



VOL. LVIII ■ Nº 245 ■ 3/2018

# Boletín de Pediatria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

# Boletín de Pediatria

VOL. LVIII ■ Nº 245 ■ 3/2018

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

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



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

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

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

PRESIDENTE: Corsino Rey Galán  
VICEPRESIDENTE CANTABRIA: María Jesús Cabero Pérez  
VICEPRESIDENTE CASTILLA Y LEÓN: José Manuel Marugán de Miguelsanz  
SECRETARIO: Juan Mayordomo Colunga  
TESORERO: Francisco Álvarez García  
PRESIDENTE DEL PATRONATO FES: Julián Rodríguez Suárez  
DIRECTOR DEL BOLETÍN: Fernando Centeno Malfaz  
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB: Ana Vivanco Allende  
VOCALÉS:  
ATENCIÓN HOSPITALARIA: Lorenzo Guerra Díez  
ATENCIÓN PRIMARIA: Olga González Calderón  
CIRUGÍA PEDIÁTRICA: Víctor Álvarez Muñoz  
ASTURIAS: Mónica Mateo Martínez  
ÁVILA: José María Mañillo del Castillo  
BURGOS: Pedro Pablo Oyágüez Ugidos  
CANTABRIA: Carmen Rodríguez Campos  
LEÓN: Ignacio Oulego Erroz  
PALENCIA: José Elviro Fernández Alonso  
SALAMANCA: Gonzalo de la Fuente Echevarría  
SEGOVIA: Cristina de las Heras Díaz-Varela  
VALLADOLID: Hermenegildo González García  
ZAMORA: Natalio Hernández González  
RESIDENTES:  
ASTURIAS: Alicia Pascual Pérez  
CANTABRIA: Sara Barbarin Echarri  
CASTILLA-LEÓN: Lucía Torres Aguilar

DIRECTOR FUNDADOR: Ernesto Sánchez Villarest†  
DIRECTOR: Fernando Centeno Malfaz  
CONSEJO DE REDACCIÓN:  
Carlos Alcalde Martín *Errores Innatos del Metabolismo*  
Juan Arnáez Solís *Neonatología*  
María Jesús Cabero Pérez *Neumología Pediátrica*  
Ramón Cancho Candela *Neuropediatría*  
Alfredo Cano Garcinuño *Pediatría Social*  
Sonia Caserío Carbonero *Neonatología*  
Hermenegildo González García *Hematología y Oncología Pediátricas*  
Lorenzo Guerra Díez *Urgencias Pediátricas*  
Carlos Imaz Roncero *Psiquiatría del niño y del adolescente*  
M. Soledad Jiménez Casso *Cardiología Pediátrica*  
Santiago Lapeña López de Armentia *Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica*  
Venancio Martínez Suárez *Ped. Extrahospitalaria y Atención Primaria*  
Gregorio de la Mata Franco *Nefrología Pediátrica*  
Carlos Ochoa Sangrador *Pediatría Basada en la Evidencia*  
David Peláez Mata *Cirugía Pediátrica*  
Elena Pérez Gutiérrez *Infectología Pediátrica*  
David Pérez Solís *Pediatría e Internet*  
Pablo Prieto Matos *Endocrinología infantil*  
Carlos Redondo Figuero *Medicina de la Adolescencia*  
Corsino Rey Galán *Cuidados Intensivos Pediátricos*  
Marta Sánchez Jacob *Bioética*  
Ricardo Torres Peral *Gastroenterología y Nutrición Pediátrica*  
Roberto Velasco Zúñiga *Investigación*

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

Area de Gestión Clínica de Pediatría  
Hospital Universitario Central de Asturias  
C/ Celestino Villamil, s/n.  
33006 Oviedo  
Tel. 985 108 000 Ext. 38237  
e-mail: boletin@sccalp.org

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

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

## **XIV Premio JOSÉ DíEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA**

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

### **BASES DE LA CONVOCATORIA**

1. Se establece un Premio de 750 €\* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2018, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2019 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2019.

*\*Menos impuestos legalmente establecidos.*

## Sumario

---

### ENTREGA DE LA MEDALLA DE HONOR DEL XXXI MEMORIAL

- 133 Presentación de la Profesora D<sup>a</sup>. Isabel Polanco Allué  
*C. Bousoño García*

### MESA REDONDA

- 135 Infecciones frecuentes en Dermatología Pediátrica: actualización  
*E. Godoy Gijón, A. Viñolas Cuadros*
- 147 Patología de las uñas en la infancia. Cómo interpretar los cambios en la superficie ungueal  
*J. García Dorado, P. Unamuno, P. Alonso Fraile*
- 159 Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas  
*M.T. Bordel Gómez*

### CONFERENCIA

- 167 Alimentación complementaria. ¿Hay novedades?  
*J. Pellegrini Belinchón*

### MESA REDONDA

- 170 Exploración articular: con ojos de reumatólogo pediátrico  
*E. Urbaneja Rodríguez*
- 178 Artritis idiopática juvenil: "Todo lo que quiso saber y nunca se atrevió a preguntar"  
*E. Urbaneja Rodríguez*

- 184 COMUNICACIONES ORALES

- 199 POSTERS

- 223 PROGRAMA CIENTÍFICO

## Summary

---

### AWARDING OF THE XXXI MEMORIAL MEDAL OF HONOR

- 133 Presentation of Professor Ms. Isabel Polanco Allué  
*C. Bousoño García*

### ROUND TABLE

- 135 Frequent infections in pediatric dermatology: an update  
*E. Godoy Gijón, A. Viñolas Cuadros*
- 147 Nail alterations in children. How to interpret the changes in the ungueal surface  
*J. García Dorado, P. Unamuno, P. Alonso Fraile*
- 159 Skin manifestations in systemic diseases  
*M.T. Bordel Gómez*

### CONFERENCIA

- 167 Complementary nourishment. Are there any new developments?  
*J. Pellegrini Belinchón*

### ROUND TABLE

- 170 Articular examination: view from the pediatric rheumatologist  
*E. Urbaneja Rodríguez*
- 178 Juvenile idiopathic arthritis: "everything you wanted to know but never dared to ask"  
*E. Urbaneja Rodríguez*

- 184 **ORAL COMMUNICATIONS**

- 199 **POSTERS**

- 223 **SCIENTIFIC PROGRAM**

## Entrega de la Medalla de Honor del XXXI Memorial

### Presentación de la Profesora D<sup>a</sup> Isabel Polanco Allué

C. BOUSOÑO GARCÍA

*Ex vicepresidente de la SCCALP. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo.*

La entrega de la medalla de Honor del XXXI Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares constituye el acto cardinal de este evento por lo que me siento muy orgulloso de realizar la presentación de la Profesora Isabel Polanco Allué a la que considero muy honrado como mi maestra y amiga.

Isabel es de raíz castellana, nacida en Palencia. Tras el traslado de su padre, Ingeniero de Caminos, a Madrid, su numerosa familia de 7 hermanos se instala en la capital, donde ella cursa el bachillerato y la carrera de medicina en la Universidad Complutense, licenciándose con Sobresaliente. Fue de los primeros MIR del Hospital Universitario La Paz de Madrid, obteniendo los títulos de especialista en Pediatría (Gastroenterología y Nutrición Infantil) y en Aparato Digestivo. En 1980 se doctoró en la Universidad Autónoma de Madrid con la calificación de Sobresaliente *cum laude* y Premio Extraordinario por su tesis doctoral titulada "Factores genéticos y ambientales en la enfermedad celíaca", refrendado por la Universidad Internacional Menéndez Pelayo en su premio a la mejor tesis doctoral en Ciencias Médicas (1981). En 1987 obtuvo por oposición la plaza de Profesor Titular de Pediatría en la UAM, acreditándose primero (2009) y ejerciendo después como Catedrático de Pediatría (2011), siendo actualmente Catedrática emérita en Ciencias de la Salud, disfrutando además del valor añadido de ser la primera Peditra mujer en lograr tan alto mérito, y de ejercer intensamente en la docencia e investigación en todos los ámbitos nacionales y extranjeros.

Como muestra de su capacidad, Isabel es la directora y coordinadora de nada menos que 25 ediciones del curso de Formación Continuada en Gastroenterología y Nutrición Infantil para Médicos Residentes de 4º año de Pediatría acreditado con 5 créditos y al que seguirá una 26 edición en abril de 2019, lo que demuestra su constancia y dedicación permanente al noble arte de la docencia. Ha dirigido 39 tesis doctorales, tanto en

España como el extranjero, obteniendo la máxima calificación en muchas de ellas. Además ha participado en más de 200 Cursos de Doctorado, Máster, Formación continuada y Seminarios de entidades públicas y privadas. Esta labor docente se refleja en diversas publicaciones, fundamentalmente en la dirección y coordinación de muchos libros y monografías.

Isabel recibe esta medalla, entre otras muchas razones, por su estrecha relación con nuestra sociedad, la SCCALP desde sus orígenes. Su vinculación con la escuela Arce-Sánchez Villares comenzó en el verano de su primer curso de Facultad y se mantuvo durante todos los veranos de la carrera a expensas de sus vacaciones, asistiendo de modo voluntario al Servicio de Pediatría de la Casa de Salud Valdecilla. En aquella época, ya enfermo Don Guillermo Arce, el encargado del Servicio era el Dr. Ramón de la Calzada y posteriormente su sobrino, el Dr. José Luis Arce.

Íntima amiga del Prof. D. Ernesto Sánchez Villares y de todos sus discípulos con quienes siempre trabajó estrechamente junto con su marido, el Prof. D. Manuel Martín Esteban, peditra inmunoalergólogo y alumno destacado de la escuela de Sánchez Villares, quien recibió la Medalla del XXI Memorial en el año 2008, en Santander. Isabel colaboró eficazmente con la SCCALP participando en innumerables cursos formativos y reuniones, favoreciendo su evolución cuando ejerció como Secretaria de la AEP.

Además, la Dra. Isabel Polanco fue responsable directa del nacimiento y desarrollo de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, de la que fue presidente, muy afín a todos nosotros, liderando la escuela original del Prof. Carlos Vázquez, pionera en nuestro país, que hoy citamos con orgullo tanto en España, Europa y Latinoamérica con todos los merecimientos, como escuela de la Dra. Polanco Allué.

Isabel fue Jefe de Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Universitario La Paz con plaza vinculada desde 1987. El Servicio que dirigió ha sido y sigue siendo el centro nacional de referencia para pacientes pediátricos con patología digestiva, trasplante intestinal, y formación de residentes de España e Iberoamérica.

Sus principales líneas de investigación en Gastroenterología se centran en la enfermedad celíaca, intestino corto y trasplante intestinal. Hoy en día hablar de enfermedad celíaca, de la que investigó todos sus extremos, es hablar con mayúsculas de Isabel Polanco, que sigue coordinando grupos de investigación y publicando libros pioneros en el mundo entero sobre su manejo diagnóstico y terapéutico; como ejemplo, su reciente *“Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celíaca”* (2018).

Pero también lidera la investigación en muchos campos de la nutrición pediátrica y edita libros continuamente en materia de lactancia materna, nutrición del lactante, soporte nutricional del niño crónicamente enfermo, nutrición enteral y parenteral, hidratación del niño y problemas nutricionales de la niñez. Ha recibido 52 ayudas de investigación subvencionadas, nacionales e internacionales, 37 premios por trabajos publicados o reconocimientos a nivel nacional e internacional y es miembro de 21 asociaciones pediátricas nacionales como AEP y FESNAD e internacionales de las que ha sido secretaria como ESPGHAN,

NASPGHAN y SLAGHNP. Igualmente, pertenece al consejo editorial de muchas publicaciones tanto nacionales (*Anales de Pediatría*, *Acta Pediátrica Española* y *Revista Española de Pediatría*), como internacionales (*Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, *Journal of Clinical Nutrition & Gastroenterology*, *Seminars in Pediatric Gastroenterology and Nutrition*).

Su labor investigadora, que actualmente desarrolla como presidente de la Fundación Carlos Vázquez para la investigación en Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, ha supuesto la publicación de 515 artículos en revistas científicas españolas e internacionales, 50 libros y capítulos de libros nacionales y 30 internacionales, 260 comunicaciones internacionales, 283 nacionales, 310 conferencias nacionales, 101 internacionales y la acreditación de 6 sexenios de investigación.

Pero Isabel no recibe este premio solo por su dilatada carrera profesional o sus excelentes méritos científicos y académicos, sino por su bonhomía que es sinónimo de afabilidad, sencillez, bondad y honradez en el carácter y en el comportamiento, junto a una entrega docente y de amistad hacia todos los Pediatras, en particular a los más jóvenes por quienes siempre ha luchado con denuedo.

Mi sincera felicitación para ella, su marido D. Manuel Martín, sus dos hijos y 4 nietos, con mi sincero deseo de que sigamos disfrutando siempre de su cariño y amistad.

## Mesa Redonda

# Infecciones frecuentes en Dermatología Pediátrica: actualización

E. GODOY GIJÓN, A. VIÑOLAS CUADROS

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

### RESUMEN

Las infecciones cutáneas son una causa frecuente de consulta en dermatología pediátrica. De entre ellas la infección por el virus del *molluscum contagiosum*, las tiñas del cuero cabelludo, el virus del papiloma humano y la escabiosis son las más frecuentes actualmente. En el tratamiento del *molluscum contagiosum* sigue sin haber evidencia suficiente que avale las distintas opciones terapéuticas. La utilización de imiquimod tópico queda desechada dentro de estas opciones. En el tratamiento sistémico de la tiña capitis en la edad pediátrica hay cada vez una mayor evidencia que avale no solo la griseofulvina sino también otros fármacos como el itraconazol, fluconazol o terbinafina. El tratamiento adyuvante y de los contactos es altamente recomendado. Cada vez se dispone de nuevos tratamientos frente al virus del papiloma humano. Los tratamientos físicos por su dolor asociado y el riesgo de secuelas se siguen considerando de segunda elección. La vacunación tanto de niñas como de niños se encuentra ya incluida en el calendario vacunal en España. En el tratamiento de la escabiosis la permetrina en crema al 5% se mantiene como primera elección, pero nuevas opciones terapéuticas como la ivermectina oral se han incorporado a nuestro arsenal terapéutico. En el siguiente artículo realizamos una revisión de las novedades en el tratamiento de estas patologías.

**Palabras clave:** Dermatología; Escabiosis; Infecciones; *Molluscum*; Pediatría; Tiña capitis; Verrugas; VPH.

### ABSTRACT

Cutaneous infections are a frequent cause of consultation in pediatric dermatology. Among them infection with the *mollus-*

*cum contagiosum* virus, tinea capitis, human papillomavirus and scabies are the most frequent today. In the treatment of *molluscum contagiosum*, there is still not enough evidence to support the different therapeutic options. The use of topical imiquimod is discarded within these options. In the systemic treatment of tinea capitis in the pediatric age, there is increasing evidence to support not only griseofulvin but also other drugs such as itraconazole, fluconazole or terbinafine. Adjuvant and contact treatment is highly recommended. New treatments against the human papillomavirus are available. Physical treatments due to their associated pain and the risk of sequelae are still considered second choice. Vaccination of both girls and boys is already included in the vaccination calendar in Spain. In the treatment of scabies, 5% permethrin cream remains the first choice, but new therapeutic options such as oral ivermectin have been incorporated into our therapeutic arsenal. In the following paper we carry out a review of the novelties in the treatment of these diseases.

**Key words:** Dermatology; Scabies; Infections; *Molluscum*; Pediatrics; Tinea capitis; Warts; VPH.

### INTRODUCCIÓN

Las infecciones cutáneas son una causa frecuente de consulta en dermatología pediátrica<sup>(1)</sup>. De entre ellas la infección por el virus del *molluscum contagiosum* (MC), las tiñas del cuero cabelludo, el virus del papiloma humano (VPH) y la escabiosis son las más frecuentes actualmente<sup>(1)</sup>. En el presente artículo realizamos una revisión de las novedades en el tratamiento de dichas patologías.

