no muestra alteraciones. Ante la sospecha de aspiración de CE se realiza broncoscopia donde se visualiza y se extrae CE en bronquio principal derecho.

Conclusiones. Ante la aspiración de un CE en un niño es muy importante tener una alta sospecha clínica con una adecuada anamnesis y exploración física. La sospecha clínica

de aspiración de CE precisa de una broncoscopia diagnóstica/terapéutica. El retraso en el diagnóstico conlleva complicaciones. Es importante informar a las familias de las medidas preventivas, para evitar la exposición a objetos peligrosos y frutos secos en los menores de 5 años.

¿Puede ser útil la gamificación para el aprendizaje en Pediatría? ***González Martín L[1], Vegas Álvarez AM[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia. [2]Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La gamificación (aplicación de elementos y dinámicas de juego en contextos no lúdicos) ha demostrado ser una herramienta efectiva en educación. El escape room va ganando relevancia en la formación de profesionales sanitarios al potenciar el aprendizaje activo, y mejorar habilidades como la resolución de problemas, el trabajo en equipo y la toma de decisiones bajo presión.

Objetivo. Conocer el grado de satisfacción con el aprendizaje tipo escape room frente a otras dinámicas.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo transversal sobre una población de profesionales sanitarios Se realizó una encuesta voluntaria anónima y de múltiple respuesta tras la realización de un taller con metodología tipo escape room en el Congreso Nacional de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (2024).

Resultados. Se obtuvieron un total de 15 respuestas. La mayoría de los encuestados era mujeres 12 (80%), y 14 (93%) pediatras. 10 (74%) tenían más de 15 años de experiencia. Solo 7 (50%) conocían el concepto de gamificación. 8 (54%) habían realizado antes escapes room con fines lúdicos, pero ninguno había participado en uno con fines didácticos. Valoraron como puntos más positivos su carácter divertido y novedoso, su fomento de la participación y el trabajo en equipo, y la capacidad de crear un entorno seguro para reconocer errores. 10 (66%) puntuaron el escape como excelente (9-10/10) y 13 (87%) repetirían un taller con escape room.

Conclusiones. La gamificación tipo escape room puede suponer una herramienta útil para afianzar conceptos y crear entornos seguros de aprendizaje en Pediatría.

Un hallazgo radiológico casual. ¿Qué hay detrás? ***Salcedo Fresneda O[1], Alonso Alonso A[1], Santos Gómez L[1], Mesa Lombardero E[1], Muñoz Lumbreras M[1], Miranda Montequín S[1], Mangas Sánchez C[2].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. [2]Centro de Salud La Corredoria. Oviedo.*

Figura 1. Radiografía de rodilla.

Introducción. Presentamos este caso clínico, por su presentación radiológica característica.

Caso clínico. Niño de 11 años sano, que acude al Centro de Salud por lesión en cara interna rodilla izquierda de un año de evolución, asintomática. En la exploración se objetiva una lesión de 4x4 cm en cara interna de epicóndilo medial de tibia izquierda, dura, no móvil. Se solicita radiografía de rodilla (Fig. 1) donde se objetiva exóstosis ósea originada en el lado interno de la metáfisis distal del fémur con médula ósea y cortical que se continúa con la del propio hueso, hallazgos en relación con osteocondroma. Se solicita consulta a Traumatología, que realiza controles cada 6 meses para valorar crecimiento. En último, control, a pesar de no crecimiento de lesión, se programa intervención quirúrgica a los 14 años por defecto estético, mínimamente sintomático.

Comentarios. El osteocondroma es el tumor óseo benigno más frecuente en la infancia, que afecta a las metáfisis en forma de exostosis pudiendo provocar bursitis, lesiones vasculonerviosas... Es importante realizar un diagnóstico diferencial tumores óseos malignos. El tratamiento quirúrgico generalmente, se reserva a aquellos sintomáticos.

Actuación ante mordedura de víbora: a propósito de un caso. ***Gonzalo San Esteban A, Oquillas Ceballos A, Pérez Ortiz D, Angulo Sánchez V, Mañaricua Arnaiz A, Ruiz Araus A, Melgosa Peña M, Gil Calderón FJ.*** *Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. En Castilla y León, confluyen las tres especies de víboras venenosas de España (*V. Aspis, V. Seoanei, V. Latastei*). Su mordedura puede producir importe edema, dolor, síntomas generales y alteraciones analíticas, de lo que dependerá la gravedad del cuadro. Tras la mordedura, se debe limpiar exhaustivamente la zona, mantener el miembro elevado y proporcionar adecuada analgesia. La profilaxis antibiótica, la corticoterapia y la antiagregación no han demostrado ser eficaces. El suero antiofídico está indicado en casos de mayor afectación. Todos los pacientes deberán permanecer al menos 6 horas en observación.

Caso clínico (Fig. 1). Niña de 13 años, derivada del Centro de Salud por mordedura de víbora en tercer dedo de mano derecha mientras se encontraba en el campo. A la hora y media, presenta dolor a la movilización con inflamación progresiva de la extremidad superior. A la exploración, presenta dos orificios de mordedura en dorso del tercer dedo con hematoma alrededor. Edema importante en dedo, mano y antebrazo. Adenopatías en región axilar. Dolor a la movilización. Se realiza analítica sanguínea que no presenta datos de gravedad. Ante mordedura con edema y dolor de todo el miembro superior, afectación ganglionar y equimosis, ingresa en Intensivos Pediátricos para administración de suero antiofídico y vigilancia. Se realizan vendajes y elevación de miembro, con disminución del edema y del dolor.

Conclusiones. Nuestra región es una zona endémica de víboras venosas por lo que es importante conocer su actuación y derivar a un hospital terciario como en nuestro caso para su adecuado manejo.

Figura 1. Mordedura de víbora.

Lo que la historia clínica esconde: vómitos de repetición en Pediatría. ***Prieto Domínguez C[1], Gómez Sánchez E[1], Martín Iranzo N[2], Angulo Sánchez V[1], Del Blanco Gómez I[1], Matilla Sainz-Aja N[1], Gonzalo San Esteban A[1], Ruiz Araus A[1].*** *Servicio de Pediatría. [1]Hospital Universitario de Burgos. [2]Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. Los vómitos de repetición son una entidad frecuente en Pediatría que pueden llegar a producir cuadros de deshidratación importantes seguidos de oligoanuria. La historia clínica es clave para su correcto diagnóstico.

Caso clínico. Niña de 4 años, con antecedente de retraso psicomotor, que presenta episodios recurrentes de vómitos, cetosis, dolor abdominal y oliguria, que se atribuye a deshidratación. Precisa en varias ocasiones ingreso con diagnóstico de vómitos cíclicos. Los episodios se resuelven habitualmente con sueroterapia, ondansetrón y dexclorfeniramina. Presenta nuevo episodio con ausencia de respuesta a tratamiento intravenoso y se completa estudio etiológico con TAC craneal y abdominal y ecocardiograma. El TAC abdominal objetiva defecto en la fusión de la vértebra S1 por lo que se programa RMN cráneo-medular en nuestro centro, que resulta anodina. A su llegada, presenta globo vesical asociado a signos de palidez, sudoración y vómitos que se resuelve con sondaje. Se realiza estudio urodinámico no patológico. Retirado sondaje vesical presenta vulvovaginitis y rechaza micción. Se rehistoria a los padres y llama la atención que la secuencia clínica de vómitos comienza siempre con la oligoanuria de varias horas y se resuelve tras reinicio de micción. Diagnóstico al alta de episodios de globo vesical por retención voluntaria en contexto de disuria. Tras el alta se repite nuevo episodio de globo vesical que se resuelve con sondaje.

Comentarios. La tecnificación de la medicina pone a nuestra disposición numerosas pruebas complementarias, pero una historia clínica y exploración cuidadosas siguen siendo la clave, especialmente en casos con una evolución extraña.

Figura 1.

Un cuerpo extraño, no tan extraño. ***Miranda Montequín S, Martínez García C, Santos Gómez L, Mesa Lombardero E, Alonso Alonso A, Muñoz Lumbreras M, Salcedo Fresneda O.***
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La presencia de cuerpos extraños en la vía respiratoria es muy frecuente, suponiendo los intranasales hasta el 66% de los encontrados en las vías respiratorias. Pueden ser asintomáticos aunque la clínica puede variar presentando rinorrea, epistaxis o lesiones ulcerantes. El diagnóstico diferencial va a depender de la clínica presentada. Las patologías más frecuentes a tener en cuenta son las infecciones del tracto respiratorio superior, sinusitis, rinitis alérgica, poliposis nasal e hipertrofia adenoidea.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Presentamos a una niña de 4 años que acude a Urgencias de Pediatría por haber notado un cuerpo extraño en fosa nasal izquierda, no percibido previamente, que impide el paso de aire por dicha fosa. Afebril en todo momento. No cuadro catarral. No otra sintomatología. A seguimiento en Reumatología Pediátrica por artritis idiopática juvenil (debut en noviembre de 2023) y en Neuropediatría por síndrome de West. A la inspección nasal se observa un cuerpo de consistencia gomosa, brillante, de color lila que protruye con maniobras de Valsalva y se retrae con la inspiración nasal profunda. Interconsultamos con Otorrinolaringología que lo define como una lesión polipoidea y recomienda realizar resonancia magnética para valoración. Descrita como "lesión de aspecto quístico de aproximadamente 19x25x22 mm y una segunda lesión polipoide de 14x40x22 mm". Se programa exéresis de las lesiones tras el fracaso del tratamiento conservador.

Comentario. La poliposis nasosinusal es una entidad frecuente habitualmente relacionada con la atopia aunque etiopatogénicamente es un síndrome complejo relacionado con muchas otras enfermedades sistémicas. Generalmente se tratan con corticoterapia local aunque puede ser necesaria la exéresis quirúrgica en caso de fracaso del tratamiento médico o sintomatología grave.

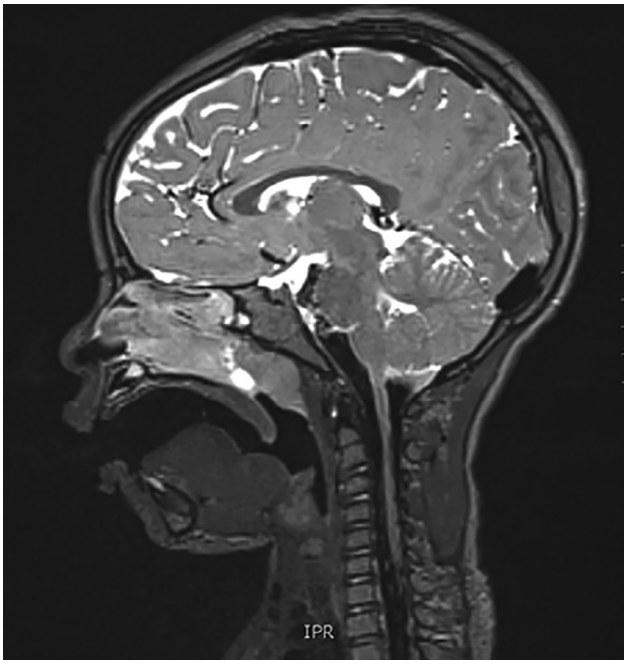

Figura 2.

Transformación digital en Enfermería: hacia un nuevo paradigma de atención sanitaria. ***Herrero Izquierdo L.*** *Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Explorar el impacto de la digitalización en las competencias de los profesionales de enfermería y su influencia en la calidad de la atención sanitaria.

Material y métodos. Se realizó una revisión bibliográfica en bases de datos como PubMed, Scielo y Google Scholar. Se evaluaron estudios que abordaban la implementación de tecnologías digitales en el ámbito sanitario y su efecto en las competencias de los profesionales de enfermería.

Resultados. La digitalización mejoró la accesibilidad a los servicios de salud, especialmente mediante el uso de telemedicina y herramientas de autogestión de la salud. Los profesionales de enfermería adquirieron nuevas competencias relacionadas con la alfabetización digital y la protección de datos (Fig. 3).

Conclusiones. La transformación digital ha impulsado cambios en las competencias de los profesionales de enfermería, mejorando la eficiencia y la calidad de la atención. Es esencial continuar fomentando la formación en competencias digitales para garantizar una atención de calidad en el entorno sanitario digital.

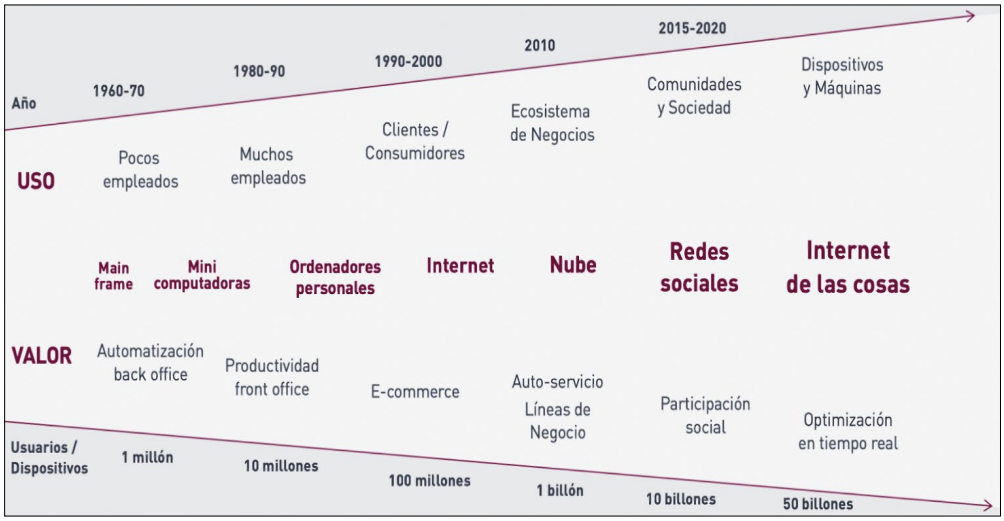

Figura 3.

Episodio de hipotonía e hiporrespuesta tras vacunación. A propósito de un caso. ***Barbadillo Mariscal B, Tejero Pastor L, Melgosa Peña M, Gil Calderón FJ, Pérez Ortiz D, Prieto Domínguez C, Merino Arribas JM, Hortigüela Saeta M.*** *Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El episodio de hipotonía hiporespuesta (EHH) se caracteriza por inicio súbito de hipotonía, hiporrespuesta y alteración de la coloración (palidez o cianosis) en las primeras 48 horas tras administrar una vacuna. La duración es variable, de segundos a minutos, y la resolución espontánea. No existen pruebas que confirmen el diagnóstico. El antecedente de haber padecido un EHH no contraindica la administración de las siguientes dosis de vacuna.

Caso clínico. Paciente 1: lactante de dos meses que acude a Urgencias por episodio de 45 minutos de palidez cutánea con cianosis perioral e hipotonía, 4 horas tras administrar vacunas de los 2 meses. A su llegada a Urgencias asintomática, exploración normal. Ante sospecha clínica de EHH, se recomienda administración de futuras vacunas en medio hospitalario premedicando con paracetamol. No nuevos episodios. Paciente 2: lactante de 3 meses que acude a Urgencias por episodio de hipotonía, hipoactividad y palidez 2 horas tras administrar Bexsero. A su llegada discreta hipotonía, resto de exploración normal. Rehistoriando a la madre refiere episodio similar 5 horas tras administrar vacunas de los 2 meses. Se interpreta como EHH, por lo que a los 4 meses se administran vacunas en medio hospitalario, sin incidencias. En ambos casos niegan movimientos anómalos o desconexión del medio.

Comentarios. Conocer el EHH permite pensar en dicha entidad ante cuadros que inicialmente pueden simular episodios más agresivos (crisis convulsivas, BRUE, síncope…), evitando la realización de pruebas complementarias innecesarias. Resulta fundamental la anamnesis completa preguntando por vacunación reciente, ya este antecedente en las horas previas es necesario para el diagnóstico. Ante esta entidad es necesario explicar la benignidad del cuadro para asegurar el cumplimiento del calendario vacunal.

Artritis reactiva post-vacunal en lactantes: experiencia clínica con la vacuna 4CMENB. ***Villa Álvarez M, Salcedo Fresneda O, Muñoz Hernández MB, Díaz Sierra L, Miranda Montequín S, Calle Miguel L, Murias Loza SM, Fernández Miaja M.*** *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Se presentan dos casos de monoartritis en probable relación con la administración de la vacuna 4CMenB.

Caso clínico 1. Niña de 2 meses con limitación, dolor y tumefacción de rodilla derecha desde hace 24 horas. Afebril. Ingresada a los 11 días de vida por sepsis vertical tardía por *Streptococcus agalactiae.* Vacunación correspondiente a su edad 7 días antes, recibiendo vacuna 4CMenB en la parte distal del muslo en miembro afectado. Analítica: leucocitos 9.660/µl, neutrófilos 30%, proteína C reactiva (PCR) 0,2 mg/dl, procalcitonina (PCT) 0,03 ng/ml, velocidad de sedimentación globular (VSG) 16 mm/h. En ecografía, se objetiva derrame articular. Se realiza artrocentesis extrayendo escasa cantidad de líquido (cultivo y PCR *Kingella kingae* negativo). Se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima, con posterior desescalada a cefuroxima oral durante 3 semanas.

Caso clínico 2. Niña de 4 meses con disminución de movilidad de extremidad inferior derecha de 7 días de evolución, tumefacción y aumento de temperatura de rodilla derecha. Afebril. Vacunación correspondiente 10 días antes

(4CMenB en parte distal del muslo del miembro afectado). Analítica: leucocitos 10.380/µl, neutrófilos 31%, PCR 0,7 mg/dl, PCT 0,06 ng/ml. Ecografía: derrame articular. Se realiza artrocentesis obteniendo escasa muestra (cultivo negativo). Recibe tratamiento con cefuroxima 3 semanas, inicialmente intravenosa y posteriormente oral.

Comentarios. Dada la edad y la condición de monoartritis, en ambos casos se contempló como primera posibilidad la etiología séptica. Sin embargo, la evolución y exploraciones complementarias hicieron sospechar una artritis reactiva a la vacunación en zona cercana, con presumible resolución espontánea con tratamiento sintomático.

Más allá de la anafilaxia: desafíos metabólicos en el tratamiento con adrenalina. ***Álvarez Smith CI[1], Alcubilla García L[1], Ferrín Ferrín MA[1], Gómez de Quero Masía P[1], Martín Uceda S[2].*** *Servicio de Pediatría. [1]Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Hospital Clínico San Carlos. Madrid.*

Introducción. Presentamos un caso que ilustra la complejidad del manejo de la anafilaxia y la posibilidad de acidosis láctica como efecto secundario de la adrenalina, resaltando la importancia de la monitorización gasométrica y la consideración de efectos adversos poco comunes en el tratamiento de emergencias alérgicas.

Caso clínico. Niña de 13 años que desarrolla anafilaxia durante prueba de provocación con amoxicilina. Tras la tercera dosis, presenta vómitos e hipotensión. Se administra adrenalina intramuscular, metilprednisolona y suero salino. Ante persistencia de hipotensión, ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por shock anafiláctico. En UCIP, se inicia perfusión continua de adrenalina (0,1-0,15 µg/kg/min) por hipotensión refractaria. Horas después, una gasometría revela acidosis metabólica grave con hiperlactacidemia e hiperglucemia (pH 7,15, lactato 9,8 mmol/L, glucemia 355 mg/dl), a pesar de estabilidad hemodinámica. Se suspende la perfusión de adrenalina por sospecha de acidosis láctica tipo B inducida por esta. Dos horas después, se observa mejoría de parámetros (pH 7,30, lactato 2,7 mmol/L, glucemia 224 mg/dl).

Comentarios. La aparición de acidosis láctica en el contexto de shock anafiláctico, especialmente tras la administración de adrenalina, presenta un dilema clínico que requiere reevaluar la interacción entre la estimulación adrenérgica, la perfusión tisular y el metabolismo durante la anafilaxia aguda. Aunque la acidosis láctica inducida por adrenalina es relativamente común, los casos que complican el juicio clínico durante el tratamiento de la anafilaxia son raros.

Asma eosinofílica… ¿solo asma? A propósito de un caso de granulomatosis esosinofílica con poliangeitis. ***Roldán Pascual N[1], Castro García-Montesinos MT[1], Matres López B[1], Giordano Urretabizkaya MN[1], Álvarez Álvarez C[2], Sancho Gutiérrez R[3], Pérez Belmonte E[3].*** *[1]MIR de Pediatría; [2]FEA Sección Hospitalización de Pediatría; [3]FEA Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPA, denominada antes Churg Strauss) es una patología infrecuente que se asocia a asma y eosinofilia. Presentamos un caso de inicio en la adolescencia.