Correspondencia: Dra. Elena Godoy Gijón. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente, 139. 37007 Salamanca.  
Correo electrónico: e.godoy.gijon@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



## MOLLUSCUM CONTAGIOSUM

El virus de *Molluscum contagiosum* (MC) es un agente con DNA de doble cadena de la familia de los *Poxvirus*, género *Molluscipoxvirus*. Afecta de forma exclusiva al ser humano, causando una infección cutánea localizada de comportamiento crónico<sup>(2,3)</sup>. Su extensión se ha descrito a nivel mundial<sup>(4)</sup>, predominantemente en niños (incidencia anual del 2-10%), pudiendo afectar a adolescentes sanos y adultos sexualmente activos<sup>(5)</sup>. No se han documentado diferencias entre sexos<sup>(3,6)</sup>.

El contagio se produce tras la inoculación en los queratinocitos epidérmicos, mediante el contacto directo o por fómites (toallas, esponjas, bañera), siendo muy relevante el fenómeno de autoinoculación<sup>(7)</sup>. Aunque los resultados en los estudios son controvertidos, parece que existe un riesgo aumentado en individuos con dermatitis atópica y usuarios de piscinas públicas<sup>(6,8,9)</sup>. A diferencia del *herpesvirus*, la infección no persiste de forma latente<sup>(10)</sup> aunque existe un período de incubación que varía de 14 a 50 días<sup>(8)</sup>, tras lo cual aparecen las características pápulas cupuliformes umbilicadas. Rara vez se produce la afectación de mucosas, y no aparecen en palmas ni plantas<sup>(9)</sup>.

### Tratamiento

Existen múltiples modalidades de tratamiento, pero pocos estudios basan sus recomendaciones en ensayos clínicos aleatorizados, tal y como queda reflejado en la reciente revisión sistemática de la Cochrane Database<sup>(11)</sup>. La elección del tratamiento deberá valorarse de forma individualizada, considerando el dolor (especialmente en menores de 10 años), las posibles secuelas y el coste, al no presentar ninguno una eficacia superior probada<sup>(6)</sup>. En los **pacientes inmunodeprimidos** la opción más adecuada suele ser la combinación de tratamientos.

### Actitud expectante

Es conocida la involución espontánea de las lesiones en pacientes inmunocompetentes en un periodo de entre 2 y 24 meses<sup>(3,6,12)</sup>. Recientes estudios han mostrado una media de 13,3 meses para la autorresolución, llegando a los 24 meses en hasta un 13% de los pacientes<sup>(12)</sup>. En estos casos, debe valorarse el alto riesgo de contagio intrafamiliar (hasta un 41%)<sup>(12)</sup>, así como el impacto en la calidad de vida de los niños si se les aparta de sus actividades habituales. No es desdeñable tampoco el impacto de la actitud expectante en la calidad de vida de los padres<sup>(9)</sup> y como ello puede repercutir en los niños.

En aquellas lesiones que ya presenten signos de inflamación espontánea, se podría optar por esta actitud ya que es un signo de la respuesta inmunitaria que se asocia a involución. Esta opción no debe aplicarse en pacientes inmunodeprimidos o con alteraciones de la barrera epidérmica como la dermatitis atópica, por el riesgo de que la espera pueda generar complicaciones o una rápida diseminación<sup>(6)</sup>. Cuando el facultativo decide una actitud expectante se debe contar con la colaboración de los



Figura 1. Curetaje mediante espéculo de otoscopio.

padres o tutores, ya que estos pueden no aceptar una espera de tiempo indeterminada<sup>(13)</sup> o de larga duración.

### Tratamientos físicos

- **Crioterapia:** tratamiento muy utilizado en la práctica por su facilidad, experiencia de uso y eficiencia, pero con escasas fuentes de evidencia que respalden su efectividad<sup>(11)</sup>. Consiste en la destrucción térmica de las lesiones mediante la aplicación de nitrógeno líquido (-196°C). Una publicación evidenció un 100% de curaciones con su uso semanal durante 16 semanas<sup>(14)</sup>. Los efectos adversos inherentes al tratamiento son dolor, sangrado y vesiculación en las zonas tratadas, además de la despigmentación o cicatrización, siendo estos los principales condicionantes de su bajo uso en la población pediátrica junto con la necesidad de las sesiones repetidas<sup>(15,16)</sup>.
- **Curetaje:** destrucción directa mediante el destechamiento de la lesión y la posterior enucleación del material vírico. Se utilizan cucharillas de *Brocq* o curetas desechables realizando un movimiento transversal sobre la piel. Se ha publicado recientemente la utilización de espéculos desechables de los otoscopios (ampliamente presentes en las consultas de Pediatría) para el curetaje, que podría ser de utilidad ante la ausencia de cucharillas o curetas<sup>(17)</sup> (Fig. 1). Es un método doloroso que aún realizándose bajo anestesia tópica, resulta frecuentemente traumático para los pacientes<sup>(18)</sup> y padres especialmente por la visualización del sangrado posterior

al procedimiento. Aunque es muy efectivo, hay que advertir la posibilidad de recurrencia, el sangrado, la sobreinfección y el riesgo de cicatriz residual<sup>(16)</sup>. La utilización de anestesia tópica debe realizarse siempre respetando las dosis máximas incluidas en ficha técnica, que serán inferiores en caso de alteraciones de la barrera epidérmica como la dermatitis atópica.

- **Extrusión:** es un método útil para el tratamiento domiciliario de las lesiones por parte de los progenitores. Consiste en eliminar manualmente el cuerpo del MC con las manos o una pinza, presionando en la base de la lesión. Es un procedimiento rápido y fácil, que en raras ocasiones puede producir abcesificación de las lesiones si se presiona y rompe el cuerpo de MC en la dermis<sup>(19)</sup>.
- **Láser de colorante pulsado (PDL):** tratamiento seguro y efectivo, con dolor, eritema o cambios pigmentarios como efectos secundarios (rara vez se produce la cicatrización o ulceración)<sup>(20)</sup>. Algunos estudios muestran curación en hasta el 96.3% con solo una sesión de tratamiento<sup>(21)</sup>. Actualmente no se dispone de ningún protocolo, además el coste elevado del tratamiento sin haber mostrado superioridad no justifica su uso salvo en casos excepcionales.
- **Otros:** también se han utilizado como métodos físicos la electrocoagulación, el láser CO<sub>2</sub> y la terapia fotodinámica con resultados variables y alta tasa de cicatrización.

#### Tratamientos médicos tópicos

- **Hidróxido de potasio:** es un agente queratolítico y el único tratamiento comercializado en nuestro país con actual indicación en el tratamiento de los MC. Por su evidencia y aplicación domiciliaria no dolorosa es considerado actualmente la primera línea de tratamiento<sup>(11)</sup>. Varios estudios han demostrado efectividad en el tratamiento de MC en niños, aplicándolo en solución acuosa a concentraciones del 5 a 10% entre 1-2 veces al día hasta la aparición de cambios inflamatorios<sup>(22,23)</sup>. Consigue remisión completa hasta en el 70% de casos en comparación al uso de solución salina (20%)<sup>(23)</sup>. También ha demostrado superioridad respecto a la aplicación tópica de imiquimod al 5%<sup>(24,25)</sup>. Los efectos secundarios descritos son la sensación de quemazón con eritema o irritación. En raras ocasiones se han descrito la hipo-/hiperpigmentación y la formación de cicatrices.
- **Cantaridina:** compuesto vesicante obtenido de los coleópteros<sup>(18)</sup> que produce ampollas intraepidérmicas. Se utiliza formulada en concentraciones del 0,7 al 0,9% (sin oclusión y con retirada tras 2-4 h con agua y jabón) con aplicaciones semanales en consulta durante 1-3 semanas<sup>(18)</sup>. A pesar de la amplia experiencia de uso y considerarse un tratamiento eficaz y seguro<sup>(26)</sup>, la evidencia obtenida resulta controvertida, concluyéndose en los últimos estudios un modesto o ausente beneficio del tratamiento y el requerimiento de una mayor frecuencia de aplicaciones<sup>(26)</sup>. Un ensayo clínico aleatorizado, controlado y

doble ciego demostró no presentar diferencias respecto a placebo en dos meses de tratamiento<sup>(13)</sup>. Como efectos adversos se han descrito la vesiculación (esperable), irritación, cambios pigmentarios<sup>(13,18,26)</sup>, linfangitis con linfedema<sup>(27)</sup> y un caso de síndrome del shock tóxico<sup>(28)</sup>, por lo que no parece apropiado su uso en regiones facial ni genital<sup>(18,29)</sup>. Al tratarse de ampollas intraepidérmicas debe tranquilizarse a los padres explicando que las heridas curan sin dejar cicatriz<sup>(18)</sup>.

- **Peróxido de hidrógeno:** se ha empleado en crema al 1% (no disponible en nuestro país) para el tratamiento de los MC. La evidencia de la que se dispone proviene de series de casos recogidos en 2 estudios (con 1 y 12 casos)<sup>(30,31)</sup>, mostrando en todos ellos efectividad tras una semana de tratamiento aplicando dos veces al día, con remisión completa en el 67% de pacientes y reducción del número de lesiones en el 70% de los restantes. Se obtuvo en una publicación una resolución más rápida en zona genital por la oclusión producida con el uso de pañal<sup>(30)</sup>. Se ha realizado también un estudio en 21 niños con la aplicación a concentraciones del 1,8% en oclusión durante 3 semanas, con reducción del número de lesiones en el 85,7% de los casos y remisión completa en 3 de ellos<sup>(32)</sup>. Como efectos secundarios frecuentes se producen el eritema leve y la irritación<sup>(32)</sup>.
- **Imiquimod:** tratamiento inmunomodulador de amplio uso en adultos. En comparación a otros tratamientos el inicio de acción es lento y presenta efectos secundarios. En un estudio comparativo con placebo en niños de 2-12 años no demostró efectividad superior y sí un mayor riesgo de efectos adversos<sup>(33)</sup>. Actualmente ha sido desechado como opción terapéutica para los MC<sup>(11)</sup>.
- **Otros:** pequeñas series de casos señalan el uso de ácido tricloroacético 10-35%<sup>(34)</sup>, ácido salicílico<sup>(35)</sup>, retinoides<sup>(36,37)</sup>, podofilotoxina<sup>(38)</sup> y nitrato de plata<sup>(39)</sup>. Otros tratamientos aplicados son la povidona iodada diluida con dimetilsulfóxido<sup>(40)</sup>, el interferón alfa subcutáneo<sup>(41)</sup>, el cidofovir<sup>(42)</sup>, las sinecatequinas tópicas<sup>(43)</sup>, el 5-FU intralesional<sup>(44)</sup> o el aceite de mirto limón<sup>(45)</sup>. Todos ellos se han utilizado sin una clara evidencia que los avale y con resultados variables<sup>(11)</sup>.

#### Tratamientos médicos sistémicos

- **Cimetidina oral:** antihistamínico selectivo anti-H<sub>2</sub> del cual se han descrito propiedades inmunomoduladoras explicadas por su capacidad de inducción de respuestas de hipersensibilidad retardada<sup>(46,47)</sup>. De ello deriva su uso predominantemente en pacientes con defectos en la inmunidad, en casos de afectación extensa o en pacientes atópicos, reflejados en la literatura a modo de series de casos<sup>(47)</sup>. La dosis empleada de 35-40 mg/kg/día en suspensión oral ha mostrando resolución completa a las seis semanas de uso sin la presencia de efectos adversos<sup>(47)</sup>. La falta de evidencia no permite descartar el efecto placebo o la propia remisión espontánea de las lesiones<sup>(46-48)</sup>.

### Molluscum palpebrales

La afectación palpebral posee una relevancia especial por su enorme variabilidad clínica, sus complicaciones y su tratamiento. Las lesiones de MC pueden adoptar diversas presentaciones que conlleven al error diagnóstico, como las formas inflamatoria, gigante, conglomerada, pediculada o eritematosa<sup>(49-51)</sup>. La propia localización y el retraso diagnóstico pueden traducirse en complicaciones como conjuntivitis crónicas<sup>(52,53)</sup>, queratitis punteada<sup>(52)</sup> e incluso celulitis preseptales<sup>(51)</sup> y abscesos por sobreinfección<sup>(16)</sup>. Es por ello que se recomienda un seguimiento oftalmológico estrecho de estos pacientes. En el caso de múltiples MC gigantes de afectación palpebral debe considerarse la posibilidad de una infección intercurrente por VIH u otras causas de inmunosupresión<sup>(16,49,51,54)</sup>.

La observación clínica es el manejo habitual en esta localización. Los casos refractarios o con riesgo de secuelas (neovascularización o cicatrices corneales)<sup>(52,53)</sup> pueden hacer necesario el tratamiento activo. Se prefieren métodos físicos aplicados con cautela, como curetaje y la crioterapia<sup>(49,55)</sup>, por el riesgo de cicatrización palpebral con hipopigmentación o pérdida de pestañas e incluso de daño corneal<sup>(52)</sup>. Se ha propuesto como perla terapéutica, la extracción mediante pinzas fórceps tipo LASIK, de una forma indolora, rápida y poco lesiva para la piel<sup>(55)</sup>. En cualquier caso, la realización de estas técnicas precisa de amplia colaboración del niño o, en su defecto, de inmovilización o sedación.

## TIÑA CUERO CABELLUDO

### Agente causal

La tiña del cuero cabelludo o *tinea capitis* (TC) es la infección cutánea fúngica más frecuente en la población pediátrica<sup>(28)</sup>. Está producida por hongos dermatofitos, principalmente del género *Microsporum spp.* y *Trichophyton spp.*, que producen invasión de los tallos pilosos y el cuero cabelludo. En nuestro país y en Europa en general, el agente más frecuente sigue siendo *Microsporum canis*<sup>(56-58)</sup>. En EEUU actualmente la causa más frecuente es *T. tonsurans*<sup>(58-60)</sup>, en África *T. violaceum*<sup>(60-62)</sup> y en Asia *M. canis*<sup>(58,63)</sup>. Se ha descrito una mayor frecuencia de infección por *T. violaceum* en Portugal<sup>(64)</sup> y norte de África<sup>(58)</sup>, así como por *T. tonsurans* en Inglaterra<sup>(58)</sup>, todas ellas zonas vecinas a nuestro país y que por tanto debemos tener en cuenta.

### Clínica

Reconocer el patrón clínico (Fig. 2) es importante para el enfoque terapéutico. Fundamentalmente se distinguen tres patrones en nuestro medio:

- Seco-microspórico: placa solitaria descamativa con pelos rotos; la afectación es ectotrix (alrededor del tallo piloso) y produce fluorescencia verde.
- Seco-tricofítico: una o múltiples placas con tendencia a coalescer, característica la presencia de puntos negros alternando



**Figura 2.** Tiña del cuero cabelludo microspórica. Obsérvese la característica presentación como placa solitaria descamativa con pelos rotos.

con pelos no afectados; la afectación es endotrix (interior del tallo piloso).

- Inflamatorio: placas únicas o múltiples inflamatorias agudas dolorosas con característica supuración “en espumadera”, suele resolver con alopecia cicatricial y puede asociar adenopatías locorreregionales.

### Tratamiento oral (Tabla I)

Es aquí donde se han producido más cambios en los últimos años. El tratamiento de la TC requiere de la administración de antifúngicos orales. Clásicamente disponíamos de la griseofulvina con indicación en edad pediátrica (a partir de 2 años). En los últimos años, tras la desaparición de este fármaco en muchos países, han surgido estudios que avalan el uso de otras medicaciones antes reservadas para adultos como la terbinafina o el itraconazol. La utilización de fluconazol ha sido descrita en varios estudios con resultados variables<sup>(60,65-71)</sup>. Aunque actualmente hay menos evidencia que respalde su uso en TC, podría ser interesante en lactantes o niños pequeños dado su buen perfil de seguridad.

- **Griseofulvina:** en España disponemos de la forma micro-nizada mediante formulación magistral. Se recomienda un régimen continuo de 6-8 semanas<sup>(72)</sup> a dosis de entre 20-25 mg/kg/d debiendo prolongar hasta la curación. Se ha mostrado más eficaz en el tratamiento de especies de *Microsporum* que de *Trichophyton* (cura micológica del 60% frente al 54% respectivamente)<sup>(58)</sup>. En los casos por *T. tonsurans* el tratamiento con terbinafina parece ser superior a la griseofulvina, habiendo mostrado ambos una eficacia similar en el tratamiento de *T. violaceum*<sup>(72)</sup>. Parece que su eficacia en tiñas tricofíticas podría ser similar al fluconazol durante 4 semanas<sup>(72,73)</sup>. Es una medicación fungistática que se elimina rápidamente por lo que debe tomarse durante un período

TABLA I. TRATAMIENTOS ORALES PARA LA TIÑA DEL CUERO CABELLUDO. DISPONIBILIDAD, POSOLOGÍA Y EFICACIA (MODIFICADA DE GUPTA ET AL).

Tratamiento	Disponibilidad España	Posología	Duración	Cura micológica	
				<i>Microsporum spp.</i>	<i>Trichophytum spp.</i>
Griseofulvina micronizada	Formulación magistral	20-25 mg/kg/d	≥ 6 sem (hasta curación)	60% (n= 86) *60,6% (n= 33)	54,4% (n= 388) *30,7% (n= 238)
Itraconazol	Comprimidos 100 mg <sup>†</sup>	3-5 mg/kg/d (pauta continua)	<i>Trichophytum spp.</i> 2-4 sem <i>Microsporum spp.</i> 4-6 sem	73,5% (n= 34) *93,6% (n= 78)	90,9% (n= 22) *52,7% (n= 148)
Terbinafina	Comprimidos 250 mg	20-40 kg: 125 mg/d > 40 kg: 250 mg/d	<i>Trichophytum spp.</i> 2-6 sem <i>Microsporum spp.</i> 6-12 sem	45,9% (n= 170) *26,1% (n= 115)	66,4% (n= 699) *47,8% (n= 67)
Fluconazol	Suspensión 50-200 mg/5 ml Cápsulas 50, 100, 150 y 200 mg	6 mg/kg/d	3-6 sem	94,1% (n= 17)	100% (n= 44)

<sup>†</sup>Existe un preparado en el mercado de 50 mg con mayor biodisponibilidad que equivale a la dosis de 100 mg. \*Añadiendo adyuvancia con champú sulfuro de selenio.

largo. La biodisponibilidad mejora tomándolo con alimentos grasos. Su perfil de seguridad es muy bueno, pudiendo causar sobre todo molestias gastrointestinales y cefalea<sup>(74)</sup>, aunque algunos autores recomiendan monitorizar el perfil hepático, función renal y hemograma en pacientes tratados más de 8 semanas<sup>(75)</sup>. La mayor duración podría teóricamente disminuir la adherencia al tratamiento (aunque no hay estudios que avalen dicha afirmación) y justificar la elección de otro fármaco.

- **Itraconazol:** al igual que las alilaminas, presenta gran afinidad por el tejido queratinizado por lo que permanece activo más tiempo y requiere períodos más cortos de tratamiento. La dosis recomendada es de 3-5 mg/kg/d durante 4-8 semanas según los estudios. Ha mostrado eficacia para el tratamiento de *T. violaceum* y *M. canis*<sup>(72)</sup> con pautas de 2 y 6 semanas respectivamente. Las infecciones tricofíticas responden mejor que las microspóricas a este fármaco<sup>(58)</sup>. Parece que su administración con bebidas grasas como la leche entera mejoraría la absorción y eficacia del fármaco dado su carácter lipófilico<sup>(76)</sup>.
- **Terbinafina:** la dosis recomendada es de 125 mg/d entre 20-40 kg y 250 mg/d en > 40 kg durante 4 semanas para infecciones tricofíticas. En menores de 20 kg dado que en España no disponemos de la solución o el granulado, en general, no se recomienda partir el comprimido dado el riesgo de sobredosificación. Para el tratamiento de las infecciones microspóricas debe administrarse durante períodos más largos de entre 6-8 semanas<sup>(58)</sup>, aunque una reciente revisión indica que no estaría justificado prolongar más allá de 6 semanas<sup>(72)</sup>. Es de elección en los casos por *T. tonsurans*<sup>(72)</sup>, mientras que en los debidos a *T. violaceum* ha mostrado una eficacia similar a la griseofulvina<sup>(72)</sup>. En el caso de *M. canis* parece que la griseofulvina podría ser discretamente superior<sup>(72,77)</sup> y por tanto la terbinafina no se consideraría de primera línea. Algunos autores recomiendan la determinación de transaminasas durante el tratamiento<sup>(78)</sup>.

- **Fluconazol:** recientes revisiones sistemáticas y ensayos han puesto en evidencia su utilidad en TC<sup>(72,73)</sup>. Los resultados muestran una eficacia similar a la griseofulvina<sup>(65-67,72)</sup> y discretamente inferior a itraconazol<sup>(65)</sup> o terbinafina<sup>(65)</sup>, especialmente en tiñas tricofíticas<sup>(73)</sup>. Aunque la pauta posológica no ha sido claramente definida aún, parece que dosis superiores (6 mg/kg/d frente a 3 mg/kg/d) presentan una mayor eficacia (aunque sin alcanzar significación estadística)<sup>(68,73)</sup> y que prolongar el tratamiento de 3 a 6 semanas muestra una discreta mayor tasa de curación (30,2% vs 34,1% RR 0,88, 95% CI 0,68 a 1,14, N= 491) aunque de nuevo sin alcanzar significación<sup>(67,73)</sup>

#### Tratamiento adyuvante

La utilización de tratamiento adyuvante tópico no es infrecuente en los procesos infecciosos cutáneos. En la TC ha sido evidenciado que la utilización del champú de sulfuro de selenio 1-2,5%<sup>(59,79)</sup>, ciclopirox 1%<sup>(59)</sup> o ketoconazol 2%<sup>(80)</sup> puede acortar la duración del tratamiento oral y disminuir la carga fúngica responsable del contagio y reinfección. La aplicación puede realizarse 2-3 veces a la semana durante 2-4 semanas (hasta 8 semanas en algunos estudios) manteniendo el producto 5 min en contacto antes de aclararlo<sup>(59,81-83)</sup>. El sulfuro de selenio al 2,5% no ha mostrado superioridad frente al 1% (presente en productos anticapa convencionales) y es peor tolerado<sup>(83)</sup>.

#### Tratamiento de los contactos

Un estudio ha mostrado una alta tasa de portadores asintomáticos entre los contactos de los pacientes con TC por *T. tonsurans*<sup>(84)</sup>. De los 209 contactos obtenidos a partir de 67 pacientes (88 niños y 121 adultos), 44,5% eran portadores asintomáticos mientras que un 7,2% presentaban ya clínica de TC. Los niños y las mujeres mostraban una mayor frecuencia de cultivos positivos. Los autores recomiendan la valoración clínica y cultivo microbiológico de los contactos o, en su defecto, el tratamiento empírico. Aquellos con evidencia clínica o alta carga fúngica indicarían tratamiento oral estándar mientras que los que pre-

TABLA II. ANTIVERRUGAS TÓPICOS DE USO DOMICILIARIO DISPONIBLES EN EL MERCADO.

Composición	Presentación	Tamaño	Posología	Advertencias
Ác. salicílico 167 mg + ác. láctico 167 mg	Colodión	20 ml	1 vez/día	> 2 años*
Ác. salicílico 150 mg + ác. láctico 150 mg	Colodión	15 ml	1 vez/día	> 12 años
Ác. salicílico 120 mg + ác. acético 60 mg	Colodión	20 ml	2 veces/día	> 12 años
Ác. salicílico 25%	Solución + parches	20 ml	1 vez/día	> 12 años*
Ác. fórmico	Solución	3 ml	1 vez/semana	> 4 años**
Ác. salicílico 500 mg/d	Ungüento	15 g	2 veces/día	> 12 años*
Nitrizinc complex®	Solución	4 x 0,1 ml	1 vez/semana	NE

NE = no especificado. \*Indicado en ficha técnica entre 2-12 años bajo supervisión médica; \*\*Los < 4 años pueden tratarse pero se recomienda reducir la frecuencia de aplicación.

senten baja carga realizarían tratamiento tópico, aunque reconocen que no hay ningún ensayo clínico que avale estas pautas.

## VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

El VPH es un virus poco inmunógeno. Su carácter no lítico condiciona poca liberación de antígeno y, por tanto, poca respuesta inmune<sup>(85)</sup>. Además, la infección carece de fase sistémica y sus proteínas son poco inmunógenas<sup>(85)</sup>. Por todo ello tiende a la cronicidad. Las manifestaciones clínicas más frecuentes en la población pediátrica son las verrugas planas, las verrugas vulgares y las verrugas plantares. Las más graves por su posible asociación con abusos sexuales y su dificultad terapéutica son los condilomas acuminados.

### Tratamiento de las verrugas planas

Los tratamientos clásicos como el ácido retinoico al 0,025-0,01% o el adapaleno siguen siendo la primera línea terapéutica. Su aplicación progresiva es recomendable para mejorar la tolerancia a la irritación que producen. En lesiones aisladas la crioterapia poco intensa se considera una opción válida, aunque existe el riesgo de hipopigmentación o cicatriz residual.

En los últimos años la experiencia con el uso de imiquimod para verrugas planas se ha ido ampliando. Distintos autores han evidenciado su eficacia con pautas que varían entre las 2, 3 y 5 aplicaciones semanales durante 4-12 semanas según los estudios<sup>(86-88)</sup>. Parece que la posología más aceptada por su mejor tolerancia sería la aplicación 2 veces/semana prolongando el tratamiento entre 6-8 semanas.

Se ha publicado la utilización de terapia fotodinámica tanto con metil aminolevulinato como con ácido 5-aminolevulínico con resultados variables. También el uso de láser de colorante pulsado (PDL) ha sido referido con buenos resultados aunque en un escaso número de pacientes pediátricos<sup>(89,90)</sup>. Debe tenerse en cuenta que ambas técnicas requieren una amplia colaboración

del paciente, son dolorosas, con riesgo de hiperpigmentación residual y suponen un coste elevado. Actualmente pueden plantearse en casos muy recalcitrantes y con impacto en el paciente pero no se consideran de primera elección.

### Tratamiento verrugas vulgares y plantares

Disponemos ahora mismo en el mercado de varios productos de aplicación tópica domiciliaria (Tabla II). Todos ellos precisan de un limado o curetaje complementario de la lesión para mejorar su eficacia. Esto es de especial importancia en las verrugas plantares donde además los tratamientos en oclusión o parches suelen ser más cómodos y eficaces a corto plazo.

El tratamiento con imiquimod al 5% en crema ha sido publicado con buena respuesta aunque siempre fuera de ficha técnica. Micali y cols. publicaron un 80% de respuesta completa en 15 pacientes (6 niños) realizando pretratamiento con vaselina salicilica y aplicándolo 5 veces/semana hasta un máximo de 16 semanas<sup>(91)</sup>. Park y cols. utilizan la misma pauta pero realizan el pretratamiento con láser fraccionado en 11 niños<sup>(92)</sup>. Grussendorf-Conen y cols. obtienen una respuesta similar en 18 niños aplicándolo 2 veces al día<sup>(93)</sup>. Otros tratamientos empleados fuera de ficha técnica han sido el ingenol mebutato<sup>(94-96)</sup>, 5-fluorouracilo con ácido salicílico<sup>(97)</sup>, pomada de sinecatequinas<sup>(98)</sup> e inyección intralesional con antígeno candidiásico<sup>(99)</sup>.

El tratamiento físico más frecuentemente empleado es la crioterapia. Es mal tolerado por los niños por lo que actualmente se considera de elección solo tras el fallo a tratamientos tópicos o si están contraindicados. Se ha publicado la utilización de láser PDL con respuestas parciales que varían entre el 38-51% según el subtipo de verruga<sup>(90)</sup>, aunque debe tenerse en cuenta que este tratamiento suele ser muy doloroso y es difícil que los pacientes pediátricos colaboren.

### Tratamiento de los condilomas acuminados

No existe ningún tratamiento tópico en el mercado con indicación actual para el tratamiento de verrugas genitales en niños

menores de 12 años salvo los tratamientos físicos. La crioterapia suele obtener baja tasa de respuesta, especialmente en casos con replicación activa. El láser de CO<sub>2</sub> se emplea en casos estables aunque su experiencia en la población pediátrica es baja.

En los últimos años han surgido distintas publicaciones que han mostrado buena respuesta a tratamientos tópicos disponibles para adultos. Es el caso de la pomada de sinecatequinas<sup>(98,100,101)</sup>, imiquimod al 5%<sup>(102-105)</sup> y gel de podofilox<sup>(105)</sup>. Debe advertirse siempre a los padres la baja experiencia en niños y el uso fuera de ficha técnica.

### Vacunación

La recomendación de la Asociación Española de Pediatría desde enero del 2019 es la vacunación tanto de niñas como de niños frente al VPH. Se indica de preferencia la vacuna nonavalente o tetravalente por presentar una cobertura más amplia que incluye también tipos de VPH causantes de las verrugas genitales. Se recomienda en preadolescentes (12 años), estando su uso permitido desde los 9 años de edad. La pauta completa son 2 dosis (0 meses y 5-13 meses después) o 3 dosis (0, 2 y 6 meses), según la edad de inicio de la vacunación.

### ESCABIOSIS

La escabiosis o sarna es una infección parasitaria frecuente, causada por la variedad *hominis* del ácaro *Sarcoptes scabiei*<sup>(106)</sup>. Tiene una afectación mundial y una incidencia anual de 200 millones de casos<sup>(107)</sup>. La infección se produce por el contacto directo piel-piel entre individuos<sup>(108)</sup> o a través de fómites como la ropa, objetos de aseo personal o ropa de cama. El organismo puede sobrevivir de 3 a 4 días fuera del huésped<sup>(106)</sup>. Su incidencia es más frecuente en condiciones de insalubridad o hacinamiento aunque, en países desarrollados, la diseminación también se produce entre contactos familiares, residencias o entre pacientes y personal sanitario en los hospitales<sup>(108)</sup>.

En las formas clásicas las personas afectas tienen cargas de hasta 50 ácaros<sup>(109,110)</sup>. En el caso de inmunodeprimidos llegan a ser cientos, pudiéndose incluso producir formas muy extensas y costrosas conocidas como sarna noruega, que son altamente contagiosas<sup>(111)</sup>.

### Clínica

El prurito es el síntoma guía, siendo muy intenso y con típico empeoramiento nocturno<sup>(106)</sup>. Pueden aparecer varias lesiones cutáneas no específicas (pápulas, vesículas o costras) con afectación difusa, especialmente en pliegues interdigitales, codos, axilas, mamas, glúteos y genitales<sup>(112)</sup>. En lactantes y niños las manifestaciones son variables y precoces, siendo más inflamatorias y frecuentemente con afectación localizada palmo-plantar y del polo cefálico<sup>(112-115)</sup> (Fig. 3). La sobreinfección es posible dado el rascado profuso por parte de los pacientes, que puede



Figura 3. Escabiosis en lactante de 3 meses.

complicarse con secuelas postestreptocócicas<sup>(116)</sup>. En el caso de la sarna noruega el prurito puede estar ausente y la erupción suele ser de tipo psoriasiforme<sup>(110)</sup>.

Los síntomas pueden aparecer 4-6 semanas tras el primer contacto, atribuyéndose a una reacción alérgica frente al ácaro o sus heces, mientras que en las reinfecciones, aparecen en horas o días<sup>(112,114)</sup>. Es por ello que incluso tras el tratamiento efectivo, el prurito puede persistir durante semanas sin que ello indique la persistencia del ácaro, lo que se conoce como prurito postescabioso<sup>(117)</sup>. El clínico debe tener esto en cuenta para no retratar innecesariamente a los pacientes.

### Diagnóstico

El diagnóstico es fundamentalmente clínico basado en síntomas y signos dentro de un contexto compatible<sup>(118)</sup>. La demostración del ácaro, huevos o sus restos fecales con el examen al microscopio del raspado cutáneo de un surco acarino es confirmatoria aunque no siempre posible<sup>(119)</sup>. El raspado clásico con bisturí es una técnica operador dependiente y con baja sensibilidad (46%)<sup>(120)</sup>, que puede resultar dañina en pacientes poco colaboradores como la población pediátrica. En los últimos años Jacks y cols. han propuesto una modificación utilizando una cureta<sup>(121)</sup>. Esta técnica resulta menos traumática para los niños, más segura y permite una obtención de mayor cantidad de material para estudio, lo que podría aumentar la sensibilidad. La dermatoscopia es una herramienta útil, rápida e indolente para la ayuda diagnóstica<sup>(118)</sup>.