Caso clínico. Mujer de 14 años remitida a Neumología infantil por asma grave, agudizado en el último año y tratada con múltiples inhaladores y antileukotrieno, sin mejoría del cuadro. Empeoramiento progresivo hasta ingresar por crisis asmática grave. Presenta hipereosinofilia de 3.600 (33%) ya detectada en analíticas previas, con estudio alérgico siempre negativo. Se plantea diagnóstico inicial de asma grave TH2 eosinofílica con mal control, realizándose diagnóstico diferencial con GEPA, neumonía crónica eosinofílica y aspergilosis broncopulmonar alérgica. Durante el ingreso se amplía estudio con ANA, ANCA, aPCC negativos, FR: 120 UI/m, alfa 1 antitripsina normal, orina normal, coprocultivos, estudio parásitos y prick test negativos, IgE e IgG *Aspergillus* negativo, IgE elevada frente a epitelio de gato, ecocardiograma transtorácico normal. Se realiza TAC con hallazgos de poliposis nasosinusal e infiltrados pulmonares transitorios. Cumpliría por tanto tres criterios de GEPA (11 puntos): asma, hipereosinofilia > 1.000 y afectación de senos paranasales. Se inicia tratamiento con prednisona a dosis altas asociando mepolizumab, con buena respuesta inicial, pendiente de ver evolución.

Comentarios. La GEPA suele debutar en edad adulta aunque puede aparecer en la adolescencia. Generalmente suele presentarse como un empeoramiento de un asma preexistente con eosinofilia y en fases posteriores angeitis. Puede afectar a múltiples sistemas y sin tratamiento puede ser letal por lo que es importante su diagnóstico.

Discolored leg syndrome. ***De la Iglesia Rivaya A, Baruque Rodríguez S, Méndez Sánchez A, Álvarez Menéndez L, Álvarez Blanco E, Pérez Méndez C.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Los exantemas petequiales en la infancia tienen un amplio diagnóstico diferencial. El siguiente caso presenta una etiología poco frecuente.

Caso clínico. Lactante de 2 meses de vida que acude a Urgencias por exantema petequial en ambas extremida-

des inferiores de corta evolución. Previamente, refieren un episodio de llanto intenso. No fiebre ni otros síntomas. Esa mañana, recibe la primera dosis de vacunas (hexavalente, neumococo, meningococo B y rotavirus). Una semana antes consulta por exantema maculopapular en miembro inferior derecho, realizándose analítica, sin alteraciones, y estudio de virus (incluyendo parvovirus), negativo. En la exploración, se observan múltiples lesiones petequiales milimétricas, en ambas extremidades inferiores, predominantemente en cara anterior. No hematomas ni equimosis. Resto normal. En la analítica, presenta 31.470 leucocitos con recuento diferencial normal, proteína C reactiva 41,2 mg/L y procalcitonina 1,02 ng/ml. Coagulación normal. Ingresa para observación, manteniéndose afebril, con excelente estado general y sin cambios en el exantema. Ante negatividad del hemocultivo, es alta. Impresiona de reacción cutánea a la vacuna, descrita como *discolored leg syndrome,* en su forma petequial pura. El exantema desapareció en 2-3 días y se realizó analítica de control de forma ambulatoria con normalización de parámetros.

Comentarios. El *discolored leg syndrome,* es una reacción vacunal que aparece una mediana de 12 horas tras su administración. Puede afectar a ambas extremidades y se acompaña, con frecuencia, de un episodio de llanto intenso. Las lesiones remiten en 2-3 días. Un pequeño porcentaje de casos recurre con la vacunación, pero no es motivo de contraindicación.

Simulación clínica de alta fidelidad en la formación de RCP: impacto en la calidad y retención de habilidades. ***Herrero Izquierdo L.*** *Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos. Evaluar el impacto de la simulación clínica de alta fidelidad en la formación de RCP, especialmente en la retención de conocimientos y la calidad de las compresiones torácicas.

Material y métodos. Se realizó un metaanálisis de ensayos controlados aleatorizados publicados entre diciembre de 2022 y enero de 2023. Se analizaron variables como la profundidad de las compresiones, la frecuencia de ventilaciones correctas y la retención de conocimientos a corto y largo plazo.

Resultados. La simulación de alta fidelidad mejoró significativamente la calidad de las compresiones torácicas (Fig. 1) y la retención de conocimientos a corto plazo (Fig. 2). Sin embargo, se observó una disminución en la retención a largo plazo, lo que subraya la necesidad de entrenamientos periódicos.

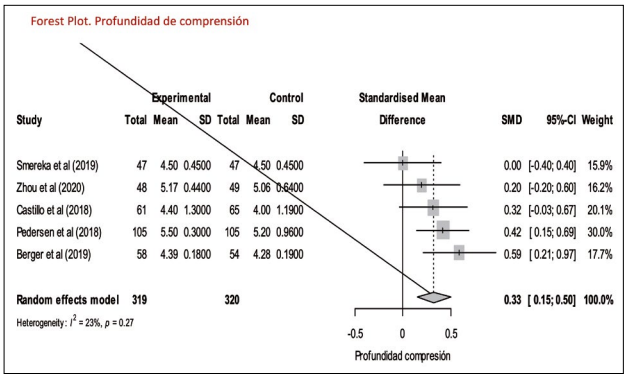

Figura 1.

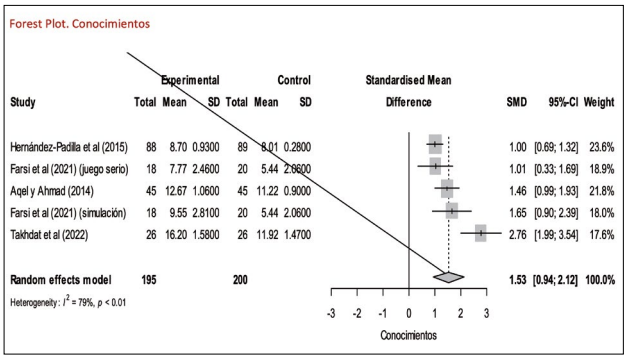

Figura 2.

Conclusiones. La simulación clínica de alta fidelidad es una herramienta eficaz para mejorar la formación en RCP, aunque se requiere formación continua para mantener las habilidades a largo plazo. La simulación es clave para mejorar la preparación de los profesionales en situaciones de emergencia.

Viernes 15 de noviembre • Aula 15. Planta primera

Síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal. ***Ornia Fernández C[1], Martínez García C[1], Rodríguez-Noriega Béjar L[1], Cabeza Antuña A[1], Martino Redondo P[1], Castellanos Mata A[1], Salcedo Fresneda O[1], Taborga Díaz E[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. [2]Centro de Salud El Cristo. Asturias.*

Introducción. El nervio trigémino está formado por fibras parasimpáticas, que inervan las glándulas salivares, y fibras simpáticas, que inervan vasos subcutáneos y glándulas sudoríparas. El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal se produce cuando un estímulo gustativo activa simultáneamente las glándulas salivares a través del sistema parasimpático y, erróneamente, los vasos cutáneos y glándulas

sudoríparas por el sistema simpático, resultando en eritema facial e hiperhidrosis.

Caso. Lactante de 6 meses sin antecedentes que, al iniciar la alimentación complementaria, muestra exantema en la región temporal y periocular mientras come fruta. Este exantema desaparece espontáneamente en pocos minutos sin otros síntomas. Durante una consulta, se administra fruta y se observa un exantema eritematoso en la misma zona, acompañado de sudoración. Se intensifica con la cantidad de fruta ingerida y es más notable con frutas ácidas. La exploración física es normal. Se establece el diagnóstico de síndrome de Frey.

Comentarios. Este síndrome se caracteriza por eritema facial unilateral o bilateral en la región inervada por el nervio auriculotemporal tras la estimulación gustativa, desapareciendo al finalizar esta. En niños puede relacionarse con traumas obstétricos, aunque existen casos idiopáticos. El diagnóstico es clínico y se recomienda un enfoque expectante con probable resolución a medio plazo.

Doctor, ¿qué es ese bulto? Quiste infundibular en Pediatría. ***Montejo Marcos B[1], De Pablo García M[1], García Ugarte B[1], Andrés Blanco L[1], San Segundo Nieto C[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur.Salamanca.*

Introducción. El quiste infundibular es el más frecuente de todos los quistes cutáneos. Suelen presentarse como nódulos dérmicos delimitados y puede objetivarse un punto visible que representa el folículo del que deriva el propio quiste. Pueden ser primarios o desarrollarse a partir de estructuras foliculares alteradas o de epitelio implantado de forma traumática. En algunos casos se asocian al síndrome de Gardner o de Gorlin. También se han observado tras la toma de inhibidores de BRAF, imiquimod y ciclosporina.

Caso clínico. Presentamos a un niño de 2 años sin antecedentes personales de interés con un nódulo cutáneo único, de 0,5 cm en antebrazo derecho de tres semanas de evolución que tratan inicialmente con mupirocina tópica, sin mejoría aparente. Se realiza interconsulta con Dermatología, que informa de quiste infundibular. Ante la ausencia de sintomatología asociada, las características del nódulo y la presencia de una lesión única recomiendan actitud expectante y revisión en 6 meses.

Comentarios. Clínicamente puede resultar difícil diferenciar los tipos de quistes. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con lipoma, furúnculo, quiste pilonidal, esteatocistoma y hallazgos cutáneos del síndrome de Gardner, entre otros. Suelen tener un crecimiento lento y baja tasa de malignidad, es por ello por lo que no se recomienda la escisión quirúrgica de rutina. Alrededor del 1% de los quistes epidermoides sufren una transformación maligna a carcinoma de células escamosas y de células basales. Entre los factores desencadenantes posibles de malignidad se encuentran la irritación crónica y repetida, infección, radiación ultravioleta e inmunosupresión.

Retraso diagnóstico de malformación anorrectal: reporte de un caso. ***Valdés Rodríguez D[1], González Guerrero C[1], Pérez Suárez I[1], Navas Méndez de Andés F[1], Pulache Chávez HD[1], Andrés Andrés AG[1], Rosell Echevarría MJ[2], Arredondo Montero[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las malformaciones anorrectales constituyen un grupo de alteraciones congénitas complejas que pueden incluir anomalías a distintos niveles (colon sigmoide, recto y ano). Su diagnóstico suele realizarse en los primeros días de vida. Una identificación temprana es clave para su adecuado manejo y evolución.

Caso clínico. Recién nacida a término, mujer, en la que al nacimiento se reportó una exploración genital y anal normal. Tras ser dada de alta, presentó un estreñimiento pertinaz con irritabilidad franca, además de una distensión abdominal progresiva que precisó de valoración en Urgencias Pediátricas hasta en dos ocasiones. Tras la imposibilidad por parte de la familia de introducir los supositorios con glicerina pautados por su pediatra, se derivó al servicio de Cirugía Pediátrica que valoró clínicamente la malformación anorrectal tipo fístula perineal. Dada la distensión abdominal considerable, se trató con antibioterapia e irrigaciones rectales. Fue intervenida quirúrgicamente realizando una anorrectoplastia sagital posterior, con una evolución favorable.

Comentario. Es fundamental realizar una exploración exhaustiva en todo recién nacido, especialmente de la región perineal, ya que los hallazgos clínicos de este tipo de malformaciones pueden ser sutiles. Un diagnóstico temprano es esencial para el adecuado manejo de la patología.

Lo que esconde la fimosis. ***Andrés Blanco L[1], Martín Galache M[1], De Pablo García M[1], Montejo Marcos B[1], San Segundo Nieto C[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. El doble meato uretral es una malformación congénita poco frecuente en la que se presentan dos aber-

turas en la uretra, que pueden estar ubicadas en posición fisiológica o ectópica. El diagnóstico se alcanza mediante una exploración física detallada, más llamativa en varones. Pruebas de imagen como la uretrografía retrógrada o la ecografía ayudan a evaluar la anatomía y funcionalidad de ambas vías. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos o presentar síntomas como disuria o infecciones urinarias recurrentes.

Caso clínico. Lactante varón de 18 meses, de nacionalidad marroquí, asintomático, se somete a una circuncisión por motivos culturales en su país de origen. En la consulta de Atención Primaria se identifica, de forma incidental, un posible meato urinario accesorio. Tras la observación de una micción se confirma la doble salida meatal. Se deriva a Cirugía Pediátrica, donde se confirma el diagnóstico de doble meato uretral. Dado que el paciente permanece asintomático, se opta por una actitud expectante sin intervención quirúrgica de momento.

Comentarios. El doble meato uretral constituye una condición poco prevalente, que en ocasiones puede pasar desapercibida y acompañarse de otro tipo de malformaciones, por lo que es importante su diagnóstico y detección temprana. El tratamiento se determina según los síntomas y la anatomía. Si no hay síntomas, no se requiere intervención; sin embargo, en presencia de obstrucción, alteración del flujo o infecciones frecuentes y, dependiendo del tipo de malformación, se puede realizar una intervención quirúrgica, como una meatoplastia o la exéresis de la uretra accesoria dorsal.

Úlcera de Lipschütz: aunque duele, si la conoces evitarás mucho dolor. ***De la Iglesia Rivaya A, Álvarez Menéndez L, de Juan Vázquez D, Bueno Pardo S, González García J.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. Las úlceras genitales agudas son un motivo de consulta infrecuente en la edad pediátrica. Entre sus causas se incluye el abuso sexual, que produce una gran preocupación personal y familiar. Conociendo la entidad que presentamos, podemos evitar, no solo pruebas innecesarias, sino también situaciones desagradables.

Caso clínico. Niña de 11 años, sana, que consulta por lesiones genitales dolorosas y de aparición brusca de 24 horas de evolución. Febrícula en días previos. Refiere aumento del flujo vaginal, de aspecto blanquecino, sin prurito ni mal olor en los últimos dos meses. No menarquia. Niega relaciones sexuales. No traumatismos ni ingesta de fármacos. Se observan úlceras costrosas, de pequeño tamaño y simétricas en región inferior de labios vulvares, así como eritema y edema vulvar bilateral. No adenopatías locales. Se recoge cultivo de orina, patógenos genitales y virus. Ante sospecha de úlcera de Lipschütz, se decide alta con tratamiento sintomático, explicando a la paciente y a su familia el probable diagnóstico y su carácter benigno. Mejoría progresiva de las lesiones, presentando imagen "en espejo" inicialmente hasta la resolución completa en diez días. La negatividad de las pruebas microbiológicas confirma el diagnóstico.

Comentarios. La úlcera de Lipschütz es una patología de etiología desconocida que se caracteriza por úlceras dolorosas, simétricas y de inicio agudo. Es característica de mujeres jóvenes sexualmente inactivas. El tratamiento es sintomático y las lesiones se resuelven en 2 o 3 semanas sin cicatrices. Conocer esta entidad puede evitar procesos innecesarios y situaciones desagradables a la paciente y su familia.

Caso de apendicitis aguda con una anatomía patológica peculiar. ***Escobar Hernaiz B[1], Sus Usero J[1], Estefan Andrés MF[1], Balbuena Mejías Y[1], Molano Acosta M[1], Liras Muñoz J[2], Molnar A[2], Cebrián Muiños MC[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La apendicitis granulomatosa ocupa una frecuencia inferior al 2% de las apendicectomías. La etiología puede ser infecciosa y no infecciosa (diverticulitis, enfermedad de Crohn, reacciones a cuerpo extraño, tumores y sarcoidosis), aunque la causa más frecuente es idiopática.

Caso clínico. Varón de 7 años presenta dolor abdominal y disuria desde hace 10 días, acompañándose de fiebre de 72 horas, sin otra sintomatología. Como antecedentes, seguido por cardiología por válvula aórtica bicúspide. En la analítica destacaba leucocitosis, PCR alta y ligera anemia. Cirugía Pediátrica valoró clínica, exploración y pruebas y decidió exploración quirúrgica. Se realizó apendicectomía laparoscópica sin incidencias, encontrando una apendicitis perforada. Al mes de la intervención, ante el hallazgo anatomo-patológico de granulomas con células gigantes multinucleadas en la pieza extraída, se realiza estudio para hongos y micobacterias. Además, se contacta con Pediatría de Atención Primaria para realizar serologías de *Yersinia, Brucella* y *Salmonella* y comunicar la especial atención en síntomas digestivos sugerentes de enfermedad inflamatoria intestinal. En la revisión histológica de la pieza, no se observa positividad en tinciones de PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen, pero se objetivan estructuras que impresionan de cuerpos extraños cristaloides. En Atención Primaria se obtienen resultados negativos para *Brucella* y el hemograma mostró leve linfocitosis con monocitosis, aunque no se consigue realizar serología para Salmonella ni Yersinia. El paciente se mantiene asintomático.

Figura 1.

Figura 2.

Comentarios. La apendicitis granulomatosa puede producirse por reacción a cuerpo extraño y se resuelve con tratamiento quirúrgico. Sin embargo, es importante descartar otras posibles causas sistémicas e infecciosas de la misma.

Mamá, no puedo mover el cuello. ***Cancho Soto T, Sumpsi Sánchez C, Bullón González I, Pérez Porra S, Segovia Molina I, Campo Fernández MN, Salamanca Zarzuela B, Cancho Candela R.*** *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

La tortícolis es una consulta frecuente en Urgencias Pediátricas. La subluxación atlanto-axial rotatoria es una causa común de tortícolis adquirida en edad pediátrica.

Casos clínicos (Figs. 1 y 2)**. Caso 1.** Niña de 3 años, con desviación cefálica izquierda de una semana, sin otra clínica. Afebril. Proceso infeccioso hace 2 semanas. En la exploración, limitación para las rotaciones activas, con analítica sanguínea y radiografía cervical normales. Se solicita TAC observando una subluxación rotatoria atlanto-axoidea grado I. Se inmoviliza con collarín durante 7 días, resolviéndose el cuadro.

Caso 2. Niño de 5 años, con tortícolis desde hace 24 horas, sin trauma ni clínica infecciosa. En exploración, lateralización cervical izquierda con limitación a la rotación y flexión. Se solicita TAC objetivándose una subluxación rotaria atlanto-axoidea grado II. Se inmoviliza a la paciente durante 7 días con collarín, con resolución de la clínica.

Caso 3. Niña de 20 meses, con dolor cervical súbito sin traumatismo. Hace cinco días, fiebre con clínica gastrointestinal. En la exploración, dificultad para la extensión y lateralización izquierda. Analítica sanguínea y ecografía de partes blandas normales, realizándose TAC cervical visualizándose, una subluxación rotatoria atlantoaxoidea grado I. Precisa ingreso para analgesia intravenosa e inmovilización, con resolución de la clínica en 3 días.

Comentarios. Los precipitantes comunes incluyen traumatismos, cirugía faríngea, un proceso inflamatorio cervical o infección respiratoria superior. El diagnóstico diferencial incluye anomalías de la columna vertebral superior y tumores de la fosa posterior o médula espinal. El tratamiento para casos leves es el collar cervical y para los casos más graves, la tracción cervical seguida de inmovilización e intervención quirúrgica.

Microcalcificaciones testiculares como hallazgo incidental. ***Escalona Gil AM, Jiménez Domínguez A, Martín Galache M, De Pablo García M, Domínguez Sevillano B.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las microcalcificaciones testiculares constituyen un hallazgo radiológico infrecuente (prevalencia 2%) en la población pediátrica. Suelen ser asintomáticas y bilaterales y se definen como imágenes hiperecogénicas, sin sombra

acústica posterior, de 1-3 mm presentes en el parénquima testicular.

Caso clínico. Varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias Pediátricas por dolor testicular izquierdo desde hacía 12 horas con mejoría parcial tras administración de analgesia. Se encontraba afebril, sin náuseas ni vómitos. No presentó traumatismo previo, ni clínica miccional concomitante. No refería clínica infecciosa las semanas previas. Había presentado episodios similares de dolor testicular, aunque de menor duración. La exploración física general no presentó alteraciones. A la exploración genital, únicamente destacaba leve aumento de tamaño de testículo izquierdo y dolor a la palpación del mismo. El reflejo cremastérico se encontraba conservado y la maniobra de Prehn fue positiva. Se realizó ecografía *Doppler* testicular en la que se descartó patología escrotal aguda. Como hallazgo casual, se objetivaron microcalcificaciones parenquimatosas testiculares bilaterales dispersas, por lo que se recomendó seguimiento clínico y control ecográfico periódico.