### Tratamiento

Los pacientes y sus contactos estrechos (aún asintomáticos) deberán recibir tratamiento simultáneo. La ropa, sábanas y toallas utilizadas deberán ser lavadas a 60°C o guardadas en bolsas herméticas durante 72 horas. Todo ello contribuye a reducir el riesgo de reinfestación<sup>(117)</sup>.

- **Permetrina:** la aplicación en crema al 5% de cuello a pies (con cabeza incluida de estar afectada)<sup>(122)</sup> durante 8-14 horas se considera el tratamiento de elección. Altamente eficaz y con capacidad ovicida, no se han descrito resistencias en humanos<sup>(123)</sup>. Es un tratamiento seguro (< 2% de absorción sistémica)<sup>(124)</sup> aprobado para niños > 2 meses de edad<sup>(125)</sup>, aunque varias publicaciones avalan su seguridad en edades inferiores<sup>(115)</sup>. Puede asociar eritema, prurito y sensación urente tras la aplicación. La última revisión Cochrane la posiciona como más eficaz y segura que la ivermectina oral, el lindano o crotamiton tópicos<sup>(117)</sup>.
- **Ivermectina:** la utilización en crema al 1% para escabiosis se encuentra fuera de ficha técnica (en España está únicamente aprobada para la rosácea) pero es una alternativa segura con efectos adversos leves y comparables a los de su uso oral<sup>(117)</sup>. Se ha descrito también su uso formulado en solución<sup>(21)</sup>. Se realiza el tratamiento con la aplicación de ivermectina al 1% de forma análoga a la permetrina, siendo también precisa la reaplicación del producto tras una semana del primer tratamiento<sup>(126)</sup>. No presenta diferencias respecto al tratamiento con ivermectina oral a dosis habituales en los estudios, y su comparación con la crema de permetrina al 5% tampoco ha demostrado diferencias, con tasas de curación en ambas modalidades de entre el 99-100% de los pacientes tras una semana del tratamiento<sup>(117)</sup>.  
La ivermectina es el único tratamiento oral aprobado disponible para el tratamiento de la escabiosis. En España está sujeto a solicitud de medicación extranjera. Se utiliza a dosis de 200 µg/kg/d y, al no tener capacidad ovicida, se debe realizar una segunda dosis a los 7-14 días de la primera. Su uso no está recomendado en embarazadas, durante la lactancia ni en niños con peso inferior a 15 kg<sup>(127)</sup>. Se considera una alternativa efectiva, sobre todo en adultos, tras fallo a la permetrina tópica o en formas costrosas<sup>(124)</sup>. Estudios comparativos demuestran tasas de curación ligeramente menores en comparación con permetrina 5% en crema, aunque la última revisión Cochrane sobre el tema no ha detectado diferencias significativas a partir del segundo ciclo de tratamiento<sup>(117)</sup>. Sí ha resultado evidente su mayor tasa de respuesta en programas de administración en masa para la erradicación de la escabiosis en zonas endémicas<sup>(128)</sup>. También en la reducción del prurito y sus alteraciones del sueño relacionadas, como se muestra en el trabajo de Worth y cols., donde tras una semana del tratamiento el 25% de los pacientes no presentaban prurito y 48% conseguían una correcta conciliación del sueño<sup>(129)</sup>. Los efectos adversos descritos son leves, siendo las náuseas, erupciones cutáneas, mareo, prurito, dolor abdominal y fiebre los más frecuentes<sup>(117)</sup>.
- **Moxidectino:** a pesar de no estar aún aprobado para el tratamiento de la escabiosis en humanos, su uso oral parece prometedor en los estudios realizados. Se trata de un fár-

maco análogo a la ivermectina pero dotado de una mayor semivida plasmática (hasta 43 días) y lipofilicidad, lo que aumenta la biodisponibilidad en piel y evitaría la necesidad de administración de dosis múltiples. Aún a pesar de ello, parece presentar una menor toxicidad que ivermectina<sup>(123,127)</sup>.

- **Otros:** existen otras múltiples opciones terapéuticas como el benzoato de benzilo, crotamiton, lindano al 1%, derivados sulfurados o malation, todos ellos considerados de segunda línea y únicamente aprobados para el tratamiento de la escabiosis en adultos. Su uso en la población pediátrica es restringido y con precaución, debido a su toxicidad con especial atención en la afectación neurológica<sup>(112)</sup>. Actualmente se encuentran en desuso.

## CONCLUSIONES

La infección por el MC es un proceso muy común, pero a pesar de ello no hay consenso en cuanto al tratamiento. La evidencia científica actual sigue siendo escasa en todas las modalidades terapéuticas, a excepción del tratamiento con imquimod que ha mostrado ausencia de eficacia.

La indicación terapéutica activa se basa en la presencia de lesiones extensas, sintomatología (prurito o dolor), prevenir y tratar las complicaciones asociadas y el impacto en la calidad de vida del niño. La existencia de una dermatosis asociada como la dermatitis atópica requiere tratamiento activo para prevenir la rápida diseminación. Otros factores a valorar son el riesgo de contagio intrafamiliar o la ansiedad y el impacto generado en los padres. Para la elección del tratamiento serán importantes el número y localización de las lesiones, la experiencia del médico y la colaboración tanto de los niños como de los padres. En principio, serían prioritarios aquellos tratamientos poco dolorosos y con mínimo riesgo de secuelas.

No hay que olvidar que las lesiones tienden a la autorresolución, por lo que puede ser razonable la adopción de una actitud expectante en aquellas lesiones asintomáticas, niños poco colaboradores o que toleren mal otros tratamientos, o por preferencias de los padres, siempre explicando de una forma realista la posibilidad de una duración prolongada de la infección.

La evidencia actual en la TC avala la utilización pediátrica de fármacos clásicamente reservados para adultos como el itraconazol o la terbinafina. En tiñas microspóricas estaría más indicada la utilización de griseofulvina o itraconazol, presentando la terbinafina unas tasas de respuesta inferior. Por otro lado, en tiñas tricofíticas el tratamiento con terbinafina o itraconazol sería de primera elección, mostrando escasa respuesta a griseofulvina. El fluconazol parece un tratamiento útil y seguro en la edad pediátrica tanto en tricofíticas como microspóricas. La eficacia del tratamiento oral aumenta (y su duración se acorta) con el empleo de tratamiento adyuvante en champú. El estudio de los contactos parece recomendable y el tratamiento empírico

se postula como una posibilidad, pendiente de más estudios que lo respalden.

Las opciones terapéuticas para infección por VPH en niños se han incrementado en los últimos años. La experiencia que respalda el uso de los nuevos fármacos es escasa y se basa en su mayoría en series de casos o casos aislados. La utilización de tratamientos físicos en la población pediátrica se considera actualmente de segunda elección por la mala tolerancia debido al dolor que producen y por el riesgo de cicatriz o hipopigmentación residual. Las nuevas recomendaciones de la Asociación Española de Pediatría avalan la utilización de la vacuna frente al VPH tanto en niñas como en niños.

Por otro lado, cada vez más publicaciones confirman la eficacia y seguridad de la permetrina al 5% que sigue siendo el actual tratamiento de primera línea en la escabiosis. Aunque su indicación se mantiene a partir de los dos meses de edad su uso en edades inferiores ha sido publicado con buen perfil de seguridad. La ivermectina oral se postula como un tratamiento eficaz y seguro de segunda línea, sin mostrar diferencias significativas en comparación con la permetrina tópica. Su facilidad de uso asegura un correcto cumplimiento terapéutico y sobre todo en el tratamiento de los contactos. La aplicación de ivermectina tópica y el moxidectino oral parecen opciones prometedoras, pero aún se requieren más estudios para avalar su eficacia y seguridad.

## BIBLIOGRAFÍA

- Kakande B, Gumedze F, Hlela C, Khumalo NP. Focus on the top ten diagnoses could reduce pediatric dermatology referrals. *Pediatr Dermatol.* 2016; 33: 99-102.
- Vanhooetghem O, Henrijean A, de la Brassinne M. Epidemiology, clinical picture and treatment of molluscum contagiosum: literature review. *Ann Dermatol Venereol.* 2008; 135: 326-32; quiz 325.
- Chen X, Anstey A V, Bugert JJ. Molluscum contagiosum virus infection. *Lancet Infect Dis.* 2013; 13: 877-88.
- Hay RJ, Johns NE, Williams HC, Bolliger IW, Dellavalle RP, Margolis DJ, et al. The Global Burden of Skin Disease in 2010: An analysis of the prevalence and impact of skin conditions. *J Invest Dermatol.* 2014; 134: 1527-34.
- Gottlieb SL, Myskowski PL. Molluscum contagiosum. *Int J Dermatol.* 1994; 33: 453-61.
- Basdag H, Rainer BM, Cohen BA. Molluscum contagiosum: To treat or not to treat? Experience with 170 children in an outpatient clinic setting in the Northeastern United States. *Pediatr Dermatol.* 2015; 32: 353-7.
- Molino AC, Fleischer AB, Feldman SR. Patient demographics and utilization of health care services for Molluscum contagiosum. *Pediatr Dermatol.* 2004; 21: 628-32.
- Choong KY, Roberts LJ. Molluscum contagiosum, swimming and bathing: a clinical analysis. *Australas J Dermatol.* 1999; 40: 89-92.
- Braue A, Ross G, Varigos G, Kelly H. Epidemiology and impact of childhood molluscum contagiosum: a case series and critical review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2005; 22: 287-94.
- Gerlero P, Hernández-Martín Á. Update on the Treatment of molluscum Contagiosum in children. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109: 408-15.
- van der Wouden JC, van der Sande R, Kruithof EJ, Sollie A, van Suijlekom-Smit LW, Koning S. Interventions for cutaneous molluscum contagiosum. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017; (5): CD004767.
- Olsen JR, Gallacher J, Finlay AY, Piguet V, Francis NA. Time to resolution and effect on quality of life of molluscum contagiosum in children in the UK: a prospective community cohort study. *Lancet Infect Dis.* 2015; 15: 190-5.
- Coloe Dosal J, Stewart PW, Lin J-A, Williams CS, Morrell DS. Cantharidin for the treatment of Molluscum contagiosum: A prospective, double-blinded, placebo-controlled trial. *Pediatr Dermatol.* 2014; 31: 440-9.
- Al-Mutairi N, Al-Doukhi A, Al-Farag S, Al-Haddad A. Comparative study on the efficacy, safety, and acceptability of imiquimod 5% cream versus cryotherapy for molluscum contagiosum in children. *Pediatr Dermatol.* 2009; 27: 388-94.
- Handjani F, Behazin E, Sadati MS. Comparison of 10% potassium hydroxide solution versus cryotherapy in the treatment of molluscum contagiosum: an open randomized clinical trial. *J Dermatol Treat.* 2014; 25: 249-50.
- Ferrari B, Löscher AI, Larralde M. Comment on "Molluscum contagiosum: Review and update on management". *Pediatr Dermatol.* 2018; 35: 280-1.
- Kelly V, Coulombe J, Lavoie I. Use of a disposable ear speculum: An alternative technique for molluscum contagiosum curettage. *Pediatr Dermatol.* 2018; 35: 418-9.
- Romero G, Garrido JA, Rodríguez-Vázquez M, García-Arpa M, Cortina P, García-Bracamonte B. Tratamiento tópico con cantaridina de moluscos contagiosos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2004; 95: 548-52.
- Brandrup F, Asschenfeldt P. Molluscum contagiosum-induced comedo and secondary abscess formation. *Pediatr Dermatol.* 1989; 6: 118-21.
- Hammes S, Greve B, Raulin C. Molluscum contagiosum: treatment with pulsed dye laser. *Hautarzt Z Dermatol Venerol Verwandte Geb.* 2001; 52: 38-42.
- Michel JL. Treatment of molluscum contagiosum with 585 nm collagen remodeling pulsed dye laser. *Eur J Dermatol.* 2004; 14: 103-6.
- Romiti R, Ribeiro AP, Romiti N. Evaluation of the effectiveness of 5% potassium hydroxide for the treatment of molluscum contagiosum. *Pediatr Dermatol.* 2000; 17: 495.
- Short KA, Fuller LC, Higgins EM. Double-blind, randomized, placebo-controlled trial of the use of topical 10% potassium hydroxide solution in the treatment of molluscum contagiosum. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23: 279-81.
- Chathra N, Sukumar D, Bhat RM, Kishore BN, Martis J, Kamath G, et al. A comparative study of 10% KOH solution and 5% imiquimod cream for the treatment of Molluscum contagiosum in the pediatric age group. *Indian Dermatol Online J.* 2015; 6: 75-80.
- Seo S-H, Chin H-W, Jeong D-W, Sung H-W. An open, randomized, comparative clinical and histological study of imiquimod 5% cream versus 10% potassium hydroxide solution in the treatment of molluscum contagiosum. *Ann Dermatol.* 2010; 22: 156-62.
- Vakharia PP, Chopra R, Silverberg NB, Silverberg JI. Efficacy and safety of topical cantharidin treatment for Molluscum contagiosum



- and warts: A systematic review. *Am J Clin Dermatol.* 2018; 19: 791-803.
27. Stazzone AM, Borgs P, Witte CL, Witte MH. Lymphangitis and refractory lymphedema after treatment with topical cantharidin. *Arch Dermatol.* 1998; 134: 104-6.
  28. Langley JM, Soder CM, Schlievert PM, Murray S. Case report: Molluscum contagiosum. Toxic shock syndrome following cantharidin treatment. *Can Fam Physician Med Fam Can.* 2003; 49: 887-9.
  29. Silverberg NB, Sidbury R, Mancini AJ. Childhood molluscum contagiosum: experience with cantharidin therapy in 300 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43: 503-7.
  30. Semkova K, Palamaras I, Robles W. Hydrogen peroxide 1% cream under occlusion for treatment of molluscum contagiosum in an 8-month-old infant: an effective and safe treatment option. *Clin Exp Dermatol.* 2014; 39: 560-1.
  31. Bigardi A MM. Successful treatment of molluscum contagiosum skin infection with hydrogen peroxide 1% cream. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003; 17: 419.
  32. Schianchi R, Nazzaro G, Veraldi S. Treatment of molluscum contagiosum with hydrogen peroxide. *Clin Exp Dermatol.* 2018; 43: 66-7.
  33. Katz KA. Imiquimod is not an effective drug for molluscum contagiosum. *Lancet Infect Dis.* 2014; 14: 372-3.
  34. Bard S, Shiman MI, Bellman B, Connelly EA. Treatment of facial molluscum contagiosum with trichloroacetic acid. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26: 425-6.
  35. Köse O, Özmen I, Arca E. An open, comparative study of 10% potassium hydroxide solution versus salicylic and lactic acid combination in the treatment of molluscum contagiosum in children. *J Dermatol Treat.* 2013; 24: 300-4.
  36. Rajouria EA, Amatya A, Karn D. Comparative study of 5% potassium hydroxide solution versus 0.05% tretinoin cream for Molluscum contagiosum in children. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ).* 2011; 9: 291-4.
  37. Scheinfeld N. Treatment of molluscum contagiosum: a brief review and discussion of a case successfully treated with adapelene. *Dermatol Online J.* 2007; 13: 15.
  38. Markos AR. The successful treatment of molluscum contagiosum with podophyllotoxin (0.5%) self-application. *Int J STD AIDS.* 2001; 12: 833.
  39. Niizeki K, Hashimoto K. Treatment of molluscum contagiosum with silver nitrate paste. *Pediatr Dermatol.* 1999; 16: 395-7.
  40. Capriotti K, Stewart K, Pelletier J, Capriotti J. Molluscum Contagiosum Viral Infection Treated With a Dilute Povidone-Iodine / Dimethylsulfoxide Preparation. *Dermatol Ther.* 2016; 6: 101-3.
  41. Kilic SS, Kilicbay F. Interferon-treatment of Molluscum contagiosum in a patient with hyperimmunoglobulin E syndrome. *Pediatrics.* 2006; 117: e1253-5.
  42. De Clercq E. Cidofovir in the therapy and short-term prophylaxis of poxvirus infections. *Trends Pharmacol Sci.* 2002; 23: 456-8.
  43. Padilla España L, Mota-Burgos A, Martínez-Amo JL, Benavente-Ortiz F, Rodríguez-Bujaldón A, Hernández-Montoya C. Recalcitrant molluscum contagiosum successfully treated with sinecatechins. *Dermatol Ther.* 2016; 29: 217-8.
  44. Bhattacharjee R, Kumaran MS, Vinay K. Intralesional 5-fluorouracil to treat extensive molluscum contagiosum in an immunocompromised patient: A novel therapeutic modality. *Dermatol Ther.* 2018; 31: e12658.
  45. Burke BE, Baillie J-E, Olson RD. Essential oil of Australian lemon myrtle (*Backhousia citriodora*) in the treatment of molluscum contagiosum in children. *Biomed Pharmacother Biomedecine Pharmacother.* 2004; 58: 245-7.
  46. Dohil M, Prendiville JS. Treatment of molluscum contagiosum with oral cimetidine: clinical experience in 13 patients. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13: 310-2.
  47. Sharma AK. Cimetidine therapy for multiple molluscum contagiosum lesions. *Dermatol Basel Switz.* 1998; 197: 194-5.
  48. Summaries of Papers. *Br J Dermatol.* 2001; 145: 122-9.
  49. Rosner M, Zloto O. Periocular molluscum contagiosum: six different clinical presentations. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 2018; 96: e600-5.
  50. Alam MS, Shrirao N. Giant molluscum contagiosum presenting as lid neoplasm in an immunocompetent child. *Dermatol Online J.* 2016; 22. pii: 13030/qt56v567gn.
  51. Örnek K, Onaran Z, Koçak M. Giant eyelid molluscum contagiosum presenting as preseptal cellulitis. *J Paediatr Child Health.* 2014; 50: 1036.
  52. Serin S, Bozkurt Oflaz A, Karabaglı P, Gedik S, Bozkurt B. Eyelid Molluscum contagiosum lesions in two patients with unilateral chronic conjunctivitis. *Turk J Ophthalmol.* 2017; 47: 226-30.
  53. Redmond RM. Molluscum contagiosum is not always benign. *BMJ.* 2004; 329: 403.
  54. Nair AG, Desai RJ, Gopinathan I. Giant eyelid Molluscum contagiosum in a child with AIDS. *Ophthalmology.* 2016; 123: 1925.
  55. Khare S, Dubey S, Nagar R. A new method for removal of eyelid margin molluscum. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 78: e151-2.
  56. Michaels BD, Del Rosso JQ. Tinea capitis in infants: recognition, evaluation, and management suggestions. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2012; 5: 49-59.
  57. Lopez-Gomez S, Del PA, Van CJ, Soledad CM, Iglesias L, Rodriguez-Noriega A. Itraconazole versus griseofulvin in the treatment of tinea capitis: a double-blind randomized study in children. *Int J Dermatol.* 1994; 33: 743-7.
  58. Gupta AK, Mays RR, Versteeg SG, Piraccini BM, Shear NH, Piguet V, et al. Tinea capitis in children: a systematic review of management. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 2264-74.
  59. Chen C, Koch LH, Dice JE, Dempsey KK, Moskowitz AB, Barnes-Eley ML, et al. A randomized, double-blind study comparing the efficacy of selenium sulfide shampoo 1% and ciclopirox shampoo 1% as adjunctive treatments for tinea capitis in children. *Pediatr Dermatol.* 2010; 27: 459-62.
  60. Gupta AK, Dlova N, Taborda P, Morar N, Taborda V, Lynde CW, et al. Once weekly fluconazole is effective in children in the treatment of tinea capitis: a prospective, multicentre study. *Br J Dermatol.* 2000; 142: 965-8.
  61. Nejjam F, Zagula M, Cabiac MD, Guessous N, Humbert H, Lakhdar H. Pilot study of terbinafine in children suffering from tinea capitis: evaluation of efficacy, safety and pharmacokinetics. *Br J Dermatol.* 1995; 132: 98-105.
  62. Coulibaly O, Thera MA, Kone AK, Siaka G, Traore P, Djimde AA, et al. A double-blind randomized placebo-controlled clinical trial of squalamine ointment for tinea capitis treatment. *Mycopathologia.* 2015; 179: 187-93.

63. Deng S, Hu H, Abliz P, Wan Z, Wang A, Cheng W, et al. A random comparative study of terbinafine versus griseofulvin in patients with tinea capitis in Western China. *Mycopathologia*. 2011; 172: 365-72.
64. Freitas C de, Marote J, Faria A, Fernandes A, Sequeira H, Rodrigo G. Tinea capitis in children of Canizal, Madeira Island, Portugal: isolation of an endemic focus of *Trichophyton violaceum*: Treatment with terbinafine. *J Dermatol Treat*. 1998; 9: 247-9.
65. Gupta AK, Adam P, Dlova N, Lynde CW, Hofstader S, Morar N, et al. Therapeutic options for the treatment of tinea capitis caused by *Trichophyton* species: griseofulvin versus the new oral antifungal agents, terbinafine, itraconazole, and fluconazole. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 433-8.
66. Dastghaib L, Azizzadeh M, Jafari P. Therapeutic options for the treatment of tinea capitis: griseofulvin versus fluconazole. *J Dermatol*. 2005; 16: 43-6.
67. Foster KW, Friedlander SF, Panzer H, Ghannoum MA, Elewski BE. A randomized controlled trial assessing the efficacy of fluconazole in the treatment of pediatric tinea capitis. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53: 798-809.
68. Solomon BA, Collins R, Sharma R, Silverberg N, Jain AR, Sedgh J, et al. Fluconazole for the treatment of tinea capitis in children. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37: 274-5.
69. Gupta AK, Adam P, Hofstader SL, Lynde CW, Taborda P, Taborda V, et al. Intermittent short duration therapy with fluconazole is effective for tinea capitis. *Br J Dermatol*. 1999; 141: 304-6.
70. Montero-Gei F. Fluconazole in the treatment of tinea capitis. *Int J Dermatol*. 1998; 37: 870-1.
71. Haedersdal M, Svejgaard EL. Once-weekly fluconazole in children with tinea capitis due to *Microsporum canis*. *Acta Derm Venereol*. 2005; 85: 177-8.
72. Chen X, Jiang X, Yang M, Bennett C, Gonzalez U, Lin X, et al. Systemic antifungal therapy for tinea capitis in children: An abridged Cochrane Review. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 76: 368-74.
73. Chen X, Jiang X, Yang M, González U, Lin X, Hua X, et al. Systemic antifungal therapy for tinea capitis in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016; (5): CD004685.
74. Bennassar A, Grimalt R. Management of tinea capitis in childhood. *Clin Cosmet*. 2010; 3: 89-98.
75. Mohrenschlager M, Seidl HP, Ring J, Abeck D. Pediatric tinea capitis: recognition and management. *Am J Clin Dermatol*. 2005; 6: 203-13.
76. Chen S, Ran Y, Dai Y, Lama J, Hu W, Zhang C. Administration of oral itraconazole capsule with whole milk shows enhanced efficacy as supported by scanning electron microscopy in a child with tinea capitis due to *Microsporum canis*. *Pediatr Dermatol*. 2015; 32: e312-3.
77. Hay RJ. Tinea capitis: Current status. *Mycopathologia*. 2017; 182: 87-93.
78. Patel D, Castelo-Soccio LA, Rubin AI, Streicher JL. Laboratory monitoring during systemic terbinafine therapy for pediatric onychomycosis. *JAMA Dermatol*. 2017; 153: 1326-7.
79. Allen HB, Honig PJ, Leyden JJ, McGinley KJ. Selenium sulfide: adjunctive therapy for tinea capitis. *Pediatrics*. 1982; 69: 81-3.
80. Greer DL. Successful treatment of tinea capitis with 2% ketoconazole shampoo. *Int J Dermatol*. 2000; 39: 302-4.
81. Gupta AK, Ahmad I, Summerbell RC. Comparative efficacies of commonly used disinfectants and antifungal pharmaceutical spray preparations against dermatophytic fungi. *Med Mycol*. 2001; 39: 321-8.
82. Kakourou T, Uksal U. Guidelines for the management of tinea capitis in children. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27: 226-8.
83. Givens TG, Murray MM, Baker RC. Comparison of 1% and 2.5% selenium sulfide in the treatment of tinea capitis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1995; 149: 808-11.
84. White JM, Higgins EM, Fuller LC. Screening for asymptomatic carriage of *Trichophyton tonsurans* in household contacts of patients with tinea capitis: results of 209 patients from South London. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007; 21: 1061-4.
85. Frazer IH. The role of the immune system in anogenital human papillomavirus. *Australas J Dermatol*. 1998; 39 Suppl 1: S5-7.
86. Muhlstadt M, Kerschenlohr K, Scharrer EM, Pftzner W, Korting HC. Juvenile verrucae planae: treatment with imiquimod 5% cream. *Hautarzt*. 2007; 58: 54-5.
87. Kim MB, Ko HC, Jang HS, Oh CK, Kwon KS. Treatment of flat warts with 5% imiquimod cream. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20: 1349-50.
88. Schwab RA, Elston DM. Topical imiquimod for recalcitrant facial flat warts. *Cutis*. 2000; 65: 160-2.
89. Grillo E, Boixeda P, Ballester A, Miguel-Morrondo A, Truchuelo T, Jaen P. Pulsed dye laser treatment for facial flat warts. *Dermatol Ther*. 2014; 27: 31-5.
90. Park HS, Kim JW, Jang SJ, Choi JC. Pulsed dye laser therapy for pediatric warts. *Pediatr Dermatol*. 2007; 24: 177-81.
91. Micali G, Dall'Oglio F, Nasca MR. An open label evaluation of the efficacy of imiquimod 5% cream in the treatment of recalcitrant subungual and periungual cutaneous warts. *J Dermatol*. 2003; 14: 233-6.
92. Park SM, Kim GW, Mun JH, Song M, Kim HS, Kim BS, et al. Fractional laser-assisted topical imiquimod 5% cream treatment for recalcitrant common warts in children: A pilot study. *Dermatol Surg*. 2016; 42: 1340-6.
93. Grussendorf-Conen EI, Jacobs S. Efficacy of imiquimod 5% cream in the treatment of recalcitrant warts in children. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19: 263-6.
94. Bhatia ND. An open-label exploratory study evaluating the efficacy and safety of ingenol mebutate gel 0.05% for the treatment of verruca vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 2018; 78: 595-6.
95. Mrad M, Ayoub N, Mehi R. Topical ingenol mebutate is effective against plantar warts in immunocompromised patients. *JAAD Case Rep*. 2018; 4: 53-4.
96. Dellatorre G, Sprenger AB. Multipuncture technique with ingenol mebutate in the treatment of a periungual wart. *An Bras Dermatol*. 2018; 93: 768-9.
97. Isik S, Koca R, Sarici G, Altinyazar HC. A comparison of a 5% potassium hydroxide solution with a 5-fluorouracil and salicylic acid combination in the treatment of patients with anogenital warts: a randomized, open-label clinical trial. *Int J Dermatol*. 2014; 53: 1145-50.
98. Deeb M, Levy R, Pope E, Lara-Corrales I. Sinecatechins ointment for the treatment of warts in children. *Pediatr Dermatol*. 2019; 36: 121-4.
99. Munoz Garza FZ, Roe CE, Torres PM, Aguilera PP, Balta CS, Hernandez Ruiz ME, et al. Intralesional *Candida* antigen immunotherapy for the treatment of recalcitrant and multiple warts in children. *Pediatr Dermatol*. 2015; 32: 797-801.

100. Godoy-Gijon E, Fraile-Alonso MC, Alonso-Vicente C, Rojo-Rello S. Treatment of pediatric anogenital condyloma acuminata with sinecatechins ointment. *Dermatol Ther*. 2017; 30: e12562.
101. Rob F, Juzlova K, Secnikova Z, Jirakova A, Hercogova J. Successful treatment with 10% sinecatechins ointment for recurrent anogenital warts in an eleven-year-old child. *Pediatr Infect Dis J*. 2017; 36: 235-6.
102. Dommergues C, Quinet B. Treatment of pediatric genital condyloma. *Arch Pediatr*. 2008; 15: 469-72.
103. Leclair E, Black A, Fleming N. Imiquimod 5% cream treatment for rapidly progressive genital condyloma in a 3-year-old girl. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2012; 25: e119-21.
104. Dinleyici M, Saracoglu N, Eren M, Kilic O, Ciftci E, Dinleyici EC, et al. Giant condyloma acuminata due to human Papillomavirus type 16 in an infant successfully treated with topical imiquimod therapy. *Dermatol Reports*. 2015; 7: 6134.
105. Moresi JM, Herbert CR, Cohen BA. Treatment of anogenital warts in children with topical 0.05% podofilox gel and 5% imiquimod cream. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 448-50.
106. Green MS. Epidemiology of scabies. *Epidemiol Rev*. 1989; 11: 126-50.
107. Karimkhani C, Colombara DV, Drucker AM, Norton SA, Hay R, Engelman D, et al. The global burden of scabies: a cross-sectional analysis from the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet Infect Dis*. 2017; 17: 1247-54.
108. Hengge UR, Currie BJ, Jäger G, Lupi O, Schwartz RA. Scabies: a ubiquitous neglected skin disease. *Lancet Infect Dis*. 2006; 6: 769-79.
109. Heukelbach J, Feldmeier H. Scabies. *Lancet*. 2006; 367: 1767-74.
110. Orion E, Marcos B, Davidovici B, Wolf R. Itch and scratch: scabies and pediculosis. *Clin Dermatol*. 2006; 24: 168-75.
111. Chosidow O. Clinical practices. Scabies. *N Engl J Med*. 2006; 354: 1718-27.
112. Hill TA, Cohen B. Scabies in babies. *Pediatr Dermatol*. 2017; 34: 690-4.
113. Boralevi F, Diallo A, Miquel J, Guerin-Moreau M, Bessis D, Chiavérini C, et al. Clinical phenotype of scabies by age. *Pediatrics*. 2014; 133: e910-6.
114. Chouela E, Abeldaño A, Pellerano G, Hernández MI. Diagnosis and treatment of scabies: a practical guide. *Am J Clin Dermatol*. 2002; 3: 9-18.
115. Sánchez-Largo Uceda ME, Sanz Robles H, García Romero D, Zarco C. Sarna neonatal. *An Pediatr*. 2007.
116. Engelman D, Kiang K, Chosidow O, McCarthy J, Fuller C, Lammie P, et al. Toward the global control of human scabies: introducing the International Alliance for the Control of Scabies. *PLoS Negl Trop Dis*. 2013; 7: e2167.
117. Rosumeck S, Nast A, Dressler C. Ivermectin and permethrin for treating scabies. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018; (4): CD012994.
118. Chessa MA, Virdi A, Patrizi A, Neri I. Comment on " Scabies in babies". *Pediatr Dermatol*. 2018; 35: 284.
119. Micali G, Lacarrubba F, Verzì AE, Chosidow O, Schwartz RA. Scabies: Advances in Noninvasive Diagnosis. *PLoS Negl Trop Dis*. 2016; 10: e0004691.
120. Walter B, Heukelbach J, Fengler G, Worth C, Hengge U, Feldmeier H. Comparison of dermoscopy, skin scraping, and the adhesive tape test for the diagnosis of scabies in a resource-poor setting. *Arch Dermatol*. 2011; 147: 468-73.
121. Jacks SK, Lewis EA, Witman PM. The curette prep: a modification of the traditional scabies preparation. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 544-5.
122. Modi K, Patel D, Shwayder T. Scalp-to-toes application of permethrin for patients with scabies. *Dermatol Online J*. 2018; 24.
123. Mounsey KE, Bernigaud C, Chosidow O, McCarthy JS. Prospects for moxidectin as a new oral treatment for human scabies. *PLoS Negl Trop Dis*. 2016; 10: e0004389.
124. Currie BJ, McCarthy JS. Permethrin and ivermectin for scabies. *N Engl J Med*. 2010; 362: 717-25.
125. Martínez Ruiz R, Morán Horna O, Millán Pérez R, Orden Martínez B. Escabiosis en lactante. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 60: 113-205.
126. Victoria J, Trujillo R. Topical ivermectin: a new successful treatment for scabies. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 63-5.
127. Thean LJ, Engelman D, Kaldor J, Steer AC. Scabies: New opportunities for management and population control. *Pediatr Infect Dis J*. 2019; 38: 211-3.
128. Romani L, Whitfeld MJ, Koroivueta J, Kama M, Wand H, Tiko-duadua L, et al. Mass drug administration for scabies control in a population with endemic disease. *N Engl J Med*. 2015; 373: 2305-13.
129. Worth C, Heukelbach J, Fengler G, Walter B, Liesenfeld O, Hengge U, et al. Acute morbidity associated with scabies and other ectoparasitoses rapidly improves after treatment with ivermectin. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 430-6.