Comentarios. A pesar de que las microcalcificaciones testiculares son infrecuentes en la edad pediátrica, debemos conocer su asociación con entidades como criptroquidia, torsión tesicular, varicocele o tumores testiculares, entre otras. Se recomienda autoexamen manual rutinario principalmente en aquellos pacientes con factores de riesgo a partir de la pubertad, y seguimiento ecográfico anual.

No te olvides de explorar. ***Iglesias Oricheta M[1], Herreras Martínez A[1], Rodrigo Fernández A[1], Escudero Villafañe A[1], Fernández Rodríguez L[1], Valdés Rodríguez D[1], Pou Blázquez A[1], Arredondo Montero J[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El absceso perianal se trata de una patología frecuente en el primer año de vida, predominantemente en varones. Alrededor de los 1-3 meses de vida existe un pico de producción de testosterona relacionado con un aumento de la secreción de las glándulas anales y su colonización por la flora intestinal.

Caso clínico. Lactante de 5 meses que acude por tercera ocasión en una semana a Urgencias Pediátricas por irritabilidad y rechazo de la ingesta. Afebril, sin otra clínica asociada. La exploración física es anodina pero al retirar el pañal se visualiza en zona perianal una induración de 2 cm de diámetro, fluctuante, dolorosa a la palpación y con aumento de temperatura local, compatible con absceso perianal. Se drena quirúrgicamente el mismo con abundante salida de material purulento recogiéndose muestra para cultivo y pautándose antibioterapia oral. A las 48 horas requiere nuevo drenaje de material purulento con buena evolución posterior.

Comentario. Es primordial una exploración minuciosa de todo lactante, incluyendo la zona del pañal, porque puede pasar desapercibo el origen del motivo de consulta. En el caso de los abscesos perianales pequeños y sin repercusión sistémica el manejo es conservador y si es insuficiente está indicado tratamiento antibiótico. En abscesos de gran tamaño o con fiebre se requiere drenaje quirúrgico, teniendo en cuenta el riesgo de progresión a fístula perianal que conlleva.

Remanente uracal infectado, ¿es frecuente en la infancia? ***García Terrazas A, Ferlini RL, Urquiza Físico J, Almeida De Miranda G, Gonzalo San Esteban A, Oquillas Ceballos A, Melgosa Peña M, Tejero Pastor L.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El uraco es un remanente tubular embriológico extraperitoneal, involución del alantoides, que conecta la vejiga con la pared abdominal anterior (ombligo). Posterior al nacimiento suele regresar y obliterarse, originando el ligamento umbilical, aunque queda permeable en 1-2%. Diagnóstico por ecografía con 75-90% de éxito. Es importante extirparlo ante evidencia de malignización tardía hasta en el 50%.

Caso clínico. Niña de 8 años con antecedente de linfadenitis cervical por *Mycobacterium avium complex,* y estreñimiento tratado con Casenlax, acude a Urgencias por supuración umbilical, tras cuadro de 4 días de abdominalgia tipo cólico, sin otra clínica, que había motivado consultar dos veces más en urgencias. Afebril. A la exploración, abdomen doloroso de forma difusa, más intenso en fosa ilíaca derecha con importante defensa a dicho nivel. Eritema y supuración purulenta a nivel umbilical. Se solicita analítica sanguínea (anodina), y ecografía abdominal, hallando a nivel de retroumbilical de pared abdominal anterior, colección fusiforme de 17x15,3 mm con contenido espeso y cambios inflamatorios a nivel de la pared, confirmándose origen uracal dada su localización, sin demostrar comunicación valorable con la vejiga. Ingresa para recibir antibioterapia intravenosa con amoxicilina-clavulánico, aunque presenta empeoramiento clínico y 3 días después se realiza abordaje laparoscópico para escisión. Se extirpa completamente el remanente uracal en contacto con la cúpula vesical, con buena evolución posterior y resolución de la clínica.

Conclusiones. El remanente uracal es una patología poco frecuente y rara en la infancia, pero una vez que presenta clínica, normalmente infecciosa, debe retirarse para evitar complicaciones futuras.

Una causa poco común de dolor lumbar, a propósito de un caso. ***Rodríguez-Noriega Béjar L[1], Martínez García C[1], Ornia Fernández C[1], Herrero Fernández J[2].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. [2]Centro de Salud de Pola de Siero. Siero.*

Introducción. El número de consultas por dolor lumbar en la edad pediátrica ha ido en aumento en los últimos años. Una buena anamnesis y un correcto diagnóstico diferencial son claves para excluir causas graves y la necesidad de tratamientos específicos. Se presenta el caso de una mujer de 13 años con lumbalgia crónica.

Caso clínico. Mujer de 13 años, sin antecedentes de interés, que consulta por dolor lumbo-sacro de un año de evolución sin traumatismo previo. Refiere que empeora con deportes de impacto o bipedestación prolongada. No refiere síntomas neurológicos ni mejoría con antiinflamatorios orales. A la exploración, la paciente presenta buen estado general, con una hiperlordosis marcada, sin dolor ni limitación funcional significativa de columna dorso-lumbar. La fuerza, la sensibilidad y los reflejos son normales. Se realizó radiografía dorsolumbar donde se apreció imagen lumbar susceptible de síndrome de Bertolotti. El diagnóstico se confirmó con un TAC que mostró una megaapófisis transversa de L5 que articulaba con el ala sacra derecha en presencia de cambios degenerativos. Se realizó manejo conservador con medidas higiénico-dietéticas, ejercicio y rehabilitación física.

Comentarios. El síndrome de Bertolotti es una causa frecuente de dolor lumbar de características mecánicas en pacientes jóvenes, y se caracteriza por el agrandamiento anómalo de las apófisis transversas de la vértebra lumbar más caudal, que puede articular o fusionarse con el sacro. El tratamiento es sintomático con antiinflamatorios, rehabilitación y actividad física. El conocimiento de esta patología y su imagen característica es importante para el diagnóstico diferencial de un dolor lumbar crónico.

Ombligo cutáneo, presentación y manejo. A propósito de un caso. ***Crespo Estrada J, Ferlini RL, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El ombligo cutáneo es una malformación congénita que consiste en un crecimiento de la piel en el tronco del cordón umbilical. Aunque es una entidad poco frecuente, se trata de la tercera patología más común de esta región, solo por detrás de la hernia y el granuloma.

Figura 1.

Figura 2.

Caso clínico (Figs. 1 y 2). Neonato que a la exploración presenta una extensión redundante de piel que rodea parcialmente el cordón umbilical. No se observan secreciones, signos ni síntomas inflamatorios o infecciosos. Se reevalúa a la paciente a los 2 meses, presentando una retracción espontánea del muñón casi total, quedando unos mínimos restos cutáneos. Además de estos, la única clínica asociada es una hernia umbilical con un defecto pequeño. En este caso no se piden pruebas complementarias tales como la ecografía al no haber presentando clínica en ningún momento. Se realizará una nueva revisión en 4 años para control evolutivo, pudiendo ser posible una intervención a esta edad tanto estética de la piel redundante como una corrección del defecto de la pared.

Conclusión. El ombligo cutáneo es una entidad que no tiene significación patológica de manera aislada y que en muchos casos tiende a autolimitarse sin necesidad de intervención médica o quirúrgica.

"Doctor, cuando estornudo se me hincha el ojo". ***Herreras Martínez A, Muñiz Fontán M, Pulache Chávez HD, Iglesias Oricheta M, Rodrigo Fernández A, Escudero Villafañe A, Fernández Rodríguez L, Ariztegui Hoya L.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El enfisema orbitario suele ser secundario a un traumatismo significativo, aunque en ocasiones este puede ser poco aparente como una maniobra de Valsalva. Descrito como una complicación potencial de las fracturas orbitarias, se objetiva hasta en un 50% de las mismas. Presenta habitualmente una evolución espontánea favorable, sin embargo, no está carente de complicaciones potenciales.

Caso clínico. Niño de 9 años que acude por traumatismo en globo ocular derecho tras recibir impacto con un lápiz. Refiere tumefacción y dolor palpebral derechos. Destaca aumento de la tumefacción palpebral al sonarse. Exploración física: tumefacción y edema palpebral inferior con crepitación y pequeño desgarro conjuntival junto a restos del cuerpo extraño. Se interconsulta a Oftalmología que confirma el enfisema orbitario e indica tratamiento antibiótico oral y tópico. Reacude tras 24 horas presentando diplopía y aumento de la crepitación palpebral inferior derecha, realizándose TAC orbitario que muestra extenso enfisema orbitario sin objetivarse presencia de fracturas. Resolución espontánea en aproximadamente una semana con controles periódicos por Oftalmología dentro de la normalidad.

Comentarios. El enfisema orbitario en ausencia de fractura orbitaria es una entidad extremadamente infrecuente. Se han descrito casos de enfisema espontáneo tras maniobras de Valsalva. Los estudios de imagen como el TAC son fundamentales para valorar el daño del nervio óptico. La mayoría de casos se resuelven con tratamiento conservador. Es importante una buena anamnesis y exploración física para detectar a tiempo las posibles complicaciones y prevenir los daños en el nervio óptico.

Un hallazgo casual con movimiento paradójico: un caso de parálisis diafragmática en Pediatría. ***García Guilabert MC[1], Martino Redondo P[1], Simón Bernaldo de Quirós C[1], Díaz Sierra L[1], Sánchez García I[1], Suárez Abella M[1], Amat Valero S[2], Gutiérrez Martínez JR[1].*** *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; [2]Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La parálisis diafragmática es una condición poco frecuente en la que el diafragma pierde su capacidad de moverse adecuadamente por afectación neuromuscular o bien por lesión del nervio frénico. Esta alteración puede ser congénita o deberse a causas secundarias (parto instrumental, traumatismos, cirugías, tumores…) y sus manifestaciones clínicas abarcan desde casos asintomáticos hasta insuficiencia respiratoria o síntomas digestivos.

Caso clínico. Lactante de 6 meses sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por fiebre de 39,5ºC y cuadro catarral de 24 horas de evolución. A la auscultación, se oyen crepitantes en base derecha. Se realiza radiografía de tórax donde se observa condensación retrocardíaca izquierda y elevación asimétrica del diafragma derecho. Se realiza ecografía pulmonar, observando clara disminución de la movilidad diafragmática derecha. Se realiza ingreso para tratamiento antibiótico de la neumonía y se inicia estudio con impresión diagnóstica de parálisis diafragmática derecha. El paciente es visto por Neumología Pediátrica, que indica pautas preventivas (evitación estricta de exposición a humo de tabaco, vacunación, vigilancia precoz de infecciones respiratorias…) y valoración por Cirugía Pediátrica, que recomienda la corrección quirúrgica como tratamiento definitivo, con rehabilitación respiratoria posterior.

Comentarios. La parálisis diafragmática puede presentarse como hallazgo radiológico casual pero debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de pacientes pediátricos con infecciones respiratorias de repetición o disnea de esfuerzo. Ante sospecha de parálisis diafragmática, la ecografía pulmonar permite valorar la movilidad diafragmática. El tratamiento definitivo de la parálisis diafragmática es la fijación quirúrgica del diafragma.

Obstrucción nasal, ¿patología banal? ***Bernardo García C[1], Castro García-Montesinos T[1], Gándara Samperio C[1], García Blanco C[1], Pérez Santos AB[1], Orizaola Ingelmo A[1], Gutiérrez Pascual D[1], Pérez Mora RM[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La causa principal de obstrucción nasal en neonato y lactante es la rinitis inflamatoria o infecciosa. Menos frecuentes son causas congénitas, neoplásicas, traumáticas o iatrogénicas. Es el pediatra quien alertará ante signos y síntomas de patologías menos frecuentes pero graves que deben diagnosticarse precozmente.

Caso clínico. Neonata de 18 días de vida que acude a Urgencias derivada por su pediatra por infección respiratoria de vías altas y dificultad respiratoria asociada a rinitis

de 24 horas de evolución. La familia refiere episodios frecuentes de rinitis desde el nacimiento, que han precisado tratamiento con budesonida nasal. A la exploración destaca discreto tiraje subcostal y auscultación pulmonar con ruidos transmitidos de vías altas. Dada evolución progresiva, se decide inicio de tratamiento corticoideo inhalado e ingreso para estudio y vigilancia clínica. Durante el ingreso precisa durante 4 días soporte respiratorio de alto flujo por aumento de trabajo y acidosis respiratoria. Se solicita tomografía computarizada (TC) craneal en el que se objetivan hallazgos sugestivos de estenosis de la apertura piriforme. Valorado por Otorrinolaringología, que indica mantener tratamiento corticoideo intranasal y solicita RM cerebral para descartar malformaciones asociadas (pendiente).

Conclusiones. La estenosis de la apertura piriforme es una alteración infrecuente que cursa con clínica de obstrucción de la vía alta en neonatos y lactantes. Su diagnóstico se realiza mediante TC de fosas nasales cuando el diámetro transverso máximo del orificio piriforme es menor de 11 mm. Entra en el diagnóstico diferencial de obstrucción nasal en neonatos junto con atresia de coanas, encefalocele nasofaríngeo y tumores nasales.

Malformación dérmica con sorpresa oculta. ***Sánchez Mengíbar H[1], Fernández González S[1], Gómez Menduiña J[1], López Santos A[1], Infante López M[2], Matías del Pozo V[2], Sánchez Minguez A[2], Torres Ballester I[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El lipomielocele es una malformación del tubo neural cerrado que suele ocurrir entre la quinta y/o sexta semana de gestación. Concretamente, es una herniación del líquido cefalorraquídeo, meninges y tejido neural, asociando un lipoma. Suele localizarse en región lumbo-sacra. La incidencia de los disrafismos espinales es de 1-2 casos/1.000 recién nacidos vivos (se estima que un 2% corresponden a disrafismos cerrados, dentro del grupo, el lipomielocele es un diagnóstico muy raro).

Caso clínico (Fig. 1)**.** Recién nacida, a término, con somatometría adecuada. Madre sin antecedentes de interés y embarazo controlado. Parto eutócico, con adecuada adaptación a la vida extrauterina. Durante el período perinatal, se constata una tumoración blanda pediculada de 4x3 cm en zona sacrococcígea de base ancha, aumento y desviación del pliegue glúteo hacia la derecha, con fosita paramedial izquierda, sin otras malformaciones visibles. En la ecografía y resonancia, se objetiva lipomielocele, con médula anclada a nivel de S1. Clínicamente, la paciente tenía buen tono axial y de extremidades, con reflejos arcaicos y osteotendinosos presentes, movimientos activos, con tránsito y diuresis conservadas. Sin asimetrías. Tras valoración por Neurocirugía, se indica tratamiento quirúrgico a partir de los 3 meses de vida. Actualmente, en espera.

Figura 1. Lipomielocele.

Comentarios. El lipomielocele es una enfermedad de presentación poco frecuente. Destaca su posible asociación a otras malformaciones dérmicas, neurológicas y ortopédicas. Su diagnóstico es radiológico, mediante resonancia magnética nuclear. Requiere de un abordaje multidisciplinar y de un diagnóstico precoz para intentar evitar las secuelas que pueda conllevar y así reducir su comorbilidad.

Presentación de un caso: sinusitis etmoidal y celulitis orbitaria complicada con absceso intracraneal. ***Moriana Río N, Gómez Menduiña J, Fernández de la Mano S, Fraile Manzano MI, Sánchez Mengívar H, Alfaro González M, Barrio Alonso MP.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Se presenta el caso de una paciente de 9 años con antecedentes de alergia ambiental y broncoespasmo de repetición en tratamiento con salbutamol inhalado.

Antecedentes personales y familiares. No antecedentes patológicos en Otorrinolaringología. No antecedentes familiares de interés.

Historia actual. La paciente acude a Urgencias Pediátricas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid por inflamación de hemicara derecha, visión borrosa del ojo derecho, rinorrea y lagrimeo tras el diagnóstico de sinusitis por su pediatra de Atención Primaria.

Diagnóstico. Se diagnostica de sinusitis etmoidal complicada con celulitis preseptal por lo que ingresa para inicio de antibioterapia intravenosa.

Evolución y tratamiento. A su ingreso, se solicita TAC (tomografía axial computarizada) craneal y se inicia tratamiento intravenoso con cefotaxima y clindamicina durante 4 días, tras mejoría clínico-analítica se cambia el tratamiento a amoxicilina-clavulánico intravenoso durante 6 días. No signos de focalidad neurológica ni de hipertensión intracraneal durante el ingreso. Durante el seguimiento hospitalario, el noveno día de ingreso se observa en TAC craneal una colección intracraneal subyacente a seno frontal derecho y se interviene quirúrgicamente. Posteriormente, pasa a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con antibioterapia intravenosa: cefotaxima, vancomicina y metronidazol. Ante la sospecha de reacción medicamentosa se suspenden vancomicina y metronidazol y se inicia tratamiento con linezolid manteniendo la cefotaxima hasta completar 25 días de antibioterapia. Se decide alta y continuar tratamiento domiciliario dos semanas más.

Seguimiento. Al alta, en seguimiento por pediatra de Atención Primaria, Neurocirugía y Otorrinolaringología con adecuada evolución de la incisión quirúrgica y sin nuevos signos de infección intracraneal.

Úlceras por presión en Pediatría: prevención y manejo. ***Escudero Villafañe A, Ricoy Chaín E, Pérez Suárez I, Hevia Tuñón A, Fernández Rodríguez L, Iglesias Oricheta M, Rodrigo Fernández A, Herreras Martínez A.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las úlceras por presión (UPP) en la población pediátrica, aunque menos frecuentes que en adultos, son una entidad que considerar en niños inmovilizados.

Caso clínico. Paciente de 11 años con diagnóstico de epifisiolisis tipo II en la tibia distal derecha, es intervenida quirúrgicamente por parte de Traumatología, realizándose una osteosíntesis con tornillos reabsorbibles. Posteriormente, es inmovilizada con una férula suropédica. La paciente no realiza las revisiones pautadas y, seis semanas después, acude al Servicio de Urgencias Pediátricas para retirada de la férula. Tras verificar la consolidación de la fractura mediante radiografía, se retira la férula, revelando una úlcera por presión tipo II en el talón del pie inmovilizado, con signos de infección (mal olor y supuración). Se realiza desbridamiento y cura de la úlcera con Iruxol y Aquacel planta, indicándose curas en su centro de salud cada 48-72 horas y seguimiento evolutivo por parte de Traumatología.

Conclusión. La prevención de las úlceras por presión (UPP) resulta un punto clave en su manejo. En los casos relacionados con inmovilizaciones ortopédicas, el adecuado vendaje de algodón sobre las prominencias óseas antes de la colocación de férulas o yesos es esencial para prevenir estas lesiones. En UPP ya establecidas, la limpieza y el desbridamiento son fundamentales para reducir la carga bacteriana en lesiones contaminadas o infectadas. Además, la utilización de apósitos de plata mejora la eficacia del tratamiento. Los antibióticos sistémicos solo están indicados en presencia de signos de diseminación de la infección, como celulitis, sepsis u osteomielitis.

Quiste ovárico gigante en paciente adolescente con distensión abdominal progresiva: reporte de un caso. ***Pulache Chavez HD[1], Navas Méndez de Andés F[1], González Guerrero C[1], Valdés Rodríguez D[1], Rodríguez Ruiz M[2], Andrés Andrés AG[1], Arredondo Montero J[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Ante una paciente adolescente con distensión abdominal progresiva deben considerarse múltiples entidades en el diagnóstico diferencial, generalmente de carácter benigno. Aunque principalmente corresponden a procesos gastrointestinales, respecto a las mujeres se deben considerar los procesos ginecológicos, como el embarazo o los quistes anexiales.

Caso clínico. Paciente mujer de 13 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de relevancia y menarquia desde hace un año que acudió a urgencias por distensión abdominal progresiva de aproximadamente 2 meses de evolución. La exploración constató la presencia de distensión abdominal difusa,

sin defensa ni irritación peritoneal. Se solicitó una analítica de sangre urgente, sin alteraciones. Se realizó una ecografía abdominal, documentándose una masa quística intraperitoneal de 30x11 cm, con septos en su interior. Ante dichos hallazgos, se decidió hacer una tomografía computarizada que sugirió dependencia anexial y que mostró hidronefrosis derecha y compresión de estructuras retroperitoneales. Se solicitaron marcadores tumorales séricos, que fueron negativos. La laparoscopia exploradora confirmó la existencia de un quiste ovárico izquierdo y previa punción intraoperatoria del mismo y evacuación de 2,8 L de líquido seroso, se realizó una quistectomía ovárica izquierda. La paciente evolucionó favorablemente. Actualmente se encuentra asintomática y en seguimiento evolutivo.