## Mesa Redonda

# Patología de las uñas en la infancia. Cómo interpretar los cambios en la superficie ungueal

J. GARCÍA DORADO<sup>1</sup>, P. UNAMUNO<sup>2</sup>, P. ALONSO FRAILE<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Dermatólogo; <sup>2</sup>Medicina Familiar y Comunitaria. Clínica Dermatológica. Salamanca. <sup>3</sup>Catedrático de Dermatología. Universidad de Salamanca.

### RESUMEN

La patología ungueal en la infancia es muy amplia y su conocimiento es imprescindible para el diagnóstico de variados procesos que muestran en las uñas su señal de identidad propia. En muchos casos la afectación ungueal es la pionera de la enfermedad, permitiendo un diagnóstico precoz.

A nivel de la atención pediátrica extrahospitalaria, el conocimiento de la semiología ungueal permite orientaciones diagnósticas en las que no es preciso el uso de complejas y costosas técnicas complementarias.

Revisaremos los cambios en la superficie de la lámina ungueal (cambios en la lisura, curvatura, grosor...) y su implicación clínica, mostrando especial interés en recalcar los procesos dermatológicos o sistémicos que acompañan a cada síntoma ungueal.

**Palabras clave:** Uñas; Patología ungueal; Lámina ungueal.

### ABSTRACT

Ungueal pathology in children is very extensive and its knowledge is essential to diagnose varied processes that leave an identifying mark on the nails. In many cases, the affected nail is the pioneer of the disease, allowing for an early diagnosis.

In regards to outpatient pediatric care, knowledge of nail semiology allows for diagnostic orientations in which the use of complex and costly complementary techniques is not necessary.

We review the changes on the nail plate surface (changes in smoothness, curvature, thickness, etc.) and its clinical implication, showing special interest in emphasizing the dermato-

logical or systemic processes that accompany each ungueal symptom.

**Key words:** Nails; Ungueal pathology; Ungueal plate.

### INTRODUCCIÓN

Las alteraciones ungueales en la infancia constituyen un motivo frecuente de consulta. Al tiempo, la inspección ungueal, sistemática, minuciosa y detallada, debería ser etapa obligatoria en la exploración rutinaria de los paciente pediátricos, por la información directa y accesible que nos puede proporcionar del estado de salud del niño.

La patología ungueal del adulto no puede asimilarse de forma directa a la edad infantil. No puede considerarse "misma patología con igual expresión clínica pero en una uña de menor tamaño". Algunas modificaciones son similares a las de los adultos, pero habitualmente expresan cambios epidemiológicos o clínicos propios de este grupo de edad. Pero otras son más frecuentes en niños, bien como situaciones fisiológicas o bien como patologías exclusivas en esta etapa de la vida, que implican cambios en la estrategia terapéutica con respecto al adulto

En ocasiones implican un mero impacto estético. Otras son anomalías aisladas. Sin embargo, determinados hallazgos ungueales pueden ser claves diagnósticas para enfermedades asociadas, algunas discapacitantes y que pueden tener importancia pronóstica en la vida adulta.

Por esto es fundamental un adecuado reconocimiento y manejo por parte del pediatra, quien debe estar familiarizado con la semiología ungueal infantil.

El espectro de patología ungueal es muy amplio por lo que revisaremos en este trabajo las alteraciones básicas que se

*Correspondencia:* Dr. Jesús García Dorado. Clínica Dermatológica. Plaza Poeta Iglesias, 6. Planta baja. Oficina 7-8. 37001 Salamanca  
*Correo electrónico:* jgadorado@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

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

pueden observar en la superficie de la lámina ungueal, y que simplemente con la observación y la correcta interpretación, sin estudio complejos ni aparatajes que no sean el ojo del observador y análisis minucioso de lo recogido en la exploración, podrían darnos orientaciones diagnósticas muy precisas. Nos hemos detenido en aquellos que, por su frecuencia clínica o por su particularidad, hemos considerado de mayor interés, incidiendo particularmente en herramientas o habilidades clínicas, para mejorar su diagnóstico, tanto en su eficacia como en su precocidad. Si bien algunas de las patologías son muy propias de la edad infantil y tienen su particular expresión, aquellas que se presentan en los adolescentes son muy similares a las que se aprecian en edades adultas.

Se estima que la prevalencia de las enfermedades ungueales en la infancia oscila entre 3 y el 11%, siendo muy importante diferenciar las transitorias de aquellas que tienen un significado patológico local o sistémico. Por ello, consideramos de vital trascendencia poner en valor el conocimiento de la semiología ungueal de cara a poder hacer una adecuada valoración de los hallazgos que pueden asentar en las diferentes áreas de la unidad ungueal (Fig. 1): lámina ungueal, matriz ungueal, hiponiquio, lecho ungueal y pliegues periungueales.

#### CARACTERÍSTICAS DE LA UNIDAD UNGUEAL

La **lámina ungueal**<sup>(1)</sup> es una estructura queratinizada, semi-transparente y dura que está formada por tres láminas horizontales: una fina capa dorsal, una lámina intermedia más gruesa, y una cara ventral que contacta con el lecho ungueal. Son células escamosas aplanadas íntimamente unidas entre sí. En la cara dorsal e intermedia existen gran cantidad de fosfolípidos, por lo que aquellos medicamentos con carácter lipofílico, pudieran depositarse en esas capas vía matriz ungueal y provocar discoloración.

Su forma es ligeramente curva, tanto en el eje longitudinal como en el transversal, lo que le confiere fuerte adherencia a pliegues laterales, proximal e hiponiquio y que se traduce en una gran resistencia frente a los traumatismos. La superficie externa muestra crestas que varían con la edad. La composición es muy peculiar, con variaciones según el sexo y la edad.

El **lecho ungueal** soporta gran parte de la lámina y abarca desde el pliegue ungueal proximal hasta el hiponiquio. Es un epitelio delgado, con baja tasa de proliferación, con queratinas diferentes a las de piel normal y diferentes a las de la matriz ungueal.

Carece de capa granulosa y presenta células paraqueratóicas adheridas fuertemente a la lámina ungueal. La dermis subyacente no exhibe estructuras anexas foliculares ni glándulas sebáceas. Escaso tejido adiposo y una unión muy firme al periostio a través de potentes fibras de colágeno.

En la parte más distal del lecho ungueal, encontramos una banda transversal, de 1-1,5 mm, con un color característico según el fototipo de piel. Es el denominado **itsmo** o **banda onicodérmica**,

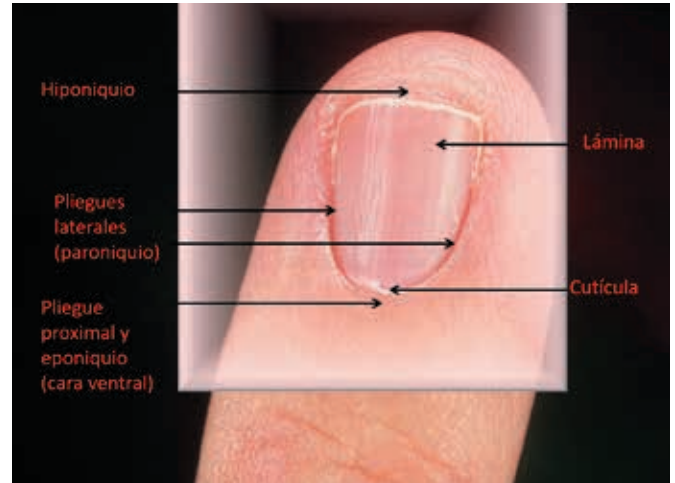


Figura 1. Anatomía de la unidad ungueal.

ca, rosada en caucásicos y marrón en afrodescendientes. Muestra unos queratinocitos claros nucleados, con una queratinización especial. Y protege de la entrada de agentes externos por debajo de la lámina ungueal.

Proximal y lateralmente la lámina ungueal está rodeada por los **pliegues ungueales (PU)**. El PU proximal o posterior, representa la continuidad de la epidermis y la dermis del dorso del dedo. Contiene glándulas sudoríparas, pero no unidades pilosebáceas. Consta de dos capas de epitelio: una capa dorsal (que viene a ser la continuación de la piel que recubre el dorso del dedo) y una capa ventral, la cual se continúa con la matriz ungueal.

Los PU laterales rodean íntimamente a la lámina ungueal y sellan sólidamente los laterales para protegerlos de la entrada de material extraño. Carece también de estructuras pilosebáceas.

La **cutícula** tiene como misión proteger la matriz ungueal. En realidad es una prolongación del estrato córneo de la parte dorsal y ventral del PU proximal, formada por tejido cornificado, que está adherida íntimamente a la lámina ungueal.

Por su parte, el **eponiquio** sería la continuidad de la porción ventral del pliegue ungueal proximal. Es una zona sensible en cuanto a la formación adecuada de la lámina.

El **hiponiquio** marca el final del lecho ungueal y corresponde al borde libre distal del aparato ungueal. A este nivel, la queratinización es ya similar al de la piel normal, apareciendo ya de nuevo capa granulosa.

La **matriz ungueal** es la responsable de la producción de la lámina ungueal, y consiste en un epitelio germinativo, que queratiniza mediante un proceso denominado *onicoqueratinización*<sup>(2)</sup> sin la formación de capa granulosa. Este característico y único patrón de queratinización permite la producción de una lámina ungueal dura, córnea y transparente compuesta de células completamente queratinizadas, aplanadas y enormemente adherentes entre sí, que han perdido completamente sus núcleos. La matriz se divide en tres capas: dorsal o superficial,

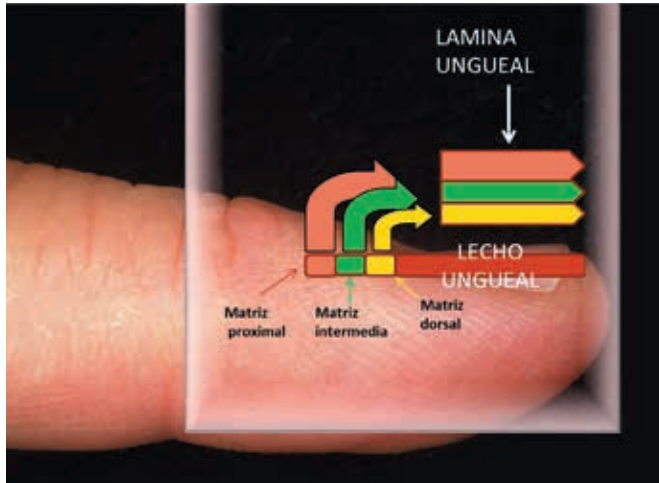


Figura 2. Formación de la lámina ungueal.

intermedia o matriz real y ventral o profunda, contribuyendo cada una a la formación de la lámina ungueal, en mayor o menor grado (Fig. 2). Cualquier daño severo en la matriz, incluyendo procedimientos quirúrgicos, puede acarrear trastornos en el crecimiento ungueal, o incluso distrofias permanentes. Es por ello importante conocer su extensión anatómica. Está situada bajo el pliegue ungueal proximal. Se inicia en la *lúnula* y llega hasta una línea virtual ubicada en la mitad de la distancia entre cutícula y el pliegue de la articulación interfalángica distal. Y es la principal responsable del crecimiento ungueal, aportando el 81% de las células de la lámina ungueal.

Todo ello da como resultado una lámina ungueal con determinadas características<sup>(3)</sup>:

- Lisa (con finas estrías longitudinales).
- Plana (con leve incurvación en bordes laterales).
- Dura.
- De un grosor determinado.
- Semitransparente.

Por lo tanto es importante detectar cambios en dichas características, saber interpretarlos y orientar el diagnóstico sobre que patologías pueden estar tras su aparición.

Con ello, las alteraciones que vamos a revisar son las que se encuentran con mayor frecuencia en la práctica clínica y/o tienen un valor diagnóstico de notable importancia.

### 1. Surcos longitudinales

Se manifiestan como profundas depresiones longitudinales de la lámina, a la que suelen recorrer desde la cutícula al borde libre y que se pueden provocar por diversos motivos:

- Por una *presión mantenida* en la matriz ungueal.
- Por *daño traumático permanente* y localizado en la matriz.
- Por *daño inflamatorio permanente* y localizado en la matriz.

Entre las casusas más habituales en la infancia-adolescencia podemos encontrar:

TABLA I. CLAVE DIAGNÓSTICA 1.

#### Pensar en una esclerosis tuberosa ...

... ante la presencia de una lesión exofítica, filiforme, que emerge entre la lámina ungueal y el eponiquio en un niño o adolescente



Figura 3. Fibroma periungueal o tumor de Koenen.

#### 1.A. Fibromas periungueales o subungueales

Los **fibromas periungueales o subungueales** (tumores de Koenen) son la manifestación ungueal más importante de la **esclerosis tuberosa** en la infancia<sup>(4)</sup>. Constituyen un criterio diagnóstico principal y una preocupación notable para los pacientes como resultado del dolor y de la alteración ungueal que produce (Tabla I).

Suelen aparecer en la pubertad y aumentar en número y en tamaño con la edad. Se manifiestan como pequeñas lesiones redondeadas que emergen de los pliegues lateral o proximal y que en los pies tienden a aplanarse por el calzado. De color rosado, consistencia blanca, superficie fina y brillante, aunque el vértice puede ser discretamente queratósico (Fig. 3).

No se suelen ver en niños menores de 5 años, aumentando su aparición paralelamente a la edad:

- 23% en niños entre los 5 -14 años.
- 68% en afectos entre 15 -29 años.
- 88% de los mayores de 30 años.

Los localizados en el pliegue proximal suelen acompañarse de un surco o depresión longitudinal en la lámina, fruto de la compresión sobre las células matriciales ungueales. Si el fibroma es incipiente, puede solo apreciarse el surco longitudinal que induce por presión.

Más raramente se localizan en el lecho ungueal originando el despegamiento de la lámina.

Son más frecuentes en los dedos de los pies que en los de las manos.

TABLA II. CLAVE DIAGNÓSTICA 2.

**Pensando en una esclerosis tuberosa ...**

... el hallazgo de una lesión tan específica como un fibroma periungueal o tumor de Koenen...

... exige una exploración completa y minuciosa de TODA la piel que permita identificar otros signos cutáneos relacionados con la esclerosis tuberosa:

- Angiofibromas faciales
- Máculas hipomelanóticas "en hoja de fresno"
- Placa de "piel de zapa" (nevus de tejido conjuntivo)

Según los últimos criterios de consenso, se considera que el fibroma ungueal, para poder ser entendido como criterio diagnóstico principal, no debe ser traumático, ya que los fibromas ungueales aislados que observamos en la población general surgen como respuesta a traumatismos.

El hallazgo de un fibroma periungueal, obliga a poner en marcha una minuciosa exploración para detectar otras alteraciones cutáneas de esclerosis tuberosa (Tabla II).

**1.B. Quiste mixoide o mucoide digital**

El **quiste mixoide o mucoide digital** (Fig. 4) se presenta como una neoformación pseudo quística (ya que realmente no tiene cápsula), blanda, de superficie brillante, en cuyo interior se deposita un líquido viscoso o gelatinoso de color cristalino. Localizada habitualmente en el dorso de los dedos a nivel de la articulación interfalángica distal, con la que suelen mantener comunicación, y en la base de las uñas. Más frecuente en dedos de manos que en pies. Por lo general, tienden a deformar la uña al causar un surco o depresión en la misma, más o menos profundo, según la cantidad del material mucinoso extravasado, y más o menos largo, en base a la duración de la compresión del quiste sobre la matriz ungueal. A veces, estos quistes también pueden desarrollarse dentro del lecho ungueal. Aunque se denominan "quistes", realmente se podrían catalogar como pseudoquistes ya que no poseen un epitelio que lo recubre. Suelen aparecer como lesión aislada, con un diámetro que abarca desde los pocos milímetros hasta superiores al centímetro. Habitualmente son asintomáticos, pero ocasionalmente, y en función del tamaño alcanzado, podrían producir molestias locales.