Comentarios. Ante una paciente adolescente mujer con distensión abdominal progresiva hay que considerar múltiples etiologías, incluyendo patologías anexiales. En relación con las de carácter benigno, un diagnóstico precoz permite una intervención más sencilla, segura y con una mayor tasa de preservación ovárica. En el caso de etiologías malignas, un diagnóstico precoz es crucial para mejorar su pronóstico.

Úlcera por decúbito iatrogénica en paciente pediátrica: consideraciones diagnósticas y terapéuticas. ***González Guerrero C[1], Navas Méndez de Andrés F[1], Puchale Chavez HD[1], Valdés Rodríguez D[1], Pérez Suárez I[1], Fernández García A[1], Arredondo Montero J[2].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las úlceras por decúbito son lesiones poco frecuentes en población pediátrica, lo que obliga a tener un alto índice de sospecha diagnóstica, especialmente en la primera infancia.

Caso clínico. Niña de 2 años sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes que presentó fractura tibial tratada con ferulización durante dos semanas. A su retirada, se objetivó una lesión eritematosa por decúbito en región aquílea sin solución de continuidad ni necrosis. Debido a la persistencia de limitación funcional, se decidió prolongar la ferulización una semana, tras lo cual se constató la presencia de necrosis cutánea franca con úlcera por decúbito grado IV. Esta lesión fue manejada durante 1 mes con en curas oclusivas y povidona iodada, sin ningún desbridamiento. Tras una evolución tórpida con múltiples esfacelos y mal olor en el lecho, la paciente acudió a Urgencias Pediátricas donde se descartó afectación ósea y se derivó al Servicio de Cirugía Pediátrica. Este realizó desbridamiento bajo sedoanalgesia y curas oclusivas con apósitos antibacterianos hidropoliméricos, logrando la cura de la lesión tras un mes de tratamiento.

Comentario. La baja incidencia de úlceras por decúbito pediátricas obliga a tener un elevado índice de sospecha. El entrenamiento específico en profesionales que no trabajen con pacientes pediátricos es fundamental para evitar casos de complicaciones iatrogénicas.

Causa infrecuente de obstrucción intestinal. ***Olarte Ingaroca SE, Crehuet Gramatyka D, Hortelano Romero E, Calvo Penín C, Sánchez Pulido LJ, Álvarez Muñoz V.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Los tricobezoars son una patología asociada a problemas psiquiátricos, debido a la tricofagia. Pueden producir problemas obstructivos a nivel del tracto gastrointestinal que requieran de intervención quirúrgica.

Niña de 9 años, sin antecedentes de interés, acude a Urgencias por dolor abdominal generalizado de 4 días de evolución, asociado a vómitos y ausencia de deposiciones, con exploración compatible de obstrucción intestinal. En la radiografía de abdomen se evidencia obstrucción intestinal y mediante tomografía computarizada (TC) se confirma la obstrucción mecánica sin lograr definir la causa. Se interviene de urgencia por laparoscopia exploradora con evidencia de distención de asas intestinales y cambio de calibre debido a una masa intraluminal. Se realiza resección intestinal y anastomosis término-terminal. Finalmente se aprecia hallazgo de tricobezoar indurado dentro de la luz intestinal. Evoluciona favorablemente con correcta tolerancia vía oral siendo dada de alta al 6º día postoperatorio, actualmente asintomática a nivel abdominal, en seguimiento por salud mental (Figs. 1, 2 y 3).

El tricobezoar es una causa inusual de obstrucción mecánica, frecuentemente se localiza a nivel gástrico, de forma muy poco frecuente la masa se puede originar a nivel intes-

Figura 1.

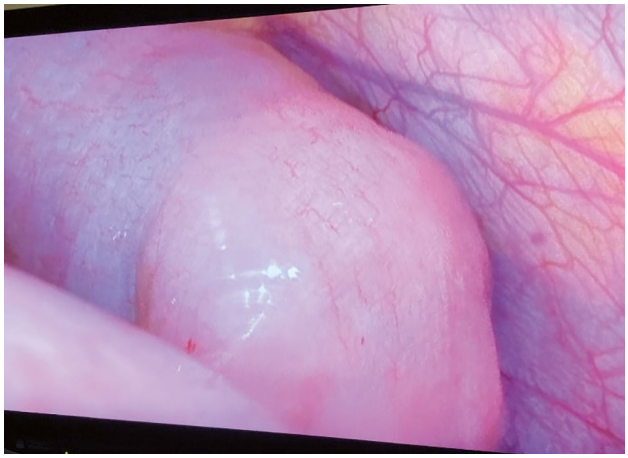

Figura 2.

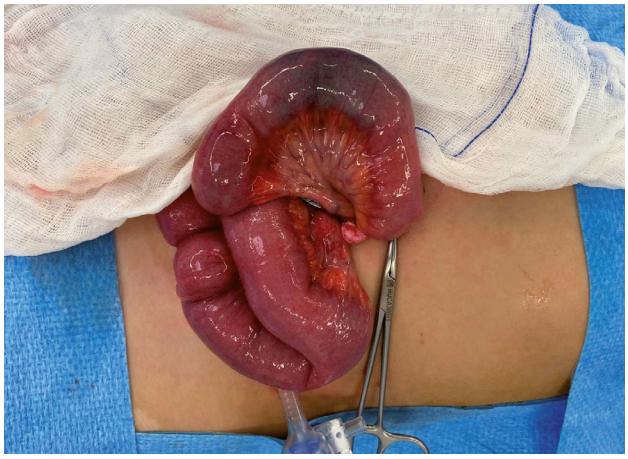

Figura 3.

tinal, siendo el íleon terminal la localización intestinal más frecuente, como en nuestro caso. Su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, aunque en casos seleccionados a nivel gástrico se puede valorar tratamiento con sustancias que disuelvan la masa capilar. Es muy importante el manejo psiquiátrico con apoyo psicológico de estos pacientes para evitar las recidivas.

Utilización de verde de indocianina para la preservación de vasos linfáticos en la cirugía de varicocele infantil. ***Ferlini RL, Crespo Estrada J, Ortega Escudero M, Alonso Arroyo V, Hernández Díaz C, Ayuso González LD, Gutiérrez Dueñas JM.*** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El varicocele es la dilatación anormal de las venas testiculares. Es más frecuente en adolescentes afectando generalmente el lado izquierdo. Entre los tratamientos se encuentran la escleroterapia y la ligadura-sección de las venas espermáticas por vía abierta, laparoscópica o por robot con el objetivo de evitar la atrofia testicular e infertilidad. Una de las complicaciones postoperatorias más frecuente es el hidrocele secundario a la sección de vasos linfáticos, por lo que se propone linfografía con verde de indocianina para evitar su sección durante la cirugía laparoscópica o robótica.

Casos clínicos (Figs. 4, 5 y 6). Pacientes de 13 y 10 años con varicocele izquierdo grado III, en seguimiento durante 1 año que en la última ecografía presentan disminución del volumen testicular mayor del 20% con respecto al testículo contralateral. Se realiza intervención quirúrgica por robot utilizando verde de indocianina para la tinción de vasos linfáticos. Se colocó 1 ml de dilución (25 mg en 8 ml de suero fisiológico) del colorante intratesticular y a los 10 segundos de la aplicación usando luz infrarroja se visualizó la tinción de vasos linfáticos. Se procedió al clipaje de los vasos venosos preservando los vasos linfáticos marcados. A las 24 horas fueron dados de alta sin incidencias. Al mes posoperatorio ambos se encuentran asintomáticos, bolsas escrotales de tamaño similar y ninguno de los pacientes presenta hidrocele.

Conclusión. El marcaje con colorante Verde de Indocianina ha demostrado ser seguro y eficaz para la preservación de vasos linfáticos, lo que contribuye a la reducción de la incidencia de hidrocele postoperatorio.

Figura 4.

Figura 5.

Figura 6.

Sábado 16 de noviembre • Aula 10. Planta primera

Sordera congénita, la dificultad de la interpretación genética. ***Urbano Ruiz C[1], Madruga Zaera A[1], Sus Usero J[1], Justel Rodríguez M[1], Criado Muriel C[1], Schuffelmann Gutiérrez S[2], Prieto Matos P[1], Arroyo Ruiz R[1].*** *[1]Hospital Universitario de Salamanca. [2]Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Introducción. La sordera neurosensorial genética representa entre el 50% y 60% de los casos de hipoacusia en niños, de los cuales alrededor de un tercio son sindrómicos y asocian otras anomalías. Las causas sindrómicas genéticas más comunes de sordera neurosensorial incluyen los síndromes de Usher, Waardenburg (SW), Pendred, Alport, Jervell y Lange-Nielsen, entre otros.

Caso clínico. Varón de 3 años con sordera congénita, remitido a la Consulta de Enfermedades Earas en un hospital de tercer nivel. Antecedentes familiares que incluyen hipoacusia unilateral en el padre y hermano. En la exploración física, se observaron ojos almendrados, oblicuidad palpebral, epicanto, distopia cantorum leve e hipertelorismo. El estudio genético inicial reveló una variante de significado incierto en heterocigosis en el gen TECTA. Esta variante a pesar de ser causa de sordera congénita, no explicaba la clínica de manera adecuada. Tras un segundo análisis, se identificó una variante en MITF cuadro asociado a síndrome de Waanderburg. Revisando antecedentes, se halló una tía paterna con hipoacusia y heterocromía de iris. El estudio de cosegregación confirmaba la sospecha clínica, siendo la variante en MITF heredada por vía paterna, y la variante en TECTA por vía materna, la cual era completamente asintomática.

Conclusiones. Ante la sospecha de una enfermedad genética, la caracterización clínica y un estudio de cosegregación adecuado son esenciales para interpretar correctamente los estudios genéticos y descartar variantes confusas, así como para identificar síndromes poco diagnosticados, como el SW.

Displasia espondilometafisaria tipo *Corner Fracture* secundaria a una variante no descrita en el gen de la fibronectina. ***De Pablo García M[1], Domínguez Sevillano B[1], Escalona Gil AM[1], García Salgado MJ[2], Prieto Matos P[1].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Bioquímica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las displasias espondilometafisarias (DEM) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades óseas. Destacamos un subtipo denominado *Corner Fracture*, que cursa con afectación de bordes de huesos tubulares largos y anomalías de cuerpos vertebrales. Presentamos el caso de dos hermanos, 9 y 6 años, varón y mujer, respectivamente, diagnosticados de DEM tipo *Corner Fracture,* con una variante del gen FN1 no descrita hasta ahora.

Caso clínico. El varón debutó con 7 años, con dolor de miembros inferiores durante el ejercicio, hallándose en las pruebas de imagen múltiples alteraciones metafisarias en fémures y tibias. Su hermana debutó con 3 años objetivándose coxa vara bilateral, sin *fracturas en esquina,* y requiriendo osteotomía valguizante de fémur izquierdo. Sin hallazgos reseñables, en ninguno de ellos, de las pruebas analíticas, niveles hormonales ni déficit vitamínicos. Se solicita estudio genético, en el contexto de exoma completo enfocado por *Human Phenotype Ontology,* mostrando una variante *inframe* en FN1: NM_212482.4:c.2597_2602delCCCTC, (p.Thr866_Leu867del), en heterocigosis, probablemente patogénica. Se completa el estudio a los progenitores, resultando su padre

portador de la variante, presentando también alteraciones a nivel de la cadera. Variante positiva en otros ocho miembros más por rama paterna.

Comentarios. La relevancia radica en la variante no descrita previamente y sin asociar las típicas "fracturas en esquina". En los casos descritos, la alteración en FN1 es del tipo *missense,* afectándose el dominio I y resultando en cambios conformacionales de la fibronectina. En nuestro caso, hablamos de una variante *inframe* en el dominio III-3, resultando en la pérdida de dos aminoácidos en la proteína final.

Errores innatos del metabolismo: homocistinuria. ***Matilla Sainz-Aja N, Fernández de Valderrama Rodríguez A, Arnáez Solís J, García Terrazas A, Ruíz Araus A, Gil Calderón FJ, Barbadillo Mariscal B, Almeida de Miranda G.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La homocistinuria es un error congénito del metabolismo diagnosticado en el *screening* neonatal a las 48 horas de vida desde 2021 en Castilla y León. Consistente en la deficiencia de la enzima cistationina beta sintetasa que metaboliza la homocisteína hacia cisteína para su eliminación vía urinaria. Previo a su incorporación al *screening* neonatal era preciso una alta sospecha clínica ante sus manifestaciones más frecuentes: neurológicas, esqueléticas, vasculares y oculares.

Caso clínico. Lactante participante en ensayo clínico neonatal como grupo control, realizan analítica sanguínea en la que destaca aumento de metionina plasmática. Se realizan pruebas complementarias, y se obtiene en estudio genético mutación en homocigosis en el gen de cistationina beta sintetasa. Se instaura tratamiento con piridoxina y ácido fólico sin conseguir control de niveles de metionina. Se añade al tratamiento, pauta dietética con restricción de proteínas y fórmula proteica adaptada. A lo largo de su desarrollo precisa añadir al tratamiento suplementos de cisteína y betaína para un correcto control. Ante el buen cumplimiento del tratamiento, no ha presentado manifestaciones clínicas en relación con la enfermedad. Aunque sí secundarias al tratamiento dietético, como esteatosis hepática secundaria.

Comentario. Desde 1990, se han ido ampliando las enfermedades metabólicas diagnosticadas en el cribado neonatal. Por esta razón, hay que tener especial atención en aquellos niños fuera de la época neonatal con clínica compatible para poder realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, que normalice la concentración del producto del metabolismo aumentado y así disminuir la morbilidad asociada a la enfermedad.

Síndrome de Chilaiditi. Radiografía casual diagnóstica. ***Delgado Lafuente A, Ferrer Ortiz I, Redondo Vegas E, Liquete Marín M, Arnelas Gil L, Vegas Álvarez A, Sanz Rueda L, Díez Monge N.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La interposición de un asa de intestino (habitualmente colon transverso) entre hígado y diafragma, da una imagen radiológica de interposición de gas denominada signo de Chilaiditi. Cuando además asocia sintomatología como episodios de distensión abdominal, dolor recidivante o estreñimiento hablamos del síndrome de Chilaiditi, pero esto es poco frecuente.

Caso clínico. Niño de 10 años que consulta por dolor torácico y disnea tras caída accidental hace 12 horas. Ingesta conservada, no vómitos ni disfagia. Retraso madurativo y estreñimiento crónico. Constantes estables salvo ligera tendencia a la taquicardia. Exploración física: postura antiálgica encorvado. Tórax: pectus excavatum con dolor a la palpación esternal. No dolor a la palpación de apófisis espinosas, clavículas ni otros niveles óseos. Abdomen no doloroso, distendido y timpánico. Resto de exploración anodina. Electrocardiograma normal. En radiografía torácica importante distensión de asas intestinales en hipocondrio derecho que parecen corresponder al ángulo hepático del colon posicionado ventralmente al hígado (Figs. 1 y 2).

Comentarios. El signo de Chilaiditi suele ser un hallazgo casual que raras veces asocia sintomatología. Es importante conocerlo dentro del diagnóstico diferencial radiológico de neumoperitoneo o hernia diafragmática, siendo la clínica del paciente fundamental para diferenciarlo de estas entidades. La respuesta suele ser buena al tratamiento conservador, basado principalmente en una dieta rica en fibra, laxantes o enemas y descompresión nasogástrica cuando sea necesario. La princi-

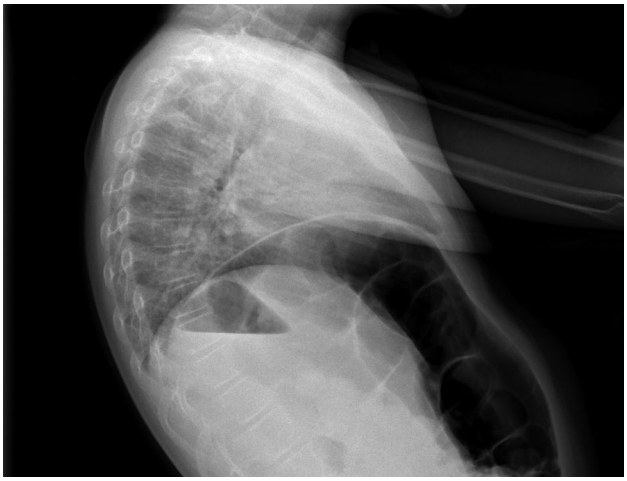

Figura 1.

Figura 2.

pal complicación es la obstrucción y la formación de vólvulos, siendo en estos casos de elección el tratamiento quirúrgico.

Trimetilaminuria. ***Fernández Rodríguez L[1], González Guerrero C[1], Escudero Villafañe A[1], Iglesias Oricheta M[1], Herreras Martínez A[1], Rodrigo Fernández A[1], Gómez Sorrigueta P[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. [2]Centro de Salud Eras de Renueva. León.*

Introducción. La trimetilaminuria o síndrome del olor a pescado es un metabolopatía causada por un defecto de la enzima favinmonooxigenasa 2 cuya función es reoxidar trimetilamina en trimetilamina-N-Óxido.

Caso clínico. Lactante de 20 meses que acude a consulta por infección de vías respiratorias superiores de 48 horas de evolución. Durante la anamnesis el padre refiere que desde hace 2 meses nota que al cambiar el pañal la orina tiene un intenso olor a pescado, especialmente tras ingesta de merluza. No habían consultado previamente debido a que el olor desaparece aproximadamente tras 24 horas. Ausencia de otra clínica asociada. No alergias alimentarias conocidas. Tras la sospecha diagnóstica se procede al estudio bioquímico en orina y se cuantifica la concentración de trimetilamina (TMA) y trimetilamina-N-Óxido (TMANO), tras sobrecarga de pescado y en ausencia del mismo, siendo el resultado compatible con trimetilaminuria. Para diagnóstico definitivo se realiza el análisis de mutación del gen FMO 3.

Comentario. El síndrome de orina a pescado es una entidad poco frecuente por lo que es importante la sospecha clínica. Los valores de trimetilamina no son tóxicos sin embargo puede acarrear importantes problemas psicosociales. En cuanto a la dieta es recomendable evitar alimentos sospechosos pero sin excederse en la restricción dietética debido a que la colina es necesaria para el desarrollo.

Crisis febriles atípicas como manifestación inicial de una malformación cerebral compleja relacionada con variante en *FIG4*. ***Vázquez Villa JM[1], Santos Gómez L[1], Hedrera Fernández A[1], Anes González G[2], Álvarez Martínez MV[3], Blanco Lago R[1], Málaga Diéguez I[1].*** *[1]Área de Gestión Clínica de Pediatría; [2]Unidad de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico; [3]Laboratorio de Genética Molecular. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las alteraciones de la migración neuronal constituyen un extenso grupo de malformaciones del sistema nervioso central (SNC) que originan diferentes manifestaciones clínicas, como discapacidad intelectual, retraso psicomotor y epilepsia, variando según el área anatómica afectada.

Caso clínico. Niña que debutó a los 3 años con crisis febriles atípicas debido a su focalidad y duración prolongada, motivando la ampliación de estudios, identificándose una malformación compleja del desarrollo cortical en el hemisferio izquierdo, con polimicrogiria temporo-occipital. El electroencefalograma (EEG) mostró actividad irritativa con puntas en la región temporal anterior izquierda. Se completaron los estudios con un panel de secuenciación para displasias corticales, que reveló una variante de significado clínico incierto en el gen *FIG4* (variante c.1376G>A, p.R459Q, en heterocigosis) (MIM *609390), asociada a polimicrogiria temporo-occipital bilateral (BTOP, MIM *612691). La paciente, actualmente de 12 años, mantiene libertad de crisis bajo monoterapia con eslicarbazepina.

Comentarios. Las crisis febriles atípicas deben llevar a la realización de estudios complementarios, como neuroimagen y EEG, para descartar causas subyacentes. El hallazgo de polimicrogiria temporo-occipital bilateral y la identificación de una variante en *FIG4* proporcionaron un diagnóstico preciso en esta paciente.