En cuanto a su origen se barajan diversas hipótesis:

- Aumento por parte de los fibroblastos de la producción de ácido hialurónico.
- Cambios degenerativos de la articulación interfalángica (a veces por procesos artrósicos).
- Traumatismos locales que facilitan disrupción de la cápsula articular y la consiguiente salida del contenido y acumulo periungueal.



Figura 4. Quiste mucoide digital.



Figura 5. Distrofia canalicular media.

En los niños es excepcional, y algo más frecuente en adolescentes, casi siempre en dedos de pies y habitualmente ligado al mecanismo traumático local, y con menor frecuencia asociados a patología articular.

El diagnóstico es eminentemente clínico y no existen pruebas particulares para diagnosticar estos quistes. En ocasiones, y si el tamaño de la lesión o la repercusión sobre las estructuras adyacentes así lo aconsejan, se pueden realizar estudios de imágenes en forma de radiología convencional, tomografía computarizada o una resonancia magnética para observar las estructuras adyacentes en busca de cualquier tipo de daño causado por los quistes.

**1.C. Distrofia canalicular media**

La **distrofia canalicular media**, también denominada **onicodistrofia canaliforme de Heller o solenoniquia** (Fig. 5), pertenece al amplio grupo de las deformidades ungueales, en su mayor parte relacionadas con traumatismos que afectan a la lámina ungueal. De forma característica, se observa la aparición progresiva y asintomática, en la línea media ungueal, de un surco que se extiende desde la cutícula hasta el borde libre de la uña. Se observan fisuras oblicuas milimétricas e intermitentes, que se extienden a partir del defecto central, dando una apariencia



Figura 6. Distrofia canalicular media. Diversos grados de afectación.

de abeto, pluma o árbol de navidad y con ángulos hacia atrás. Con los meses o años evoluciona a una depresión canaliforme de tamaño notable, pudiendo recorrer toda la longitud de la uña. Si la alteración es importante, puede llegar a afectar a todo el grosor ungueal, incluso produciendo una fractura ungueal (Fig. 6). Con el tiempo adquiere una coloración entre amarillo y marrón claro. Lo más frecuente es que se afecten de forma simétrica los dedos pulgares. Excepcionalmente otras uñas pueden implicarse.

En su origen se descubre una historia previa de micro traumatismos de repetición que pueden acompañarse de inflamaciones e infecciones crónicas en la región de pliegue proximal y consiguientemente área de la matriz.

En la adolescencia, pueden ser expresión de situaciones de ansiedad o estrés que se concretan en tics lesivos sobre la zona cuticular y matricial. En jóvenes adolescentes femeninas, el arreglo “compulsivo” de las cutículas, puede desencadenar las alteraciones. De forma más excepcional se han descrito asociados a defectos congénitos del aparato ungueal o casos familiares.

Si la causa son micro traumatismos de repetición sobre la matriz ungueal, se observa una inflamación subaguda o crónica asintomática muy característica en los tejidos periungueales, sobre todo en el pliegue proximal (perionixis). La distrofia en sí misma suele ser asintomática salvo si hay afectación inflamatoria de los pliegues en cuyo caso podría el paciente referir dolor pulsátil o ardor en la zona.

El diagnóstico se basa en un interrogatorio bien dirigido, complementado con una minuciosa exploración física.

## 2. Surcos transversos

El **surco de Beau** y la **onicomadesis** pertenecen al mismo espectro de onicopatía en el que se produce una detención en el crecimiento de la matriz ungueal, y ambos serían los extremos de dicho espectro. Entendemos como **onicomadesis** la alteración producida como resultado de un daño ocurrido a nivel matricial, que produce una discontinuidad en el crecimiento de la lámina, con la consiguiente “ruptura” de las misma. Puede llegar al desprendimiento de la parte distal de la lámina. Suele ser aguda e indolora. Se reconoce como un fenómeno infradiagnosticado.

Por su parte, el *surco de Beau* (Fig. 7) podría considerarse como una forma “minor” de onicomadesis en la que no llega a

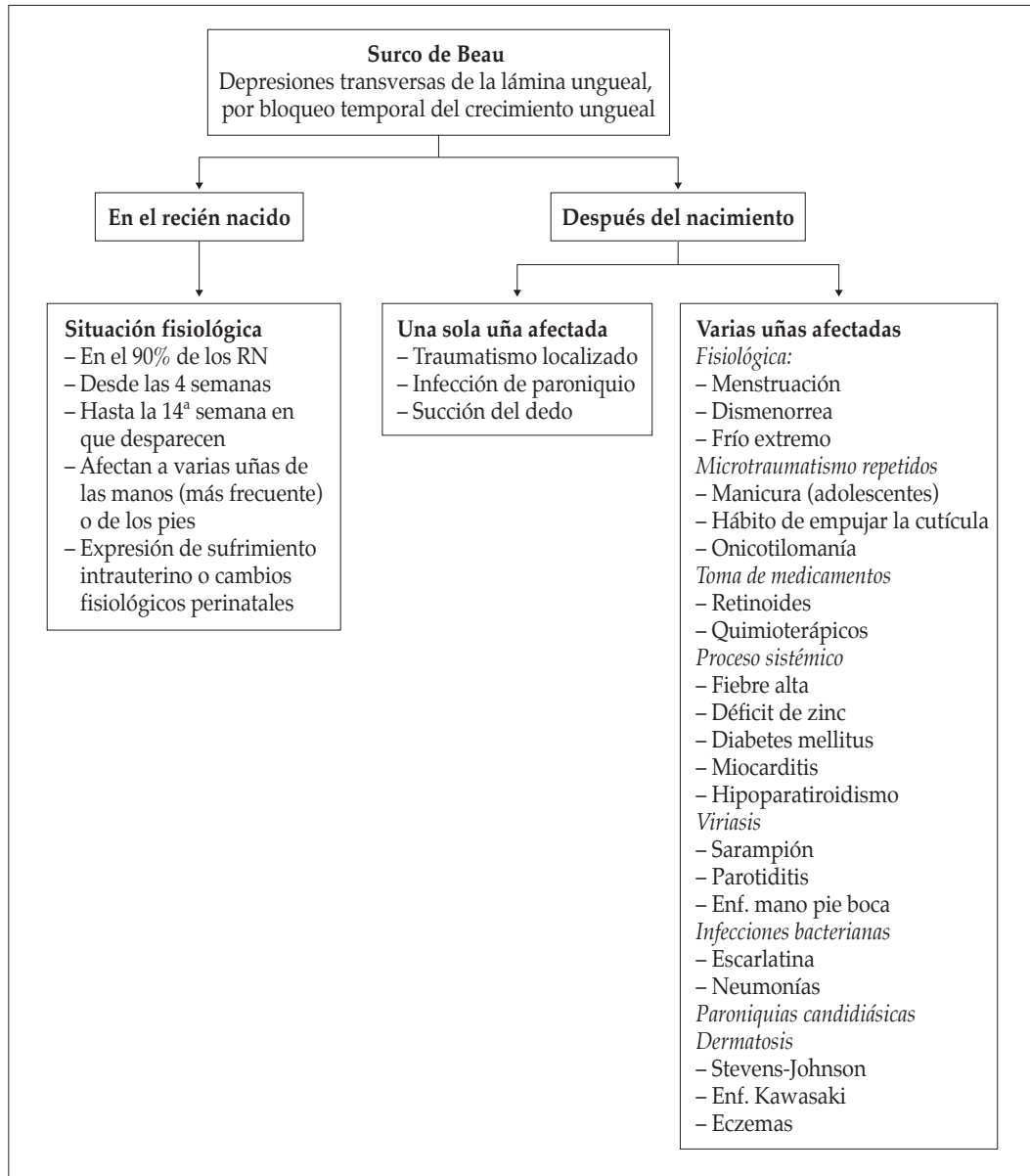


Figura 7. Surco de Beau único.

producirse completa separación de la lámina del lecho subyacente. En el surco de Beau<sup>(5)</sup> la detención del crecimiento de la matriz es temporal y aparece como un surco transversal en la lámina ungueal que emerge desde el eponiquio y avanza hacia la parte distal de la uña. Su significado varía en función del momento de aparición, el número de uñas afectas, la presencia de uno o más surcos en cada uñas. El algoritmo de la figura 8 puede ser una ayuda en la orientación diagnóstica. La presencia de algún surco aislado tiene relación con traumatismos locales en la matriz, mientras que la presencia simétrica de surcos en múltiples uñas debe hacer pensar en proceso sistémico (Fig. 9), tal como fiebre prolongada, enfermedad sistémica, toma de fármacos... (Tabla III).

Las *líneas o surcos de Beau* aparecen en casi el 90% de los recién nacidos desde las 4 semanas de vida y desaparecen progresivamente hacia las 14 semanas<sup>(6)</sup>. Reflejan una interrupción temporal del crecimiento ungueal como consecuencia del sufrimiento intrauterino o de alteraciones fisiológicas durante el nacimiento, que se manifiesta como líneas transversas deprimidas, que suelen afectar simultáneamente a varias uñas de las manos<sup>(7)</sup>. En los pies puede expresarse como onicolisis leve y/o engrosamiento distal de la lámina y suelen resolverse hacia los 24 meses de edad. Al margen de esta situación fisiológica, los surcos de Beau se asocian a succión del dedo, cuadros infecciosos, dermatosis, enfermedades sistémicas, reacciones





**Figura 8.** Algoritmo: Significado del Surco de Beau.



**Figura 9.** Surco de Beau múltiple.

medicamentosas entre otras. Lo podemos ver asociado al estrés perinatal. Se ha vinculado a quimioterapia en la infancia<sup>(5)</sup>.

El grado de afectación de la *onicomadesis* en la infancia, puede servirnos para sospechar la etiología de la misma: cuando son escasas o aisladas (Fig. 10) las uñas afectadas, suele estar implicado un mecanismo traumático; sin embargo si todas las uñas están implicadas, pensaremos en un causa sistémica (Fig. 11). Y si el desprendimiento ungueal afecta a todas las uñas, al mismo nivel, debería evaluarse la ingesta de medicaciones por parte del paciente 2-3 semanas antes de hacerse visible la onicomadesis.

En general los dedos de las manos se afectan más que los pies y algunas series encuentran el 3<sup>er</sup> dedo de la mano como el más afectado, seguido del pulgar y anular. En la tabla IV quedan reflejadas las principales causas de la misma. Trabajos recientes describen minuciosamente los desencadenantes implicados<sup>(8-12)</sup>.

Se ha observado en niños de todas las edades incluidos neonatos. Esta onicomadesis neonatal suele obedecer a problemas

**TABLA III. CLAVE DIAGNÓSTICA 3.**

**¿Sabías que ... en relación con los surcos de Beau ...**

... la distancia entre el surco y la matriz ungueal guarda relación temporal con el inicio de la causa que lo originó: más cercano cuanto más próximo a la matriz?

... la profundidad y la anchura del surco de Beau se relacionan con la gravedad y la duración del proceso que lo originó respectivamente?

... si la causa se repite, irán apareciendo nuevo surcos de Beau paralelos y con espacio similar entre todos ellos (p. ej., ciclos de quimioterapia)?

... y ese periodo libre de lesión, se puede calcular sabiendo que aunque el ritmo de crecimiento de las uñas varía de un dedo a otro y de una persona a otra, en general las uñas crecen a una velocidad promedio de 0,1 mm/día (1 cm cada 100 días o unos 4 mm al mes). En las manos tardan de 3 a 6 meses en volver a crecer completamente, y en los pies de 12 a 18 meses?



**Figura 10.** Onicomadesis. Afectación aislada

**TABLA IV. CAUSAS DE ONICOMADESIS EN LA INFANCIA.**

- **Enfermedad sistémica severa**
  - Enfermedad de Kawasaki
  - Lupus eritematoso sistémico
- **Dermatosis**
  - Síndrome de Stevens Johnson
  - Necrólisis epidérmica tóxica
  - Alopecia areata
  - Pénfigo vulgar
  - Epidermólisis ampollosa
  - Paroniquias
  - Liquen plano
- **Infección**
  - Escarlatina
  - Enfermedad mano-pie-boca
  - Varicela
  - Micosis
- **Neonatal**
  - En partos vaginales normales
  - Problemas fetales embarazo/parto
- **Medicamentos**
  - Ácido valproico
  - Carbamazepina
  - Azitromicina
  - Penicilina
  - Quimioterápicos
  - Retinoides
  - Litio
- **Deficiencia nutricional**
- **Inflamación periungueal**
- **Traumatismo**
- **Fiebre alta**
- **Formas idiopáticas** (algunas con carácter familiar)

fetales en el embarazo o partos traumáticos, pero se ha descrito en partos vaginales normales, considerando que inclusive el estrés asociado a un parto vaginal normal podría facilitar el daño ungueal y la onicomadesis "fisiológica" posterior. En ocasiones puede complicarse con candidiasis intraútero<sup>(13)</sup>.

Desde su primera descripción en el año 2000, en los últimos años han cobrado notable interés los cambios ungueales



**Figura 11.** Onicomadesis. Afectación múltiple.



Figura 12. Pits o piqueteado ungueal.

secundarios a la enfermedad mano-pie-boca<sup>(14,15)</sup>. Tras la fase aguda de la enfermedad, se han descrito hasta en un 24% de los niños afectados, participación ungueal en forma de surcos de Beau y onicomadesis retardadas, haciéndose visibles alrededor de 40 días tras la infección, con carácter reversible (entre 3 y 8 semanas), una vez solventado el proceso base. Se han descrito brotes de EMPB asociadas a onicomadesis en diversos países (España<sup>(16)</sup>, Finlandia, Taiwanwei y USA), y en ellos se han atribuidos a diferentes serotipos víricos que incluyen Cosackie virus A6, A10, A16, B1 y B2. Ambas alteraciones parecen estar sustentadas en un freno a la actividad matricial ungueal en la que la onicomadesis sería su máxima expresión. Aún con todo permanece sin esclarecer el motivo último del freno matricial: quizás la fiebre, el daño citopático directo del virus demostrado por la presencia de virus Coxsackie A6 en fragmentos de uña desprendidos<sup>(17)</sup>, inflamación en continuidad de la matriz desde lesiones específicas de la enfermedad, una susceptibilidad genética o factores medio ambientales sin identificar. No parece existir una correlación entre la severidad de la EMPB y la onicomadesis acompañante.

Por otro lado la onicomadesis parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de onicomiosis, especialmente levaduras<sup>(18)</sup>. Este proceso se ha descrito en niños de todas las edades, incluyendo neonatos. En un reciente estudio<sup>(18)</sup> de 7 casos de onicomadesis neonatal, 4 fueron acompañados de candidiasis, dos fueron idiopáticos y uno asociado a infección por *Trichophyton tonsurans*.

Como se ve, los mecanismos de inhibición de la actividad de la matriz ungueal y el consiguiente el desprendimiento de la lámina es variado en cada uno de los factores desencadenantes y se explican de diferente manera. En unos, la inflamación y el traumatismo producirían un daño directo en la matriz, mientras que ciertos fármacos inhibirían la proliferación celular matricial. La mayoría de cambios ungueales drogo-inducidos son el resultado de la toxicidad aguda sobre el epitelio proliferativo de la matriz ungueal

TABLA V. CAUSAS DE PITS O PIQUETEADO UNGUEAL

- Psoriasis
- Alopecia areata
- Liquen plano
- Eczema
- Vitíligo
- Artritis reactiva
- Fallo renal crónico
- Formas idiopáticas
- Anomalía aislada del desarrollo

El diagnóstico de onicomadesis es clínico, al asociar los cambios clínicos característicos con la exposición previa a uno de los factores desencadenantes. Por lo tanto no tiene tratamiento específico. Suele ser autolimitada y reversible si se elimina el factor precipitante (medicación, enfermedad subyacente...). Pueden ser útiles medidas de soporte para proteger el lecho ungueal y evitar que la lámina parcialmente desprendida pueda engancharse y desprenderse traumáticamente. En estos casos los vendajes oclusivos puede ofrecer esa protección. Puntualmente se han descrito en la literatura el uso de ungüentos de urea, fluocinolona tópica e incluso factores de crecimiento para estimular el recrecimiento ungueal.