La importancia del análisis genético: síndrome de microdelección 16P13.11. ***Jiménez Hernández EM, Martín Iranzo NM, Carrasco Villanueva MJ, Haupt Arabia V, Quintela Alonso P, García Barbero E, Gutiérrez Zamorano M, Macías Panedas A.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. El síndrome de microdelección 16p13.11 es una alteración cromosómica poco frecuente, con una pre-

valencia < 1/1.000000. La presentación puede ser *de novo* o siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante, teniendo una penetrancia incompleta y expresividad variable. Clínicamente tiene diferentes presentaciones incluyendo malformaciones esquéleticas y cardíacas, retraso psicomotor, epilepsia y trastornos de la conducta, pero siendo variables entre los distintos casos.

Caso clínico. Paciente en seguimiento por Endocrinología Pediátrica desde los 6 años por talla baja. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física destacaba talla en percentil menor a 3, cúbito valgo, acortamiento de las 4º-5º metacarpofalángicas, genu valgo y discreta micrognatia. Se realiza seguimiento en Consultas Externas solicitándose estudio de talla baja sin encontrar alteraciones. A los 10 años inicia crisis eléctricas, inicialmente tipo ausencias, pero posteriormente inicia crisis generalizadas. Se inicia tratamiento antiepiléptico, pero precisa sustitución por mala respuesta en dos ocasiones. Durante el seguimiento realizado de forma conjunta en Neurología y Endocrinología Pediátrica, se solicita exoma completo valorando panel de 25 genes asociados a SHOX/PAR1 y panel de talla baja demostrando una deleción que afecta a la región 16p13.11, compatible con las crisis convulsivas con repercusión tanto clínica como eléctrica, talla baja y a las dismorfias previamente descritas.

Comentarios. El diagnóstico del síndrome de microdelección 16p13.11 supone un desafío debido a la expresión fenotípica variable. El estudio genético es preciso para realizar un diagnóstico, permitiendo orientar el pronóstico, ofrecer asesoramiento genético y seguimiento adecuado.

Fiebre recurrente e hipertrigliceridemia: un diagnóstico inesperado. ***Ariztegui Hoya L, Ricoy Chaín E, Martínez Pérez M, Fernández Álvarez M, Herreras Martínez A, Andrés Andrés AG, Muñiz Fontán M, Rodríguez Blanco S.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción y objetivo. Los episodios febriles recurrentes son motivo de consulta frecuente en Pediatría. Su etiología es muy variada: infecciosa, neoplásica, inmune, autoinflamatoria… siendo las infecciones virales autolimitadas la causa más frecuente. Por el contrario, los trastornos lipídicos como hipertrigliceridemia son causa infrecuente de consulta siendo normalmente un hallazgo incidental. Presentamos un caso de deficiencia de glicerol kinasa diagnosticado casualmente durante estudio por fiebre recurrente.

Caso clínico. Paciente de 22 meses en seguimiento por episodios de fiebre recurrente. Examen físico normal. En analítica únicamente hipertrigliceridemia (668 mg/Dl) y elevación de IgD. Ante sospecha de síndrome de hiperIgD solicitamos ácido mevalónico en orina siendo negativo, objetivando, sin embargo, elevación de glicerol en orina (135.363 mmol/mol creat) y suero. Posteriormente se confirma genéticamente deficiencia de glicerol kinasa (variante patógena c.876G>A del gen GK). Madre portadora de dicho cambio. La evolución es favorable durante el seguimiento.

Conclusiones. La deficiencia de glicerol kinasa es un trastorno genético ligado al X poco frecuente en pediatría que no se relaciona con episodios de fiebre recurrente, pero si condiciona hipertrigliceridemia. La presentación clínica es variable, desde formas asintomáticas hasta manifestaciones graves con retraso del desarrollo, convulsiones, hipoglucemia y acidosis metabólica. Debido a su hetereogeneidad fenotípica, su diagnóstico precoz es complicado, siendo en ocasiones un hallazgo casual. Distinguimos tres tipos: infantil, juvenil y del adulto. La genética confirma el diagnóstico y orienta en el abordaje de potenciales comorbilidades. El manejo es fundamentalmente sintomático y precisa seguimiento clínico y analítico por equipos multidisciplinares para diagnóstico precoz de complicaciones asociadas.

Reaparición de clínica tras extirpación de tumor espinal. ***Ruiz Araus A, Navarro Abia V, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Gil Calderón FJ, Mañaricua Arnaiz A, Tejero Pastor L, Angulo Sánchez V.*** *Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El schwannoma espinal es un tumor benigno encapsulado poco frecuente, de crecimiento lento, que se origina en una vaina nerviosa mielinizada (células de Schwann). La mayoría son esporádicos y solitarios, pero pueden estar asociados a la neurofibromatosis. El tratamiento de elección es quirúrgico. La recidiva tras una extirpación total es rara excepto en la neurofibromatosis.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Niña de 13 años con antecedente de tumor espinal intradural extramedular con lesión neurológica asociada (hemiparesia izquierda) tratada mediante laminectomía C3-C4-C5, durotomía y extirpación completa de la tumoración. Confirmación anatomopatológica de schwannoma. Desde la intervención mejoría clínica progresiva, con recuperación de la fuerza y sensibilidad a nivel de extremidad superior izquierda hasta la práctica normalidad. Tras cuatro meses se realiza resonancia magnética (RM) cervical de control en la que no se observan restos tumorales, sí presenta cambios postquirúrgicos (fibrosis y rectificación de lordosis cervical fisiológica con inversión de la curva en segmento cervical medio). A los 9 meses presenta de nuevo clínica similar a la prequirúrgica, de forma rápidamente progresiva. La neuroimagen muestra inversión de la

Figura 1. Día de ingreso.

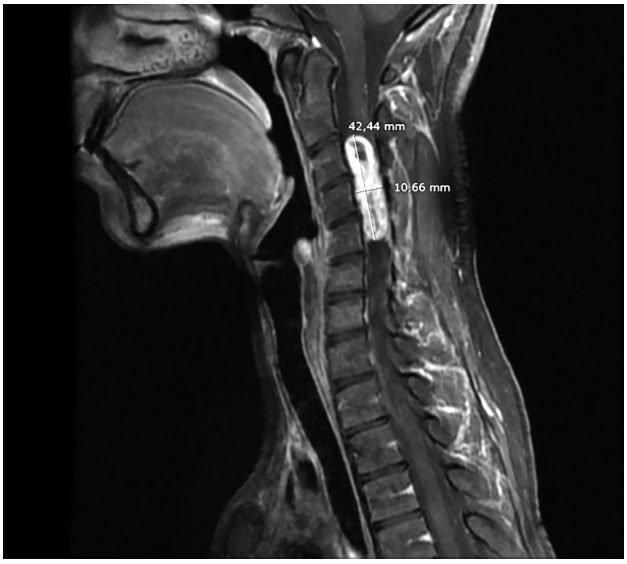

Figura 2.

Figura 3.

lordosis cervical en el segmento C3-C6, que ha progresado de manera significativa condicionando estenosis de canal con deformidad del cordón medular. Se interviene en dos tiempos (halo de tracción cervical y colocación de tornillos y barras laterales). Actualmente presenta leve atrofia distal de mano izquierda, sin otros hallazgos.

Comentarios. Ante reaparición de clínica previa al tratamiento de un tumor espinal hay que descartar, además de la recidiva, causas compresivas. El tratamiento rehabilitador es imprescindible.

Tumores no tan benignos... ***Pérez Suárez I, Martínez Pérez M, Andrés Andrés AG, Navas Méndez de Andes F, Valdés Rodríguez D, González Guerrero C, Pulache Chávez HD, López Iniesta S.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Los tumores benignos son neoplasias con incidencia baja de metástasis, sin embargo, pueden llegar a ser localmente agresivos con invasión de tejidos circundantes y generando complicaciones clínicas importantes. Su comportamiento acelerado y silente permite una expansión rápida, pudiendo permanecer el paciente asintomático hasta estadios avanzados.

Casos clínicos. Niño de 12 años derivado de Atención primaria por epistaxis unilateral izquierda diaria al inicio, de aproximadamente 10 meses de evolución, que cede con compresión local. En consulta de Otorrinolaringología se evidencia masa blanca que obstruye parcialmente los cornetes mediante rinoscopia que es informada mediante escáner y resonancia como proceso expansivo en múltiples espacios, sin extensión intracraneal. Tras biopsia compatible con angiofibroma juvenil, se cita en consultas con determinación de ANCAs para valoración de posible vasculitis asociada y plan a seguir. Niña de 3 años que acude a Urgencias por tumefacción hemimandibular derecha y asimetría facial tras traumatismo, donde se descarta fractura mediante radiografía y se pauta tratamiento sintomático. Se realiza ortopantografía por crecimiento progresivo de la lesión visualizando tumoración redondeada osteolítica, orientada mediante pruebas de imagen adicionales como lesión ósea expansiva de probable origen benigno. Tras biopsia con hallazgos compatibles con

fibroma osificante trabecular juvenil, se deriva a hospital de referencia para resección, injerto óseo y placa de titanio.

Comentarios. Es importante establecer un diagnóstico precoz en este tipo de lesiones tanto para descartar malignidad, como para establecer diagnósticos diferenciales y definir un tratamiento adecuado precoz para evitar posibles complicaciones locales. Los hallazgos histológicos son determinantes para la aproximación diagnóstico-terapéutica.

Sábado 16 de noviembre • Aula 11. Planta primera

SMARD1: una enfermedad neuromuscular grave y muy poco frecuente, a propósito de dos casos. ***Delgado Lafuente A, Cabeza Arce N, Redondo Vegas E, Liquete Marín M, Vilches Fraile S, Cancho Candela R, Urbano Martín M, Hernández Prieto A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La atrofia muscular espinal tipo 1 con distrés respiratorio es una enfermedad monogénica autosómica recesiva, muy poco frecuente, relacionada con variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2.* Su fenotipo más grave se caracteriza principalmente por dificultad respiratoria de inicio precoz y debilidad muscular distal progresiva.

Casos clínicos. Caso 1. Mujer sana que a los 4 meses de vida inicia hipotonía progresiva y rachas de polipnea que evolucionan a insuficiencia respiratoria restrictiva, precisando ventilación domiciliaria. En electroneurograma se objetiva polineuropatía axonal severa. La genética muestra dos variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2*. A los 9 meses sufre parada cardiorrespiratoria de origen ventilatorio llegando al éxitus.

Caso 2. Varón que a los 5 meses de vida comienza con debilidad e hipotonía distal, succión débil. Se evidencia neuropatía axonal severa en electroneurograma y en estudio genético dos variantes probablemente patogénicas en *IGHMBP2.* Actualmente (14 meses) se ha realizado traqueotomía y permanece en UCIP.

Comentarios. SMARD1 es una atrofia músculo-espinal muy poco frecuente que generalmente afecta a lactantes, ya que el pronóstico de vida es inferior al año. De acuerdo con la bibliografía, ambos casos se han iniciado con clínica de dificultad respiratoria, hipotonía distal y estancamiento ponderal a los 4-6 meses de vida en pacientes previamente sanos. Ambos pacientes presentaron electroneugroama patológico y variantes patogénicas en el gen *IGHMBP2,* coincidiendo con lo descrito en la bibliografía. Uno de los pacientes falleció antes del año de vida, mientras que el otro está actualmente en tratamiento paliativo, superando el pronóstico de vida referido en la literatura.

No todo mioclono es epilepsia. ***Sus Usero J, Escobar Hernaiz B, Balbuena Mejías Y, Urbano Ruiz C, Madruga Zaera A, Justel Rodríguez M, Gómez Martín H, Hernández Fabián A.*** *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las mioclonías en la infancia se encuadran dentro de los trastornos paroxísticos. Consisten en contracciones repentinas y breves de cuello o extremidades superiores y/o atonía. Su frecuencia es variable, tendiendo a acumularse en salvas. Aquellos de carácter benigno, aparecen en el primer año de vida con resolución espontánea y paulatina en los dos o tres años posteriores. Se debería realizar diagnóstico diferencial con espasmos infantiles.

Caso 1. Lactante, con antecedentes de EHI, que inicia episodios de elevación de miembro superior izquierdo, ocasionalmente en salvas, que no producen malestar en el paciente. Neurodesarrollo normal. EEG sin alteraciones. Neuroimagen con lesión focal inespecífica en centro semioval izquierdo en probable relación con foco de gliosis. Se mantiene vigilancia activa con desaparición progresiva de los episodios.

Caso 2. Lactante con episodios de caída cefálica brusca, a veces en salvas, que aparecen desde los 9 meses en una frecuencia entre 1 y 3 al día, que no resultan molestos para la paciente. Neurodesarrollo normal. EEG sin alteraciones. Se mantiene vigilancia activa con disminución progresiva de los episodios.

Conclusiones. La historia clínica y la vigilancia activa en cualquier episodio paroxístico resulta fundamental para la identificación de estas condiciones.

Antipsicóticos como causa menos frecuente de síndrome extrapiramidal. ***García Blanco C, Díaz Fernández P, Gándara Samperio C, Sanz Santillán B, Docio Pérez P.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Los trastornos del movimiento hipercinéticos son movimientos involuntarios anormales y repetitivos, entre los que se encuentran tics, corea, distonía, mioclonías, temblor. Se relacionan con alteraciones en el sistema extrapiramidal, encargado del movimiento involuntario del organismo. De causa congénita o adquirida, destacan los casos producidos por consumo de fármacos.

Caso clínico. Niño de 9 años, diagnosticado de TDAH de mal control, en tratamiento con risperidona (dosis elevadas desde hacía 3 semanas). Acude por episodio de distonía cer-

vical y desconexión del medio, con hiperextensión y desviación cefálica hacia la izquierda, desviación lateral de la mirada. Duración aproximada de 10-15 minutos, posteriormente clínica fluctuante con dificultad para el habla y limitación intermitente para la fijación y supraversión de la mirada. En Urgencias, se realiza interconsulta a Psiquiatría que suspende el tratamiento, y se realiza analítica con hemograma y bioquímica, sin hallazgos destacables. Ante persistencia de la clínica, se administra biperideno endovenoso a 0,07 mg/kg, con recuperación posterior de la sintomatología. Asintomático al alta tras varias horas de observación.

Comentarios. La anamnesis exhaustiva de los pacientes es clave en el diagnóstico y tratamiento de estos casos. La distonía cervical (retrocolis) con desviación oculogira aguda orienta a distonía asociada a fármacos. Históricamente en Pediatría destacaban los antieméticos como principal causante de estos episodios de extrapiramidalismo. En nuestro caso, adquiere un papel importante el consumo previo de risperidona. Se trata de un antipsicótico que puede producir discinesias tardías y distonías. El biperideno es el antídoto indicado en estos casos.

Epilepsia generalizada debida al síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1. ***Gonzalo San Esteban A, Barbadillo Mariscal B, Navarro Abia V, Recalde Tabar A, Clavijo Izquierdo ME, Angulo Sánchez V, Almeida De Miranda G, Gil Calderón J.*** *Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral de tipo 1 (GLUT-1) es una patología infrecuente debida a un error en el transporte de glucosa al cerebro causada por la mutación en el gen *SLC2A1,* que codifica el transportador GLUT-1. La mayor parte de los casos son de novo, con expresividad variable. Suelen cursar con epilepsia, retraso en el desarrollo y trastornos del movimiento. Las convulsiones de madrugada, en ayunas o las ausencias de inicio temprano deben hacer sospechar esta entidad. El diagnóstico es genético y el tratamiento específico es dietético.

Caso clínico. Niño de 7 años, con antecedente de crisis febriles y parainfecciosas. Debut a los 4 años de epilepsia ausencias refractaria a ácido valproico, con buen control con etosuximida. Asocia dificultades de aprendizaje, impulsividad, torpeza motora y retraso del lenguaje expresivo. Padre con epilepsia tipo ausencias. La resonancia magnética craneal no muestra alteraciones. X-frágil y CGH array 180K normales. Presentó cuadro de hipoglucemia cetósica en verano 2022. Dada la clínica del paciente se decide completar el estudio con panel dirigido, que muestra una mutación patogénica missense en gen *SLC2A1,* confirmando el diagnóstico. Por ello, se inicia una dieta cetogénica que permite la retirada de valproato, con adecuado control de crisis y clara mejoría de la impulsividad y las dificultades de aprendizaje.

Comentarios. El déficit de GLUT-1 es una entidad infrecuente que debemos conocer, dado que asocia epilepsia refractaria a fármacos anticrisis habituales, con afectación neurológica progresiva, y tiene un tratamiento dietético específico y eficaz.

Encefalitis autoinmune en un hospital de tercer nivel: a propósito de tres casos. ***Pérez-Porra S[1], Vilches Fraile S[1], Bullón González I[1], Castro Rey M[2], García Miralles LC[1], Hernández Prieto A[1], Urbano Martín M[1], Cancho Candela R[1].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. [2]Hospital Recoletas Salud Campo Grande. Valladolid.*

Introducción. La encefalitis es una inflamación aguda del parénquima cerebral. La incidencia de encefalitis autoinmune (EAI) está en aumento. Presentan alteración del nivel de conciencia, disfunción cerebral y a veces fiebre entre otros. Comienzo insidioso en EAI con predominio de síntomas psiquiátricos, menos fiebre y menos alteración del líquido cefalorraquídeo (LCR). Importante la anamnesis y exploración neurológica. *Pruebas complementarias.* Análisis del LCR: ligera pleocitosis, anticuerpos y bandas oligoclonales. Resonancia magnética (RMN): normal o inespecífica. Videoelectroencefalograma (vEEG): poco específico. Tratamiento fundamentalmente de soporte, en autoinmunes bolos de corticoides, inmunoglobulinas acompañado o no de plasmaféresis y, como segunda línea, rituximab o ciclofosfamida. Resección del tumor en paraneoplásicas.

Casos clínicos. Tres niños con encefalitis autoinmune en el último año, dos varones, mediana de 24 meses. Dos presentaron fiebre y uno gastroenteritis previo al inicio de síntomas neurológicos destacando alteración motora, disminución de lenguaje, fluctuación mental y crisis, dos presentaron status epiléptico. TC y RMN normales, en vEEG uno presentaba actividad enlentecida y desorganizada. Analítica y punción lumbar normales salvo anticuerpos antiNMDA en dos pacientes. Los tres recibieron corticoides e inmunoglobulinas, dos ingresaron en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y recibieron rituximab el otro paciente presentó otro brote 8 meses después recibiendo también rituximab. Evolución favorable, dos mantienen tratamiento antiepiléptico.

Conclusiones. Necesario alto grado de sospecha para el diagnóstico, siendo este importante para el manejo. Predominio de síntomas psiquiátricos en encefalitis autoinmune: inmunoterapia precoz. Las encefalitis autoinmunes presentan un 12-25% de recaídas y un 75% recuperación lenta.

Desafíos del manejo antiepiléptico en la lisencefalia. ***Prieto Domínguez C[1], Navarro Abia V[1], Martín Iranzo N[2], Conejo Moreno D[1], Gabaldón Pastor D[1], Ruiz Araus A[1], Cuervas-Mons Tejedor M[1], Valencia Ramos J[1].*** *Servicio de Pediatría. [1]Hospital Universitario de Burgos. [2]Hospital General Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La lisencefalia engloba un grupo de malformaciones del desarrollo cortical con ausencia/reducción de circunvoluciones y engrosamiento cortical. Los síntomas aparecen durante el primer año de vida, incluyendo microcefalia, hipotonía, problemas de alimentación, retraso psicomotor y epilepsia. Las etiología principal es genética, destacando también infecciones y falta de flujo sanguíneo al cerebro durante el desarrollo fetal. El pronóstico varía según el grado de afectación cerebral. Se presentan dos casos.

Caso clínico. Caso 1. Lactante, 6 meses, cuya madre recibió metimazol durante el embarazo. Debut de epilepsia a los 5 meses de edad, tipo espasmos infantiles. La resonancia muestra lisencefalia con heterotopia en banda subcortical. Recibe politerapia farmacológica. Actualmente se encuentra en tratamiento con valproato, vigabatrina y topiramato sin lograr el control de las crisis, por lo que se asocia dieta cetogénica, con control parcial. Pendiente estudio genético.

Caso 2. A los 16 meses de edad, en estudio de neuroimagen solicitado por microcefalia y retraso psicomotor, se observa lisencefalia-paquigiria con hipoplasia de vermis cerebeloso. Debut de epilepsia a los 2 años (crisis focales no motoras con afectación de conciencia). Inicialmente bien controlado con levetiracetam, actualmente ha precisado asociar lacosamida por aumento de frecuencia de las crisis (pasando de una al año a una cada 3 meses). El estudio genético revela mutación del gen DCX (herencia materna).

Comentarios. Más del 90% de los pacientes con lisencefalia tiene epilepsia de debut en el primer año de vida. El tratamiento anticrisis es un desafío, ya que hasta la mitad de los pacientes tiene farmacorresistencia.

Acercándonos al síndrome de Alicia en el país de las maravillas. ***Navas Méndez de Andés F[1], Pulache Chavez HD[1], Suárez Rodríguez MA[2], Pérez Suárez I[1], Valdés Rodríguez D[1], González Guerrero C[1].*** *[1]Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. [2]Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud La Palomera. León.*

Introducción. El síndrome de Alicia en el país de las maravillas es un trastorno neurológico infrecuente que afecta la percepción visoespacial, provocando distorsiones en el tamaño y la forma de los objetos, así como en la percepción del propio cuerpo. A diferencia de los cuadros psiquiátricos, los pacientes son conscientes de lo ilusorio de estas percepciones. Si bien sus causas no están claras, se han identificado varias condiciones desencadenantes. Las más comunes en Pediatría son las migrañas, especialmente con aura y las enfermedades infecciosas. Otras de menor prevalencia son traumatismos craneales, epilepsia, fármacos, tumores cerebrales y aneurismas.

Caso clínico. Paciente de 9 años, con clínica migrañosa desde los 7, que acude tras percibir que los animales y las vallas del campo se acercan y se alejan, así como variaciones en la percepción auditiva de sus sonidos. No presenta alteración de su imagen corporal ni signos de focalidad neurológica, apreciándose únicamente contractura del esternocleidomastoideo derecho. Se solicita valoración por Neurología Infantil ante la sospecha de síndrome de Alicia en el país de las maravillas, confirmándose el diagnóstico. Pendiente de realizar resonancia magnética y electroencefalograma, ha disminuido la frecuencia de los episodios tras un mayor control de la migraña.

Comentarios. La migraña es un cuadro clínico frecuente en Atención Primaria. El relato de alteraciones visuales, sensoriales y/o auditivas, genera gran inquietud familiar y profesional, por lo que conocer este síndrome ayuda a plantear un diagnóstico diferencial de benignidad. La realización de pruebas complementarias está justificada para discriminar cuadros de mayor gravedad.

Parálisis del VI par como signo de hipertensión intracraneal en Pediatría: a propósito de un caso. ***Díaz Sierra L, Martino Redondo P, Salcedo Fresneda O, Álvarez Merino M, Villa Álvarez M, Hedrera Fernández A, Pérez Gordon J, Garrido García E.*** *Área de Gestión Clínica Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. El síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) se manifiesta ante un incremento mantenido de la presión intracraneal por lesiones ocupantes de espacio (LOEs), sangrados, traumatismos… La clínica puede ser variable, por ello es importante la sospecha clínica, exploración y neuroimagen para un diagnóstico precoz. En Pediatría es importante conocer el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática (HII) o *pseudotumor cerebri.*

Caso clínico. Varón, 13 años, 106 kg, sin antecedentes de interés. Acude por cefalea y diplopía binocular de 4 días de evolución. En exploración presenta parálisis del VI par craneal izquierdo. Se explora agudeza visual (sin alteraciones) y fondo de ojo, observándose papiledema bilateral.

Se realiza resonancia magnética cerebral, con hallazgos sugestivos de hipertensión intracraneal, sin LOEs, y punción lumbar, objetivando presión de apertura > 25 cmH_2O, que confirma el diagnóstico de HII. Se inicia tratamiento con acetazolamida con rápida mejoría clínica. Tras tres meses de tratamiento, el paciente está asintomático, y en control de fondo de ojo se observa resolución del papiledema, reduciendo progresivamente la dosis de acetazolamida hasta suspenderla.

Comentarios. La HII es un diagnóstico de exclusión, pero su tratamiento precoz es necesario para evitar secuelas irreversibles. El fondo de ojo es una prueba primordial para detectar el papiledema, evaluar el nervio óptico y monitorizar la respuesta al tratamiento. La resonancia magnética es la prueba de imagen de elección, permite detectar signos de HTIC y descartar la presencia de LOEs. El tratamiento con acetazolamida busca la mejoría clínica y evitar la pérdida de visión por atrofia óptica.

Epilepsia relacionada con la ingesta. ***Escobar Hernaiz B[1], Sus Usero J[1], Balbuena Mejías Y[1], Montes Gonzalo MC[2], López Viera K[2], Gómez Martín H[1,3], Justel Rodríguez M[1,3], Hernández Fabián A[1,3].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Neurofisiología; [3]Servicio de Neuropediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La epilepsia relacionada con la ingesta es un tipo de epilepsia refleja poco común cuyo trigger es la alimentación. Existen casos idiopáticos, pero también asocian causas genéticas (mutación SYNGAP1 o MECP2), estructurales (área temporal o perisilviana), étnicas o ambientales. La semiología ictal más frecuente incluye crisis parciales complejas. El control de estas crisis suele requerir varios fármacos debido a una alta prevalencia de farmacorresistencia.

Casos clínicos. Varón con encefalopatía epiléptica y del desarrollo asociada a SYNGAP1 que comienza a edad temprana con empeoramiento de la conducta tras comidas, sin crisis epilépticas evidentes. En EEG intercríticos no se apreciaban crisis ni anomalías paroxísticas. En vídeo-EEG durante ingesta, se objetivó actividad epiléptica generalizada de polipunta-onda esporádica, con un episodio de desconexión. La sintomatología mejoró con ácido valproico. Varón seguido por retraso motor que, con 9 meses de edad, comienza con episodios de desconexión del medio, hipertonía generalizada y cianosis facial tras toma de lactancia, de 1 minuto de duración y postcrítico de 15 minutos. En EEG se apreció actividad epileptiforme temporo-parietal derecha con difusión a región contralateral. En vídeo-EEG durante ingesta, se objetivó incremento significativo de la actividad epiléptica e irritabilidad del paciente. Control de crisis con levetiracetam, lacosamida y zonisamida. Pendiente estudio genético.

Comentarios. La epilepsia relacionada con la ingesta podría estar infradiagnosticada por su baja frecuencia, posibilidad de aparición con otros síndromes epilépticos y desconocimiento de un mecanismo fisiológico-etiológico claro. Sin embargo, debemos pensar en ella al descubrir síntomas neurológicos relacionados con la ingesta, especialmente en pacientes de riesgo.

Papiledema en paciente con síndrome de Down, ¿significa siempre hipertensión intracraneal? ***Melgosa Peña M[1], Navarro Abia V[1], Delgado Bárcena L[2], Barbadillo Mariscal B[1], Oquillas Ceballos A[1], Pérez Ortiz D[1], Clavijo Izquierdo ME[1], Mañaricua Arnaiz A[1].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de Down es un trastorno genético multisistémico, que resulta de la copia adicional del cromosoma 21, y afecta aproximadamente 1 cada 400-1.500 nacidos vivos. Este exceso de material genético altera el neurodesarrollo y condiciona rasgos físicos característicos.

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Niño de 3 años con síndrome de Down, en seguimiento por Neurología Pediátrica y Oftalmología desde los 6 meses de edad por nistagmo, sin alteraciones en fondo de ojo, ecografía ni resonancia cerebrales. En revisión a los 3 años persiste nistagmo horizontal binocular leve que mejora con fijación de mirada, además se añade componente vertical, y en exploración reflejo cutáneo plantar izquierdo extensor. Solicitamos nueva valoración por Oftalmología, en ojo derecho presenta edema papila con gran tortuosidad vascular, en ojo izquierdo tortuosidad vascular sin edema papila. Ingresa para estudio de hipertensión intracraneal. Se realiza analítica urinaria y sanguínea sin alteraciones incluido perfil tiroideo, punción lumbar con medición de presión apertura normal (20 cmH_2O, quedando en 11 cmH_2O tras extracción muestras). Resonancia magnética cerebral con cortes vías ópticas, sin hallazgos patológicos. Una vez descartadas lesiones intracraneales e hipertensión intracraneal como posibles causas de alteraciones oculares, se considera que los hallazgos oftalmológicos encontrados estén en relación con su patología de base.

Comentarios. El síndrome de Down se manifiesta con una amplia gama de síntomas oftálmicos, incluido nistagmo, alteraciones retinianas y alteraciones en nervio óptico. Es importante conocer las alteraciones a nivel óptico que puedan presentar estos pacientes para así evitar realizar pruebas complementarias innecesarias.

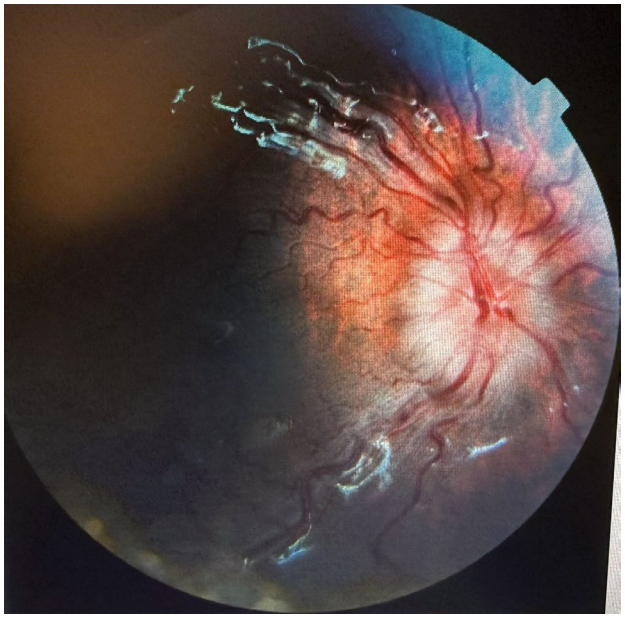

Figura 1.

Figura 2.

Figura 3.

Sábado 16 de noviembre • Aula 14. Planta primera

Enfermedad de Kawasaki clásica de presentación atípica. ***Álvarez Blanco E, De Juan Vázquez D, De La Iglesia Rivaya A, Corihuela Menéndez P, Méndez Sánchez A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda propia de la edad pediátrica que puede presentarse de forma atípica, dificultando su diagnóstico. Es esencial considerarla en el diagnóstico diferencial de fiebre persistente, ya que la intervención precoz mejora el manejo clínico y el pronóstico.

Caso clínico. Varón de 19 meses con fiebre de cuatro días de evolución y adenitis cervical unilateral dolorosa sin respuesta a amoxicilina-clavulánico oral que ingresa para antibioterapia intravenosa. En Urgencias analítica normal salvo proteína C reactiva (PCR) 70,9 mg/L y procalcitonina 0,34 ng/ml. Durante el ingreso, persistencia de picos febriles y disminución

leve en tamaño de adenopatía. Al séptimo día de fiebre, se realiza ecografía, con cambios supurativos, sin poder descartar absceso independiente. También se aprecia exantema maculopapuloso en tronco y extremidades inferiores, intermitente (que ya había presentado dos días antes del inicio del cuadro), asociando hiperemia conjuntival sin secreción, sutil edema labial y lengua aframbuesada. Control analítico normal salvo elevación de PCR (87,7 mg/L) y VSG (85 mm/h), y anemia (Hb 8,6 g/dl). Se realiza ecocardiografía, sin alteraciones. Con ello, y ante persistencia de fiebre durante 8 días, con estudios microbiológicos negativos, se sospecha EK clásica de inicio atípico, con criterios de alto riesgo, iniciándose tratamiento con ácido acetilsalicílico, corticoides e inmunoglobulina intravenosos con resolución completa del cuadro.

Comentarios. Este caso clínico resalta la variabilidad de la EK y la necesidad de un enfoque diagnóstico amplio. La respuesta positiva al tratamiento, que reduce notablemente el riesgo cardiovascular, subraya la importancia de una intervención precoz.

Cuando una infección solo es el inicio. ***Carrasco Villanueva MJ[1], Jiménez Hernández EM[1], Haupt Arabia V[1], Martín Iranzo NM[1], Fernández Alonso JE[1], Bartolomé Porro JM[1], Izquierdo Herrero E[1], Gómez Sánchez E[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Palencia. [2]Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda y autolimitada, probablemente desencadena por infecciones. Tiene mayor incidencia en lactantes entre 6 y 24 meses y en meses de invierno y primavera. Los criterios clínicos diagnósticos son fiebre de 5 o más días, conjuntivitis, alteraciones orales, alteraciones en pies y manos, exantema polimorfo y adenopatía. El tratamiento consiste en gammaglobulinas, corticoides y ácido acetilsalicílico.

Caso clínico. Lactante de 10 meses con fiebre de 48 horas de evolución, vómitos, hiporexia, eritema genital y abdominal, y gingivoestomatitis. Se realiza analítica sanguínea objetivándose elevación de reactantes de fase aguda y sistemático de orina con leucocituria, hematuria y proteinuria. Ingresa por sospecha de pielonefritis aguda, confirmándose mediante urocultivo positivo para *E. coli.* Se inicia tratamiento con cefotaxima. Posteriormente empeoramiento, persistiendo los síntomas iniciales y apareciendo síntomas compatibles con síndrome nefrótico, por lo que, se inicia tratamiento con corticoide sistémico. Ante aparición de labios fisuraros, conjuntivitis y adenopatía cervical, se realiza ecocardiografía por sospecha de EK y se halla ectasia de coronarias. Se deriva a un centro de referencia, donde realizan tratamiento con gammaglobulina, corticoides y ácido acetilsalicílico. Evoluciona favorablemente.

Comentarios. Ante una infección de evolución tórpida hay que considerar la posibilidad de una EK, sobre todo en lactantes con edemas e hipoalbuminemia. Realizar un diagnóstico precoz e iniciar tratamiento antes del 10º día de evolución es fundamental para disminuir el riesgo de la complicación más importante de esta enfermedad, que es la aparición de aneurismas coronarios.

Síncope por peinado de cabello. ***Elices Crespo R, Urbaneja Rodríguez E, Castro Rey M, Salgado Valencia S, Salcedo Mora X, Centeno Malfaz F, Aguiar Menéndez S, González Díaz R.*** *Urgencias Pediátricas. Hospital Recoletas Campo Grande. Valladolid.*

Introducción. El síncope es una pérdida súbita y completa del nivel de conciencia por hipoperfusión cerebral global transitoria, con recuperación espontánea. Es una entidad muy frecuente en Pediatría principalmente en la adolescencia, siendo más frecuente en el sexo femenino. Una entidad específica son los síncopes situacionales como el síncope por cuidado del pelo.

Caso clínico. Niña de 10 años que acudió a Urgencias por episodio de pérdida de conocimiento de 30 segundos de duración con pródromos previos (palidez cutánea y visión borrosa) y recuperación inmediata. Ocurrió mientras se estaba peinando el pelo. No tiene antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración física incluyendo la neurológica era normal. Se realizó un electrocardiograma que era normal por lo que se dio el alta con diagnóstico de síncope por peinado de cabello informando a la familia de la benignidad y de las medidas preventivas para su evitación.

Comentarios. La etiopatogenia del síncope por cuidado de pelo no se conoce totalmente, pero parece que está mediado por la estimulación del nervio trigémino o raíces cervicales que inervan el cuero cabelludo, en respuesta a desencadenantes tales como la manipulación del cabello o el cuero cabelludo o el dolor de un tirón de pelo. Para su diagnóstico es importante realizar una buena anamnesis y también se recomienda hacer un electrocardiograma. El tratamiento consiste en tranquilizar, informar y explicar medidas preventivas a la familia y al paciente.

Acortando el síndrome de QT largo. ***Martínez García C[1], Ibáñez Fernández A[2], Rodríguez-Noriega Béjar L[1], Ornia Fernández C[1], Cabeza Antuña A[1], Persinal Medina M[3], Riaño***

Galán I[1], Fernández Barrio BC[2]. *[1]Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia; [2]Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. [3]Universidad de Oviedo.*

Objetivo. Descripción del espectro clínico-genético del síndrome QT largo (SQTL) en población pediátrica en el Área Sanitaria IV de Asturias.

Material y métodos. Estudio unicéntrico, descriptivo, retrospectivo realizado mediante la revisión de historias clínicas de pacientes menores de 19 años con *screening* familiar positivo para SQTL o sintomatología y/o electrocardiogramas compatibles, seguidos en Cardiología Pediátrica de un hospital de nivel III-b.

Resultados. Se registraron 27 casos que cumplieron los criterios de inclusión. Tres casos no pudieron filiarse a ningún subtipo de SQTL. El fenotipo más frecuente fue el SQTL2 (59,3%), seguido por SQTL1 (11,3%) y SQTL3 (11,3%). El SQTL1 se asoció a mutación del gen KCNQ1 en el 100% de los casos. El espectro SQTL1-KCNQ1 se vio exclusivamente en etnia caucásica, destacando la bradicardia en todas las mujeres. El SQTL2 se asoció a la mutación del gen KCNH2 en el 93,8% de los casos. El espectro SQTL2-KCNH2 fue predominante en etnia gitana (81,3%). Clínicamente, destacó la presencia de melladuras en la onda T. El SQTL3 se asoció con mutación de los genes MCEP2 y SCN5AC (66,7%). Estudiando el QTc y utilizando la puntuación de Schwartz, los espectros SQTL1-KCNQ1 y SQTL2-KCNH2 son patológicos y de alto riego de eventos letales.

Conclusiones. En nuestra población existen tres espectros fenotípico-genéticos: SQTL1-KCNQ1, SQTL2-KCNH2 –el más frecuente a diferencia de lo descrito en la literatura– y SQTL3-SCN5AC. El diagnóstico temprano y el cribado de familias con historia de SQTL, permitieron identificar estos espectros antes del *debut* de la enfermedad e instaurar un tratamiento de forma precoz.

Desafío en el diagnóstico de la taquicardia supraventricular. ***Tejero Pastor L, Prieto Domínguez C, Clavijo Izquierdo ME, Barbadillo Mariscal B, Mañaricua Arnaiz A, Obregón Asenjo M, Torres Mariño C, Oyagüez Ugidos PP.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La taquicardia supraventricular paroxística es la arritmia más frecuente en Pediatría y constituye una urgencia médica. Se presenta mayormente como hallazgo casual o palpitaciones; aunque pueden desencadenarse arritmias malignas, insuficiencia cardíaca o miocardiopatía dilatada, especialmente en lactantes.

Caso clínico. Lactante de 45 días de vida, sin antecedentes de interés, presenta clínica de irritabilidad, quejido y trabajo respiratorio. Impresiona como primer diagnóstico, cuadro de bronquiolitis. En Urgencias se constata taquicardia, taquipnea, hipoxemia severa, mal estado general, cutis reticular, hipoperfusión periférica, afebril. Tórax hiperinsuflado, sin ruidos patológicos. No soplos cardíacos. Al impresionar cuadro de shock séptico de origen respiratorio, se inicia estabilización con ventilación no invasiva, expansión con suero salino fisiológico y una dosis de ceftriaxona intravenosa. Se extrae analítica, destacando troponina 129 ng/ml y proBNP 36.297 pg/ml; PCR de virus respiratorios positivo para rinovirus/enterovirus. Se traslada a UCIP donde destaca hiperinsuflación bilateral sin signos de broncoespasmo y una frecuencia cardíaca de 290 lpm. La radiografía torácica no revela cardiomegalia ni consolidaciones y la gasometría venosa evidencia acidosis metabólica descompensada. El electrocardiograma impresiona de taquicardia supraventricular y en el ecocardiograma se objetiva contractibilidad y llenado ventricular comprometido. Ante el cuadro de TSV con compromiso hemodinámico, se procede a intubación orotraqueal y cardioversión eléctrica, logrando un ritmo sinusal.

Conclusión. Pacientes pediátricos con signos de insuficiencia respiratoria aguda y taquicardia precisan un abordaje multidisciplinar con vigilancia clínica continua para llevar a acabo un correcto diagnóstico diferencial. La sintomatología inespecífica en lactantes puede retrasar el diagnóstico lo que conlleva a un mayor riesgo de insuficiencia cardíaca.

Miofibroma infantil solitario. ***Recalde Tabar A, Mañaricua Arnaiz A, Clavijo Izquierdo ME, Tejero Pastor L, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Blanco Barrio A, García Terrazas A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La miofibromatosis infantil, a pesar de ser una patología rara, es el tumor mesenquimal más frecuente en la infancia. Suele presentarse en niños menores de 2 años como nódulos solitarios (miofibroma) o multicéntricos (miofibromatosis). Constituye un grupo de lesiones de proliferación benigna, que afectan sobre todo a la piel, aunque también pueden aparecer en otras localizaciones. El diagnóstico definitivo es histológico, pero las pruebas de imagen resultan fundamentales para realizar el seguimiento. En general, las formas solitarias tienen buen pronóstico y pueden regresar espontáneamente en uno o dos años.

Caso clínico. Lactante mujer de 5 meses sin antecedentes de interés que acude por bultoma en región temporal derecha

de una semana de evolución, detectada de forma casual, sin otra sintomatología asociada. A la exploración física destaca bultoma de consistencia dura, mal definido de 2x2 cm en región temporal derecha, sin signos de inflamación local. Se realiza resonancia magnética craneal confirmando dicha lesión, por lo que se realiza biopsia por punción, que confirma el diagnóstico de miofibroma. A continuación, se completa estudio de extensión mediante resonancia magnética de cuerpo entero, que descarta lesiones a otros niveles. Dado que se trata de un nódulo solitario, de manera multidisciplinar se decide actitud expectante con vigilancia estrecha mediante observación clínica y controles radiológicos.

Comentarios. El miofibroma infantil solitario es una patología benigna con posibilidad de regresión espontánea. En los casos asintomáticos y sin compromiso vital, mantener una actitud expectante con controles seriados se considera una opción de manejo aceptable, evitando actitudes más agresivas.

Dos nuevos casos de hipomelanosis de Ito: mucho más que mosaicismo pigmentario. ***Santos Gómez L, Vázquez Villa JM, Hedrera Fernández A, Rubín Roger S, Mesa Lombardero E, Alonso Alonso A, Blanco Lago R, Málaga Diéguez I.*** *Unidad de Neuropediatría. Área de Gestión Clínica de Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hipomelanosis de Ito o *incontinentia pigmenti achromians* es el tercer trastorno neurocutáneo más frecuente en Pediatría y su diagnóstico es clínico, no existiendo marcador genético específico. Su signo guía es la hipopigmentación cutánea siguiendo las líneas de Blaschko, asociando clínica neurológica (retraso psicomotor o epilepsia), y menos frecuentemente otras manifestaciones. A continuación presentamos dos casos que cumplen los criterios diagnósticos de Ruiz-Maldonado *et al.* 1992 y Gómez-Laro *et al.* 2004.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 2 años sin antecedentes de interés que consulta por máculas hipocrómicas lineales en hemicuerpo derecho que siguen las líneas de Blaschko. A los 9 años, debut epiléptico en forma de estatus focal temporal secundariamente generalizado, continuando con crisis durante el sueño, en tratamiento.

Caso 2. Paciente de 2 años con antecedente de prematuridad tardía (34+5 semanas), malformaciones del sistema nervioso central (aumento del espacio subaracnoideo, ventriculomegalia, adelgazamiento de cuerpo calloso), cardíacas (arco aórtico derecho), renales (dilatación pielocalicial izquierda) y músculo-esqueléticas (agenesia de primer dedo de mano, hemivértebra derecha duplicada fusionada, subluxación atloaxoidea rotatoria, paladar hendido) junto con talla baja y retraso del desarrollo psicomotor. Presenta lesiones lineales hipocrómicas en abdomen y posteriormente también en extremidad superior derecha.

Comentarios. El hallazgo de máculas hipocrómicas siguiendo las líneas de Blaschko debe alertar sobre la posibilidad de afectación en otros órganos y sistemas, que deben ser evaluados. La hipomelanosis de Ito presenta una gran variabilidad clínica. Los dos casos aquí descritos muestran las características cutáneas típicas y algunas de las manifestaciones neurológicas y sistémicas asociadas.

El parvovirus altera la sangre: un caso de aplasia en contexto de infección común. ***Rodríguez Morán C, Montero Placeres A, Balbuena Mejías Y, González Prieto A, Riesco Riesco S, Mendoza Sánchez MC.*** *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El parvovirus B19 tiene características mielotóxicas, y presenta tropismo hacia los precursores eritroides. La infección es frecuente en la infancia, y su manifestación más común es una enfermedad exantemática de curso benigno, aunque se ha relacionado con cuadros más graves, entre los que destacan las crisis aplásicas en pacientes con hemoglobinopatías conocidas.

Caso clínico. Niña de 10 años diagnosticada de esferocitosis congénita ingresa por crisis hemolítica en contexto infeccioso. Presenta fiebre, vómitos, síndrome catarral y aumento del tinte ictérico habitual. A la exploración, ictericia, hepatomegalia y esplenomegalia, ya conocidas en la paciente. Se objetiva Hb 9 g/dl, que desciende en 24 horas a 5,4 g/dl. En el 2º día de ingreso, inicia afectación del resto de series, hasta un mínimo de 1.650 leucocitos/µl (560 neutrófilos) y 56.000 plaquetas/µl en 4º-5º día de ingreso, con recuperación progresiva posterior, con buena evolución clínico-analítica. En tres ocasiones, precisa transfusión de hematíes, sin necesidad de otro soporte hematológico. Se solicita frotis sanguíneo, compatible con crisis aplásica, así como serología de parvovirus, con resultados negativos tanto para IgG como IgM. En el seguimiento posterior, se constata recuperación adecuada. Tres meses después del episodio, se repite serología resultando IgG positiva, lo que confirma infección pasada.

Comentarios. En todo paciente con hemoglobinopatía que presenta crisis aplásica, debe investigarse la infección por parvovirus B19, que puede cursar sin producir IgM específicas. Las infecciones comunes pueden producir alteraciones más graves, como crisis aplásicas, en pacientes con hemopatías previas.

Malformación vascular y anemia hemolítica: complicando lo complicado. ***Salcedo Fresneda O, Mesa Lombardero E, Muñoz Lumbreras M, Miranda Montequín S, Santos Gómez L, Gil Peña H, Calle Miguel L, Alonso Álvarez MA.*** *Área de Gestión Clínica de la Infancia y la Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las malformaciones venosas son anomalías vasculares de bajo flujo, con predisposición a desarrollar coagulopatía intravascular localizada (CIL) y trombosis.

Caso clínico. Varón de 4 años, con malformación venosa congénita en miembro inferior derecho tratada con rapamicina y esclerosis, valorado por fiebre de 72 horas, tos y dolor abdominal. Presenta trabajo respiratorio e hipoventilación en hemitórax izquierdo.

Pruebas complementarias: proteína C reactiva: 2,1 mg/dL, procalcitonina: 2,94 ng/ml y D-dímero: 147.755 ng/ml (sesión de esclerosis reciente). Se confirma radiológicamente condensación en lóbulo superior izquierdo y língula. Ingresa con amoxicilina-clavulánico, siendo suspendida la rapamicina por el proceso infeccioso. Evolución tórpida inicial hacia necrosis del parénquima pulmonar y empiema. Se modifica antibioterapia, pautándose cefotaxima y clindamicina, con progresión posterior favorable. Un control analítico revela fibrinógeno bajo (65 mg/dl) y tiempo de protrombina alargado (16,9 segundos), hallazgos compatibles con CIL asociada a la malformación venosa, y anemia hemolítica (hemoglobina 9,6 g/dl, reticulocitos 3,12%, lactato deshidrogenasa 598 U/L) no esperable. El paciente recibió tratamiento con vitamina K y cuatro dosis de fibrinógeno, con normalización posterior. Al alta se realizó estudio genético, detectando una variante en heterocigosis en el gen PIEZO1, posible causante de xerocitosis hereditaria, responsable de la anemia hemolítica detectada en el contexto infeccioso.

Comentarios. El paciente presenta una asociación no descrita en la literatura revisada de dos entidades poco frecuentes. El hallazgo de hemólisis fue importante ya que se trataba de una anemia leve, previsible en el contexto de una neumonía complicada en un paciente con riesgo infeccioso aumentado secundario al tratamiento inmunosupresor.

Sábado 16 de noviembre • Aula 15. Planta primera

¡Oro, no gracias! El caso de una alergia brillante. ***Varela Pérez P[1], Bartolomé Calvo G[2], Soler Monterde M[1], Collada Carrasco M[1], Espinosa Rodríguez C[1].*** *[1]Médico Interno Residente; [2]Adjunto. Pediatría y Áreas Específicas. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La dermatitis de contacto representa la respuesta inflamatoria de la piel a múltiples agentes exógenos. Existen dos subtipos: irritativa y alérgica, mediada por un mecanismo de hipersensibilidad retardada tipo IV. La sensibilización puede requerir de meses o años. Una vez sensibilizado, las lesiones suelen desencadenarse en 24-48 horas tras la exposición. Es altamente prevalente en la población general. El níquel es la fuente de sensibilización más frecuente en la edad pediátrica.

Caso clínico. Paciente de 11 años, alérgica al huevo IgE mediada y dermatitis atópica, consulta por reacción local eritematosa, edematosa y pruriginosa sobreinfectada en lóbulos de ambas orejas tras 3-4 días de cambio de pendientes a unos de oro, que previamente había usado sin incidencias. Se realizan pruebas epicutáneas *standard* (TRUE test) + plata y paladio: 48 horas, +tiosulfato sódico de oro (TO); 96 horas, ++TO. Diagnóstico de dermatitis de contacto alérgica por metales (oro). Se recomienda evitar joyería de oro y en caso de reacción, aplicar corticoide tópico.

Comentarios. La dermatitis por contacto al oro aunque no sea de las más frecuentes, debemos tenerla en cuenta. La dermatitis atópica predispone a ello. Se suele localizar en cabeza y cuello (uso de joyería), produce eritema, pápulas, ulceraciones... Ante sospecha se deben solicitar pruebas epicutáneas para un correcto diagnóstico y un tratamiento eficaz. El TO al 0,5% en petrolato es actualmente el alérgeno más utilizado. Es un sensibilizante común muy presente en nuestro ambiente. Se desconocen los mecanismos exactos de interacción de esta sustancia con el cuerpo humano.

Doctora, mi hija tiene un eccema con forma de máscara... ***Haupt Arabia V[1], Jiménez Hernández EM[1], Martín Iranzo NM[1], Carrasco Villanueva MJ[1], Martínez Fernández MM[2], Gutiérrez Zamorano M[1], García Barbero E[3], Macías Panedas A[4].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Carrión. Palencia. [2]Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud La Puebla. Palencia. [3]Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Pintor Oliva. Palencia. [4]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Las dermatofitosis son micosis superficiales producidas por dermatofitos. Su prevalencia mundial es del 20-25%. Pueden ser transmitidos por animales (zoófilos), seres humanos (antropófilos) o encontrarse en el suelo (geófilos). En pacientes inmunocompetentes producen micosis superficiales. Cuando se afecta únicamente la epidermis el tratamiento tópico suele ser suficiente. Si se produce una afectación más extensa, se administrará tratamiento sistémico. Concretamente la tiña faciei, es muy

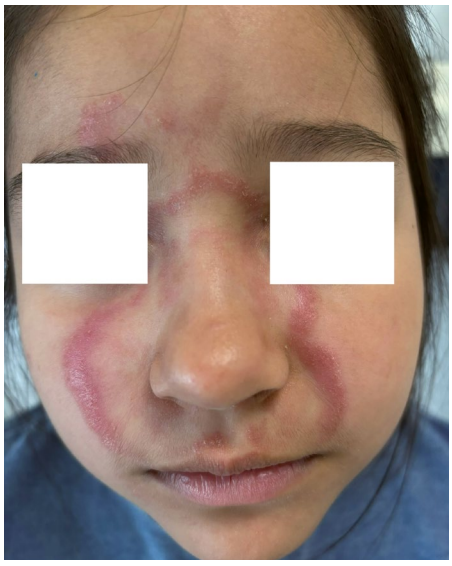

Figura 1. Lesión antes del tratamiento.

Figura 3. Lesión tras 28 días de tratamiento.

frecuente en edad pediátrica y suele estar producida por *Trichophyton rubrum.*

Caso clínico (Figs. 1, 2 y 3). Mujer de 7 años, único antecedente personal destacable: dermatitis seborreica, presenta lesión eritematosa pruriginosa sobreelevada en puente nasal desde hace un mes tratada con corticoide tópico durante dos semanas con empeoramiento y extensión de la lesión de manera simétrica hacia surco nasogeniano. Refieren contacto con ciervos dos semanas antes de que apareciera la lesión. Se inició tratamiento con clotrimazol tópico y se consulta el caso con Dermatología quien recomienda cultivo de la lesión, suspender clotrimazol y sustituirlo por terbinafina tópica + terbinafina oral durante 28 días. Tras finalización de tratamiento se resolvió la lesión y el resultado del cultivo fue negativo.

Comentarios. La paciente presentaba como antecedente dermatitis seborreica facial, por lo que en un primer momento se pensó en un eccema. Se trató con corticoides tópicos

Figura 2. Lesión tras 14 días de tratamiento tópico + oral.

que en algunos casos podrían enmascarar la lesión ya que pueden producir cierta mejoría inicial. El cultivo de la lesión fue negativo, probablemente porque se inició tratamiento con clotrimazol tópico antes de recoger el cultivo.

Dactilitis ampollosa distal: a propósito de un caso. ***Martínez García C, Ornia Fernández C, Rodríguez-Noriega Béjar L, Cabeza Antuña A, Martino Redondo P, Castellanos Mata A, Fernández Montes R, Garrido García E.*** *Área de Gestión Clínica de la Infancia y Adolescencia. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La dactilitis ampollosa distal es una infección superficial del pulpejo de los dedos, más frecuentemente de las manos, cuya etiología es principalmente bacteriana (*S. pyogenes*). Entre los factores predisponentes se encuentran la presencia de heridas cutáneas, dermatitis atópica o la humedad.

Caso clínico (Fig. 4). Lactante varón de 12 meses que consulta en Urgencias de Pediatría por lesión en 2º dedo de pie izquierdo de 3 días de evolución. Afebril durante todo el proceso. Los padres describen el inicio de la lesión como exudación sanguinolenta con ampolla ya rota, que había presentado mala evolución a pesar de curas diarias con crema cicatrizante. A la exploración física destacaba dedo tumefacto con varias lesiones ampollosas rotas, visualizándose erosión cutánea de predominio en zona medial de dicha falange sin supuración, pero sí con exudación. Se realizó cultivo del exudado de la lesión que resultó positivo para *S. aureus* y *S. pyogenes.* El tratamiento consistió en amoxicilina-clavulánico vía oral durante 10 días y curas locales con septomida, con resolución completa posterior.

Figura 4. Dactilitis ampollosa.

Conclusión. Esta afectación dermatológica debe sospecharse ante una ampolla con contenido purulento, poco dolorosa, con base eritematosa. El paciente no suele presentar otra afectación del estado general. La confirmación diagnóstica se realiza mediante cultivo. El tratamiento se basa en la incisión y drenaje de la ampolla junto a tratamiento antibiótico vía oral –amoxicilina-clavulánico– durante 10 días pudiendo asociar mupirocina tópica.

Enfermedad de Ritter o dermatitis atópica, esa es la cuestión. ***Pérez Ortiz D, Recalde Tabar A, Almeida de Miranda G, Angulo Sánchez V, Gonzalo San Esteban A, García Terrazas A, Santamaría Sanz PI, Mirás Veiga A.*** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSSS, por sus siglas en inglés) o enfermedad de Ritter es un trastorno cutáneo mediado por toxinas bacterianas que afecta principalmente a niños pequeños. Se produce por diseminación hematógena de exotoxinas de *Staphylococcus aureus.* Los hallazgos clínicos característicos incluyen dolor difuso, eritrodermia, formación de ampollas superficiales y descamación.

Caso clínico. Varón de 3 años con antecedentes de dermatitis atópica que consulta por eritrodermia progresiva de una semana de evolución, iniciada al ponerse un disfraz de poliéster, en tratamiento con metilprednisolona tópica (dos aplicaciones) y cloxacilina oral (tres dosis). Había presentado fiebre y clínica catarral al inicio, afebril las últimas 24 horas. A la exploración, se observa eritema mal delimitado ocupando gran porcentaje de tronco y extremidades, con xerosis y denudación en pliegues de antebrazos, área perianal y pseudo denudación en espalda y cuello. No vesículas ni ampollas francas. Eritema, edema, costras melicéricas y pseudofisuras en área perioral; y párpados. Labios fisurados y descamados. Hiperemia de conjuntivas tarsales, con secreción purulenta. Se recoge cultivo de exudado cutáneo, aislándose *Staphylococcus aureus* y PCR de exudado nasofaríngeo positiva para Rinovirus/Adenovirus/Parainfluenza 2/Coronavirus NL63. Se decide ingreso para antibioterapia intravenosa con mejoría posterior.

Comentarios. El SSSS es una entidad infradiagnosticada y fácilmente confundible con otras afecciones que provocan eritrodermia, como la dermatitis atópica. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Es importante realizar un diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas de los pacientes con dermatitis atópica. El pronóstico es excelente, recuperándose la mayoría de los enfermos sin secuelas.

Melanosis óculi* en Pediatría: ¿un hallazgo casual o algo más?** ***García Ugarte B[1], De Pablo García M[1], Andrés Blanco L[1], Montejo Marcos B[1], San Segundo Nieto C[2]. *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. La *melanosis óculi* es una hiperpigmentación congénita del tracto uveal producida por un aumento del número de melanocitos. Puede afectar al globo ocular denominándose melanosis ocular o bien al párpado, nevus de Ota. Histológicamente, se caracteriza por un aumento del número y tamaño de los melanocitos tanto uveales como de la esclera y epiesclera. Dicha alteración es resultado de una migración incompleta de los melanocitos desde la cresta neural, no alcanzando la conjuntiva.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de doce meses, sin antecedentes personales de interés y con antecedentes maternos de vitíligo, que presenta desde el período

neonatal una mancha redondeada de aspecto marronáceo en la esclera izquierda. Se deriva a Oftamología, impresionando de *melanosis óculi* en conjuntiva nasal izquierda. No observan pigmentación cutánea ni iridiana. Movimientos oculares extrínsecos preservados, así como pupilas isocóricas y normorreactivas.

Comentarios. La *melanosis óculi* se trata de una entidad poco frecuente en la población blanca (5% de incidencia), mucho más frecuente en etnias muy pigmentadas, llegando a una incidencia en dichas poblaciones del 95%. Es un factor de riesgo para el desarrollo de **melanoma uveal** y, además, se ha relacionado con el desarrollo de **glaucoma** debido al acúmulo de melanocitos en el ángulo de la cámara anterior. Por lo tanto, los pacientes con esta entidad deben realizarse exámenes oftalmológicos cada 6-12 meses, consistentes en estudios de fondo de ojo y medición de la presión intraocular.

Nevo sebáceo de Jadassohn: la importancia de la vigilancia activa. ***Martín Galache M[1], De Pablo García M[1], Escalona Gil AM[1], Andrés Blanco L[1], García Ugarte B[1], López González MM[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. [2]Centro de Salud Alfonso Sánchez Montero. Salamanca.*

Introducción. El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa congénita que generalmente aparece en cuero cabelludo, cuello o cara. Se presenta como una placa alopécica, lineal u ovalada, con superficie rugosa y un color que varía desde el tono de la piel hasta tonos amarillentos, anaranjados o marronáceos. Aparece en el 0,3% de los recién nacidos. Su etiología no está clara, aunque estudios recientes sugieren asociación con mutaciones en la vía RAS. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el nevo epidérmico y la aplasia cutis.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente de 8 años que acudió por primera vez a nuestra consulta para una revisión de rutina. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración física fue normal, excepto por la presencia de una lesión ovalada en cuero cabelludo de 2x1,5 cm, superficie rugosa y color marronáceo-rojizo. La lesión estaba presente desde el nacimiento y había crecido de manera proporcional al desarrollo del niño. Dada la apariencia de la misma, se estableció el diagnóstico clínico de nevo sebáceo de Jadassohn y se explicó a la madre la naturaleza de la lesión.

Comentarios. Se recomienda un seguimiento regular de esta lesión ya que el nevo sebáceo puede asociarse con el desarrollo de neoplasias, generalmente benignas, aunque en hasta un 5% se describen neoplasias malignas. Es esencial que el pediatra esté familiarizado con esta patología, ya que un diagnóstico precoz, junto con una vigilancia adecuada, son claves para optimizar el manejo de esta condición.

Neurofibromas plexiformes: una nueva forma de tratar. ***Ricoy Chaín E[1], Fernández Álvarez M[1], Sánchez Prieto C[1], Ariztegui Hoya L[1], Escudero Villafañe A[1], Andrés Andrés AG[1], Cabezas Delamare BC[2], Rodríguez Fernández C[1].*** *[1]Servicio de Pediatría; [2]Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad multisistémica con variabilidad fenotípica y genotípica. Los neurofibromas plexiformes (NP) son un criterio diagnóstico. Su potencial malignización y complicaciones han supuesto un cambio en el manejo.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 14 años diagnosticado de NF1 con mutación patogénica r.7262T>G (Leu 2421x). Al mes de vida se evidencia NP supraciliar izquierdo de rápido crecimiento. Sin compromiso visual ni otras complicaciones salvo las derivadas de la deformidad estética, no se considera candidato quirúrgico. Actualmente actitud expectante.

Caso 2. Mujer de 13 años diagnosticada de NF1 a los 6 meses con mutación patogénica (c.499_502delTGTT(p. Cys167 GInfs*10)). Evolutivamente aparecieron manchas café con leche, neurofibromas en tronco y un NP en muñeca derecha doloroso. A los 2 años de vida se visualizan en la RMN lesiones sugerentes de gliomas vía óptica bilaterales con evolución favorable. Dada la estabilidad clínica se decide actitud expectante.

Caso 3. Varón de 19 años diagnosticado de NF1 al año de vida con NP laterocervical derecho dependiente del nervio vago, doloroso, que desplaza carótida y yugular. Dada la localización y crecimiento progresivo se cataloga de inoperable por lo que se inicia recientemente tratamiento con selumetinib.

Conclusiones. La NF1 está causada por una variante patogénica en el gen NF1 que produce activación de la vía RAS/RAF/MEK/ERK implicada en el crecimiento tumoral. A pesar de que histológicamente se trata de tumores benignos, la comorbilidad derivada de su localización, así como su potencial malignizacion conllevan un nuevo cambio en el manejo de los mismos. El Selumetinib como inhibidor MEK 1/2 constituye una opción alentadora en los NP inoperables.

Más que ampollas: epidermiolisis ampollosa intermedia. ***García Ugarte B[1], De Pablo García M[1], Montejo Marcos B[1], Andrés Blanco L[1], San Segundo Nieto C[2].*** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. La epidermólisis ampollosa se caracteriza por fragilidad cutánea que resulta en la formación de ampollas y erosiones no cicatrizantes causadas por traumas mínimos. Se produce por mutaciones en genes que codifican las proteínas estructurales de la unión dermoepidérmica. Dependiendo del nivel de formación de la ampolla y la mutación genética identificada, existen diferentes variantes.

Caso clínico. Presentamos el caso de una adolescente de trece años actualmente que, desde los 3 días de vida, presenta lesiones vesículo-ampollosas tensas, de contenido seroso, entre 1-1,5 centímetros de diámetro, en distintas localizaciones, además de una llamativa hiperpigmentación residual, de aspecto moteado, en zonas previamente afectadas. Se realizan interconsultas a Dermatología y Enfermedades Raras, confirmándose una mutación *missense* que afecta al dominio B1 del exón 1 en el gen KRT 14 que, junto a los síntomas, permite asegurar el diagnóstico de **epidermólisis ampollosa simple generalizada intermedia.** Dicha alteración desencadena en un cuadro clínico más leve, con una prevalencia del 15% de los casos descritos.

Comentarios. Se considera una enfermedad rara, que aparece en 1/100.000 personas, habiéndose descrito pocos casos a nivel mundial. No existe un tratamiento curativo. Se recomienda tratar de manera individualizada en función de las alteraciones cutáneas del paciente, así como un asesoramiento genético de los progenitores, ya que, en caso de querer descendencia, el 50% de los hijos estarán afectados, independientemente del sexo.

Erupción primaveral juvenil. La importancia de saber buscar.
Parro Olmo P, Vilches Fraile S, González Castro R, Fekete López E, Delgado Lafuente A, Pérez Rodríguez M, Alcalde Martín C, García Miralles LC. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Las consultas dermatológicas son frecuentes en Pediatría, principalmente en relación con procesos crónicos o parainfecciosos autolimitados. Sin embargo, en los meses de primavera y verano son habituales las fotodermatosis, poco conocidas, requiriendo una buena anamnesis y exploración física para llegar a un diagnóstico adecuado. La erupción primaveral juvenil constituye una fotodermatosis idiopática y autolimitada habitual en días soleados de primavera con aparición brusca y cíclica de lesiones papulares y vesiculosas pruriginosas en áreas fotoexpuestas, típicas del hélix del pabellón auricular. Su diagnóstico es clínico y no precisa tratamiento específico. Debemos realizar un diagnóstico diferencial con impétigo, dermatosis infecciosas y eccema de contacto.

Caso clínico. Presentamos dos pacientes con clínica similar de erupción pruriginosa en hélix y extremidades superiores de días de evolución. En el primero de los casos se presenta de manera cíclica desde hace 3 años, ocurriendo de septiembre a noviembre; y en el segundo de manera puntual en el mes de marzo. Ambos, a la exploración, presentan un exantema y eritema no doloroso en ambos hélix auriculares asociado a lesiones vesiculosas, así como lesiones papulares en extremidades superiores y tronco. En ambos pacientes el diagnóstico fue clínico, aunque el primero de los casos fue derivado a consulta de Alergología descartando este mecanismo como origen de la erupción.

Comentario. No fue necesario realizar pruebas complementarias, siendo un diagnóstico clínico, y solo precisaron tratamiento sintomático con antihistamínicos, además de fotoprotección para para evitar recidivas. Nos parece relevante conocer la entidad, para poder evitar pruebas y tratamientos innecesarios.

Hiperpigmentación de las falanges distales en lactantes.
Andrés Blanco L[1], De Pablo García M[1], Montejo Marcos B[1], García Ugarte B[1], San Segundo Nieto C[2]. *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. [2]Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Garrido Sur. Salamanca.*

Introducción. La hiperpigmentación distal del lactante se manifiesta como una coloración marronácea de predominio en las falanges distales de las manos y, con menor frecuencia, en los pies. Su diagnóstico es clínico y se ha descrito con mayor frecuencia en lactantes con fenotipo racial, debido a una producción aumentada de melanina en las localizaciones referidas.

Caso clínico. Se presentan tres casos. El primero, una lactante de 18 meses que es traída por sus padres a la consulta de Atención Primaria para consultar el carácter y causa de una pigmentación más oscura de las falanges de las manos y los pies. El segundo y tercer caso constituyen hallazgos casuales en revisiones de lactantes de 2 y 12 meses, respectivamente, ambos con fenotipo racial. En todos los tres casos se identifica rápidamente como una hiperpigmentación de las falanges distales del lactante y se informa a los padres de su carácter benigno e indolente.

Comentarios. Es importante conocer su carácter benigno y transitorio, así como informar adecuadamente a los familiares. Sin embargo, se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades como la enfermedad de Addison, la acropigmentación reticulada de Kitamura o la acropigmentación de Dohi. La evolución de las lesiones es variable, siendo habitual un período de progresión, seguido de una estabilización hasta su ulterior resolución.

Normas de publicación

El **Boletín de Pediatría** tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la patología médica y quirúrgica del niño y del adolescente, así como de cualquier aspecto relacionado con su salud y con su calidad de vida.

El **Boletín de Pediatría** es el órgano de expresión de las actividades científicas, profesionales y sociales de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.

Las normas de publicación del **Boletín de Pediatría** se adhieren a las Recomendaciones para la realización, información, edición, y publicación de trabajos académicos en las revistas biomédicas elaboradas por el Comité Internacional de Directores de Revistas Biomédicas (ICMJE).

SECCIONES Y TIPOS DE ARTÍCULOS

El **Boletín de Pediatría** consta de las siguientes secciones:

- **Originales:** trabajos de investigación clínica o básica, efectuados con un diseño analítico transversal, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. El número de palabras no debe ser superior a 3.500. El número de citas no debe ser superior a 40 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 8. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 6.
- **Revisiones:** revisión de algún tema de actualidad que no esté abordado de esa manera en libros o monografías de uso habitual. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras. El número de citas no debe ser superior a 40 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 8. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 6.
- **Notas clínicas:** descripción de uno o, preferentemente, varios casos clínicos de especial interés, cuya observación suponga una aportación al conocimiento de la enfermedad, incluyendo siempre que sea posible imágenes clínicas. El número de palabras no debe ser superior a 1.500, el de citas bibliográficas a 20 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 4. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 5.
- **Imágenes en Pediatría:** imagen clínica, radiológica o anatomopatológica de especial interés por sí misma, con una breve explicación contextual en texto de menos de 750 palabras. El número de citas bibliográficas ha de ser inferior a 10. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 5.
- **Cartas al director:** discusión en relación con trabajos publicados recientemente en el **Boletín de Pediatría** con opiniones, observaciones o experiencias que, por sus características, puedan resumirse en un texto que no supere 750 palabras, 10 citas bibliográficas y 1 tabla o figura. El número de firmantes no debe ser superior a 4.
- **Otras secciones:** Editoriales, Protocolos diagnósticos y terapéuticos, Efemérides, Obituarios, Conferencias y Artículos especiales, que son encargados por el Comité de Redacción del Boletín de Pediatría. Los autores que deseen colaborar espontáneamente con estas secciones deben consultar previamente con la Dirección del **Boletín de Pediatría**.

Tipo de artículo	Número máximo de palabras (texto)	Número máximo de autores	Número máximo de referencias bibliográficas	Número máximo de tablas y figuras
Original	3.500	6	40	8
Revisión	3.000	6	40	8
Nota clínica	1.500	5	20	4
Imagen en Pediatría	750	5	10	1
Carta al Director	750	4	10	1

PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deben ser inéditos, no habiéndose enviado simultáneamente a otras revistas ni estando aceptados para su publicación. En el caso de que se hayan publicado de forma parcial –por ejemplo, como resúmenes– deberá indicarse en el texto.

Los autores son los responsables de obtener los permisos para la reproducción de textos, tablas o figuras de otras publicaciones, permisos que deben obtenerse de los autores y de los editores de las mismas.

Los trabajos se presentarán en documento de texto Microsoft Office Word, en formato DIN-A4, fuente Arial en tamaño 11 para texto y 12 para títulos, a doble espacio y con márgenes no inferiores a 2,5 cm. El documento estará ordenado en páginas separadas del siguiente modo: página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y figuras. Todas las páginas deberán numerarse de manera correlativa en las esquinas superior o inferior derechas, comenzando por la página titular.

1. Página titular

Debe contener los datos siguientes:

- Título del trabajo.
- Lista de autores con nombre y apellidos en el orden en que deben aparecer en la publicación.
- Departamento/s o Institución/es donde se ha realizado el trabajo (asignar a cada autor en caso de varios centros).
- Recuento de palabras (desglosado en resumen y texto).
- Número de tablas y figuras.
- Autor para correspondencia: Nombre, dirección postal, teléfono y dirección de correo electrónico de la persona a la que debe dirigirse la correspondencia.
- Declaración de conflicto de intereses, declarando cualquier relación económica o personal que podría sesgar su trabajo.
- Si el artículo ha resultado presentado preliminarmente como comunicación en una reunión científica, debe indicarse (reunión, lugar y fecha). Asimismo, debe indicarse si el trabajo ha obtenido algún premio.
- Fuentes de financiación del trabajo, incluyendo los nombres de los patrocinadores.
- Fecha de envío.

2. Resumen y palabras clave

El resumen debe proporcionar el contexto o el fondo para el estudio y explicitar el objetivo del estudio, los procedimientos básicos (la selección de personas participantes en el estudio, ajustes, medidas, métodos analíticos), resultados principales (dando los tamaños de efecto específicos y su importancia estadística y clínica, si es posible) y conclusiones principales. Debe acentuar los aspectos nuevos e importantes del estudio u observaciones, informar de las limitaciones importantes y no sobreinterpretar conclusiones.

Su extensión no debe ser superior a 250 ni inferior a 150 palabras, estructurándose en un esquema similar al del manuscrito:

- **Originales:** introducción y objetivos, material o pacientes y métodos, resultados, y conclusiones
- **Revisiones:** introducción/objetivo, desarrollo, conclusiones.
- **Notas clínicas:** introducción, caso/s clínico/s y conclusiones

No precisan de resumen el resto de tipos de trabajos (pero sí de palabras clave).

Al final de la página en que figure el resumen deben incluirse de 3 a 8 **palabras clave**, ordenadas alfabéticamente y relacionadas con el contenido del trabajo, siendo aconsejable el empleo de términos que coincidan con los descriptores listados en el Medical Subject Headings (MeSH) de la Biblioteca Nacional de Medicina de Estados Unidos (NLM).

3. Título, resumen y palabras clave en inglés (*title, abstract and keywords*)

Debe incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave.

4. Texto

Recomendaciones generales

Se recomienda la redacción del texto en impersonal.

Las abreviaturas deben adaptarse a las empleadas internacionalmente, definiéndolas en el momento en que aparecen por primera vez en el texto entre paréntesis. No deben incluirse abreviaturas en el título ni en el resumen. Cuando se empleen más de tres abreviaturas, deberán describirse conjunta y específicamente en una tabla.

Las referencias a fármacos deben hacerse mediante el principio activo, evitando los nombres comerciales.

El empleo de unidades debe ajustarse a las normas internacionales.

Originales

- **Introducción y objetivos:** proporciona el contexto o el fundamento para el estudio (es decir, la naturaleza del problema y su importancia). Explicita el objetivo específico de la investigación o la hipótesis examinada por el estudio. Debe ser breve, con la información imprescindible para que el lector comprenda el texto posterior, sin pretender la revisión exhaustiva del problema y sin contener

tablas ni figuras. Se recomienda citar solo las referencias pertinentes y no incluir datos o conclusiones del trabajo. En el último párrafo se deben indicar de manera clara el/los objetivo/s del trabajo.

- **Métodos:** en este apartado el autor debe describir cómo y por qué se realizó el estudio de la manera en que se hizo, describiendo claramente los criterios de selección, el diseño del estudio y las técnicas utilizadas, con detalles suficientes para que puedan reproducirse estudios similares, refiriendo con detalle los métodos estadísticos y el poder de significación. Se mencionará en este apartado la obtención de consentimiento informado y la aprobación (o exención de revisión) del estudio por el Comité de Ética en Investigación del centro donde se ha realizado. Si no figura ningún comité de ética formal, debería ser incluida una declaración que indique que la investigación respetó los principios de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial.
- **Resultados:** deben presentarse los resultados del estudio en una secuencia lógica en el texto, tablas y figuras, comenzando por los principales o más importantes, sin repetir los datos de las tablas o figuras en el texto.
- **Discusión:** en este apartado los autores deben explicar los resultados destacando: 1) el significado y la aplicación práctica de los resultados obtenidos; 2) las consideraciones sobre una posible inconsistencia de la metodología y las razones por las que pueden ser válidos los resultados; 3) la relación con publicaciones similares y su comparación con aspectos concordantes y discordantes; y 4) las indicaciones y directrices para futuras investigaciones. Debe evitarse que la discusión se convierta en una revisión del tema, así como reiterar conceptos que hayan sido expuestos en la introducción. Tampoco deben repetirse los resultados del trabajo ni se deben extraer conclusiones que no estén basadas en los resultados obtenidos.

Revisiones

El texto se estructurará en **introducción/objetivo**, **desarrollo** (con tantos apartados como precise la exposición del tema en revisión) y **conclusiones**.

Notas clínicas

El texto se estructurará en **introducción**, **caso/s clínico/s** y **conclusiones**.

Imágenes en Pediatría

El texto se estructurará en un único apartado en el que debe describirse la imagen presentada, correlacionarla con el caso clínico en cuestión y describir la importancia de la misma.

5. Bibliografía

Se recomienda utilizar bibliografía actual y de referencia.

Las referencias deberán ser numeradas consecutivamente en el orden en el cual son mencionadas en el texto, donde se referirán en números arábigos en superíndice, entre paréntesis o entre corchetes.

Las referencias bibliográficas se citarán según las Normas Vancouver del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (ICMJE) y la Biblioteca Nacional de Medicina de Estados Unidos (NLM).

Se especifican a continuación las citas de artículos de revista y capítulo de libro, por su uso común, recomendando consultar las mencionadas Normas Vancouver para el resto de citas menos frecuentes.

- **Artículo de revista:** Autor/es (apellidos e iniciales del nombre, sin puntuación y separando cada autor por una coma). Título del artículo en el idioma original. Abreviatura internacional de la revista (según listado de la Biblioteca Nacional de Medicina de Estados Unidos). año; volumen (número): página inicial-página final del artículo. Si los autores fueran más de seis, se mencionan los seis primeros seguidos de la abreviatura et al.
  Ejemplo:
  Centeno-Malfaz F, Moráis-López A, Caro-Barri A, Peña-Quintana L, Gil-Villanueva N, Redecillas-Ferreiro S, et al. La nutrición en las cardiopatías congénitas: Documento de consenso. An Pediatr. 2023; 98 (5): 373-83.
- **Capítulo de libro:** Autor/es del capítulo. Título del capítulo. En: Director/Coordinador/Editor del libro. Título del libro. Edición. Lugar de publicación: Editorial; año. página inicial-final del capítulo.
  Ejemplo:
  Cancho-Candela R. Migraña con aura. En: Campistol-Plana J, editor. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Barcelona: Viguera; 2014. p. 281-4.

6. Tablas

Las tablas contienen la información con concisión y la muestran de manera eficiente. También proporcionan la información en cualquier nivel de detalle y precisión deseado. La inclusión de los resultados en tablas mejor que en el texto permite reducir su extensión.

Las tablas deben ser numeradas consecutivamente en el orden de citación en el texto y deben tener un título breve que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de volver al texto.

Cada columna debe tener un título corto abreviado.

Las abreviaturas y explicaciones se deben colocar en notas a pie de tabla, no en su título. Pueden utilizarse símbolos (*, +, ‡, §) para explicar la información si es necesario.

Cuando se haya efectuado un estudio estadístico que afecte a los datos de la tabla se indicará en la misma, evitando duplicar la información en texto, tabla y figuras.

7. Figuras

El trabajo puede incluir gráficos, ilustraciones, imágenes clínicas, radiológicas, anatomopatológicas que deben remitirse en archivos de imagen de alta resolución (recomendado .png o .jpg).

Las figuras deben estar numeradas consecutivamente en el orden en el que se han citado en el texto.

Las figuras deben contar con una leyenda explicativa. Se recomienda el uso de flechas, números o letras para identificar las partes de las figuras, explicando claramente cada uno de ellos en la leyenda.

Si una figura ha sido publicada previamente, debe identificarse la fuente original y presentarse el permiso escrito del titular de los derechos para reproducirla. Se requiere permiso independiente del autor y la editorial, excepto para documentos que sean de dominio público.

Si se reproducen fotografías con rostros de pacientes, éstos no deben resultar identificables y, si lo son, deben acompañarse de un consentimiento escrito en los que el paciente, o en su caso sus representantes legales, autoricen su reproducción.

Los pies de figuras aparecerán en una hoja conjunta, indicando en ellos el título de la figura, breves observaciones y abreviaturas de la misma, de modo que se comprenda cada figura sin necesidad de leer el artículo.

8. Consentimiento informado y aprobación del Comité de Ética en Investigación.

En aquellos estudios originales o notas clínicas que lo precisen por implicar información de los participantes, deberá recabarse el **consentimiento informado** pertinente al paciente o sus representantes legales. Éste podrá ser requerido durante el proceso de revisión editorial.

Los autores de estudios originales que impliquen información de participantes aportarán el **documento de aprobación del estudio por el Comité de Ética en Investigación** del centro donde se ha realizado.

Los estudios de revisión no precisan dicha aprobación, recomendando que las revisiones sistemáticas sean introducidas en el registro prospectivo internacional de revisiones sistemáticas PROSPERO.

ENVÍO DE LOS TRABAJOS

Los trabajos se remitirán a través de la plataforma https://boletindepediatria.index-360.com/

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación firmada, en la que los autores deben expresar la originalidad del estudio y la cesión de los derechos de propiedad en caso de publicación del trabajo.

Antes de enviar el trabajo se recomienda releer el texto, corregir los errores del mismo, revisar la numeración de la bibliografía, tablas y figuras y, finalmente, comprobar el contenido del envío:

1. Carta de presentación
2. Página titular
3. Documento principal (sin datos de filiación):
   - Título
   - Resumen y palabras clave
   - Título, resumen y palabras clave en inglés
   - Texto del artículo según estructura requerida en cada tipo de artículo.
   - Bibliografía
   - Tablas (con leyendas)
   - Figuras (con leyendas)
4. Figuras en formato de alta resolución (.png, .jpg)
5. Aprobación (o exención) del Comité de Ética de la Investigación.