### 3. Los hoyuelos o pits o piqueteado ungueal (*pitting*)

Están ocasionados por un defecto de la queratinización. Principalmente los encontramos en uno o más dedos de las manos (Fig. 12) y es más raro en los dedos de los pies.

Aunque su asociación más habitual es con la psoriasis (61,8% de niños con psoriasis lo pueden presentar<sup>(19)</sup>), no es patognomónico de psoriasis ya que se encuentran asociados a diversas situaciones, incluyendo de forma excepcional, piqueteado uniforme en la totalidad de todas las láminas ungueales<sup>(20)</sup> o las formas idiopáticas (Tabla V).

Debido a que la zona de la matriz ungueal más proximal contribuye a la formación de la cara dorsal de la lámina ungueal, es por ello que es fácilmente "dañable" por las diferentes dermatosis implicadas (Fig. 13). Depresiones más profundas sugerirían la participación de las porciones más intermedias y distales de la matriz ungueal, además de la participación proximal. Se piensa que nidos de células queratinocíticas nucleadas se acumulan en las capas superficiales de la lámina en desarrollo, y según la uña crece se van eliminando dejando pits en la lámina ungueal<sup>(21)</sup>.

Por su parte la zona más ventral del pliegue ungueal proximal, íntimamente unida a la lámina también juega un papel importante en el desarrollo de estas alteraciones

Se ha querido correlacionar el número de pits con la enfermedad asociada<sup>(22)</sup>. Así, menos de 20 no sería específico y se apreciaría fundamentalmente en situaciones ajenas a la psoriasis. De 20 a 60 serían muy sugestivos de psoriasis y sería improbable encontrar más de 60 pits en ausencia de psoriasis.

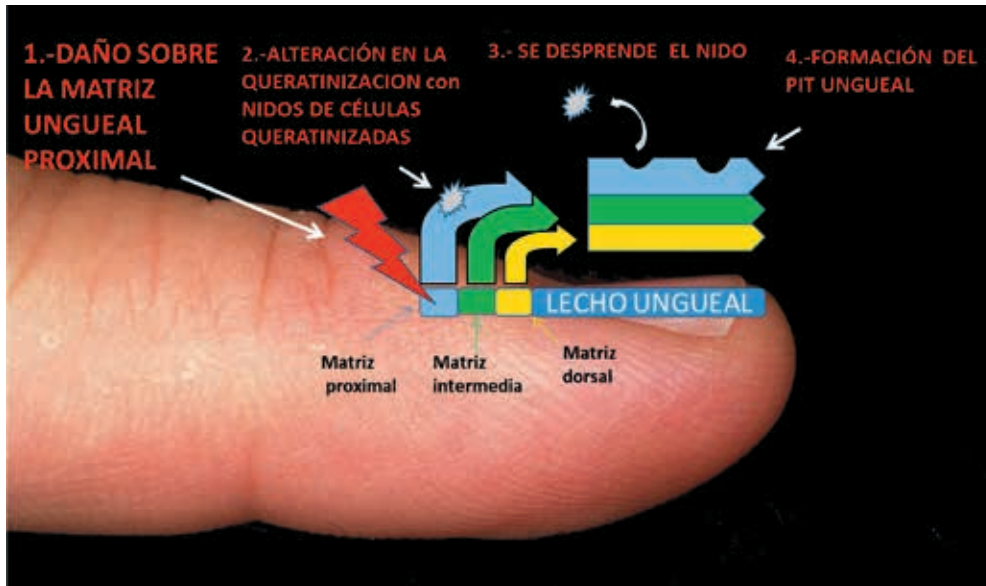


Figura 13. Formación del piqueteado ungueal superficial.



Figura 14. Pits en alopecia areata.

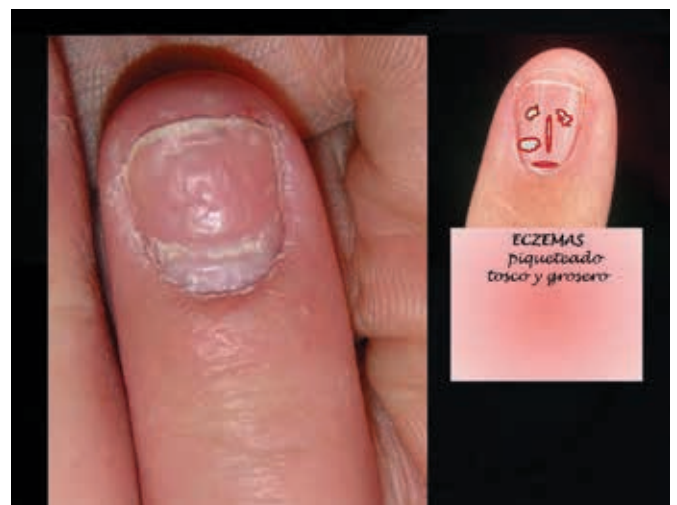


Figura 15. Pits en eczemas.

En cuanto a la forma, los irregulares y profundos se asocian a psoriasis, mientras que los más finos y de forma más geométrica (líneas longitudinales o transversas) son más característicos de alopecia areata (Fig. 14); el piqueteado más tosco o grueso (Fig. 15) sería más indicativo de cambios eczematiformes (Fig. 16).

El hallazgo más característico de la psoriasis ungueal infantil son los *pits ungueales* (87%<sup>(23)</sup>, 61,8%<sup>(19)</sup>), seguidos en frecuencia por la hiperqueratosis subungueal con onicolisis (esta es más rara en niños que en adultos), y ya a mayor distancia, leuconiquia, decoloración en mancha de aceite a nivel del lecho ungueal, surcos de Beau, surcos longitudinales, adelgazamiento de la lámina, hemorragias en astilla y en casos severos, distrofia ungueal (Fig. 17).



Figura 16. Tipos de piqueteado ungueal según patologías.



Figura 17. Psoriasis ungueal en la infancia.

Los *pits* de la psoriasis típicamente son amplios y profundos; irregulares en su forma y en su distribución. Cuando se estudian por separado uñas de las manos y de los pies<sup>(24)</sup> se comprueba como los pits son el rasgo más característico de las uñas de manos, mientras que la onicosis e hiperqueratosis subungueal (o engrosamiento ungual) lo son de los dedos de los pies. En cuanto a los dedos afectados<sup>(23)</sup>, no hay predilección por ningún dedo de la mano, mientras que el primer dedo del pie se afecta el doble que los demás. Quizás se explique por la alta frecuencia de traumatismos repetidos en ese primer dedo.

En los adultos se produce un paralelismo entre la gravedad de la psoriasis y la afectación ungual. En niños, clásicamente la severidad de la afectación ungual de la psoriasis no se correlacionaba con la afectación cutánea<sup>(23,25)</sup> salvo en recientes estudio donde si se encuentra esta relación<sup>(24)</sup>.

La mayoría de niños con artritis psoriásica asocian marcado piqueteado, cuya severidad no marca el pronóstico, al contrario de lo que se observa en los adultos. La íntima relación anatómica entre la matriz ungual y la articulación de la falange distal, explicaría por qué la psoriasis, que al fin y al cabo no es sino una inflamación podría asentar simultáneamente en ambas estructuras, aunque la presencia de afectación ungual no es predictiva de futura artritis psoriásica.

Es por todo ello que la evaluación del significado de un piqueteado ungual debe incluir una minuciosa historia clínica personal y familiar, búsqueda de cualquier signo incipiente de psoriasis, síntomas articulares, historia de atopía, pérdida de pelo, etc. El piqueteado como hecho aislado, no requiere tratamiento; algunos usaron de forma genérica triamcinolona intralesional con mejorías transitorias<sup>(26)</sup>.



Figura 18. Coiloniquia

#### 4. Aumento de la concavidad

La *coiloniquia*, también denominada *uña en cuchara* (Fig. 18), puede presentarse de forma fisiológica en los recién nacidos y se debe principalmente a que las uñas de los neonatos son planas, delgadas y blandas. Cuando se produce una presión vertical sobre esa lámina ungual, los bordes se curvan hacia arriba creando el típico aspecto "en forma de cuchara". Es bastante común en el RN y primeras etapas de la infancia. Se resuelve espontáneamente al engrosarse la placa ungual con la edad. Otras veces son formas familiares o idiopáticas. A veces en niños algo mayores, y afectando a las uñas de los pies, se relacionan con el andar descalzos, los micro traumatismos repetidos y la inmersión muy continua en el agua<sup>(5)</sup>.

La *coiloniquia patológica* en la infancia suele estar relacionada con deficiencias de hierro. En adultos se ha relacionado con hipotiroidismo.



**Figura 19.** Síndrome de las uñas amarillas.



**Figura 21.** Pterigium ungueal

### 5. Aumento de la convexidad

Las *uñas curvas congénitas del cuarto dedo* consisten en la curvatura de la mencionada uña, generalmente de forma bilateral. Suele asociarse exclusivamente con hipoplasia de la falange distal de ese dedo, por lo que no es detectable en el nacimiento. Es un trastorno autosómico recesivo, que carece de significado clínico.

El *síndrome de las uñas amarillas* (Fig. 19) está constituido por la triada: enfermedad pulmonar (bronquiectasias, bronquitis y derrame pleural), linfedema y uñas anormales, engrosadas, de típica coloración amarillenta, *hipercurvatura de la lámina*, engrosamiento de la misma y con pérdida de cutícula. No siempre están presentes los 3 componentes de la triada.

La uña crece más lenta de lo normal y puede asociarse onicosis y paroniquia. Pueden afectarse múltiples uñas. Es muy raro en niños<sup>(27-29)</sup> y se ha descrito asociada a hidrops fetal no inmune<sup>(30,31)</sup>, enfermedad quística pulmonar bilateral<sup>(32)</sup> y en ocasiones es la expresión de una anomalía congénita de los linfáticos<sup>(33)</sup>. Las asociaciones del síndrome con diversas patologías en los adultos, está bien documentada. No así en niños.



**Figura 20.** Acropaquia o uña en vidrio de reloj.

**TABLA VI.** CAUSAS DE PTERIGION UNGUEAL EN LA INFANCIA

- Liquen ruber plano
- Liquen striatus
- Quemaduras
- Radiodermatitis
- Fenómeno de Raynaud
- Isquemia periférica
- Necrólisis epidérmica tóxica
- Enfermedad injerto contra huésped
- Disqueratosis congénita
- Epidermólisis ampollosa

Ciertas situaciones como son cardiopatías congénitas cianóticas, enfermedad broncopulmonar, endocarditis bacteriana subaguda, cirrosis biliar, colitis ulcerosa entre otras, se acompañan de dedos con *uñas en vidrio de reloj* o *acropaquia* (Fig. 20), que discurren de forma paralela al desarrollo de la enfermedad base. La uña muestra un incremento de la curvatura transversal y longitudinal.

### 6. Pterigium ungueal

El pterigium ungueal se produce por fusión del pliegue proximal a la matriz y al lecho ungueal (Fig. 21). Llega a dividir la lámina ungueal en dos partes. El liquen es la causa más frecuente pero no la única (Tabla VI).

La instauración precoz de tratamiento podría evitar llegar a esta situación de destrucción de la lámina desgraciadamente irreversible.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira Garón CM, Morales Cardona CA. Biología de la uña y su aplicación clínica. *Piel*. 2016; 31: 685-95.
2. Martín B. Histopatología de la uña. *Actas Dermosifiliogr*. 2013; 104: 564-78
3. De Berker D. Nail anatomy. *Clin Dermatol*. 2013; 31: 509-15.
4. Aldrich SL, Hong CH, Groves L, et al. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 63: 244-51.

5. Shah KN, Rubin AI. Nail disorders as signs of pediatric systemic disease. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2012; 42: 204-11.
6. Chang P, Rodas Díaz C. Las alteraciones de la superficie del plato ungueal en niños. *Dermatología CMQ*. 2013; 11: 174-181
7. Wulkan AJ, Tosti A. Pediatric nail conditions. *Clin Dermatol*. 2013; 31: 564-72.
8. Ciastko AR. Onychomadesis and Kawasaki disease *CMAJ*. 2002; 166: 1069.
9. Poretti A, Lips U, Belvedere M, et al. Onychomadesis: a rare side-effect of valproic acid medication? *Pediatr Dermatol*. 2009; 26: 749-50.
10. Kocak AY, Koçak O. Onychomadesis in two sisters induced by varicela infection. *Pediatric Dermatol*. 2013; 30: e108-9.
11. Askoy B, ASkoy HM, Civas E, et al. Azithromycin-induced onychomadesis. *Eur J Dermatol*. 2008; 18: 362-3.
12. Parmar B, Lyon C. Neonatal onychomadesis. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27: 115.
13. Patel NC, Silverman RA. Neonatal onychomadesis with candidiasis limited to affected nails. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25: 641-2.
14. Ventarola D, Bordone L, Silverberg N. Update on hand-foot-mouth disease. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 340-6.
15. Apalla Z, Sotiriou E, Pikou O, et al. Onychomadesis after hand-foot-mouth disease outbreak in northern Greece: case series and brief review of the literature. *Int J Dermatol*. 2015; 54: 1039-44.
16. Davia JL, Bel PH, Ninet VZ, et al. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain associated with hand,foot and mouth disease caused by enterovirus. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28: 1-5.
17. Osterback R, Vuorinen T, Linna M, et al. Coxsackievirus A6 and hand,foot and mouth disease, Finland. *Emerg Infect Dis*. 2009; 15: 1485-8.
18. Li M, Chen Z, Yin S, et al. Onychomycosis secondary to onychomadesis: an underdiagnosed manifestation. *Mycoses*. 2017; 60: 161-5.
19. Al-Mutari N, Manchada Y, Nour-Eldin O. Nail changes in childhood psoriasis: a study from Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2007; 24: 7-10
20. Jadhan V, Mahajan P, Mhaske C. Nail pitting and onycholysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009; 75: 631.
21. Jiaravuthisan MM, Sasseville D, Vender RB, et al. Psoriasis of the nail: anatomy, pathology, clinical presentation, and a review of the literature on therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2007; 57: 1-27.
22. Singh SK. Finger nail pitting in psoriasis and its relation with different variables. *Indian J Dermatol*. 2013; 58: 310-2.
23. Piraccini BM, Triantafyllopoulou I, Prevezas C, et al. Nail psoriasis in children: common or uncommon? Results from a 10-year double-center study. *Skin Appendage Disord*. 2015; 1: 43-8.
24. Pourchot D, Bodemer C, Phan A, et al. Nail psoriasis: a systematic evaluation in 313 children with psoriasis. *Pediatr Dermatol*. 2017; 34: 58-63.
25. Mercy K, Kwasny M, Cordoro KM, et al. Clinical manifestations of pediatric psoriasis: results of a multicenter study in the United States. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 424-8.
26. Khoo BP, Giam YC. A pilot study on the role of intralesional triamcinolone acetonide in the treatment of pitted nails in children. *Singapore Med J*. 2000; 41: 66-8.
27. Al Hawsawi K, Pope E. Yellow nail syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27: 675-6.
28. Göçmen A, Küçükosmanglu O, Kiper N, Karaduman A, Özçelik U. Yellow nail syndrome in a 10-years old girl. *Turk J Pediatr*. 1997; 39: 105-9.
29. Magid M, Esterly NB, Prendiville J, Fujisaki C. The yellow nail syndrome in a 8-year-old girl. *Pediatr Dermatol*. 1987; 4: 90-3.
30. Nanda A, Al-Essa FH, El-Shafei WM, Alsaleh QA. Congenital yellow nail syndrome: a case report and its relationship to non-immune fetal Hydrps. *Pediatric Dermatol*. 2010; 27: 533-4.
31. Slee J, Nelson J, Dickinson J, Kendall P, Halbert A. Yellow nail nail syndrome presentiang as non-immune hydrps: second case report. *Am J Med Genet*. 2000; 93: 1-4.
32. Sacco O, Fregonese B, Marino CE, Mattioli G, Gambini C, Rossi GA. Yellow nail syndrome and bilateral cystic lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 1998; 26: 429-33.
33. Kleinman PK. Congenital lymphedema ad yellow nails. *J Pediatr*. 1973; 83: 454-6.

## Mesa Redonda

### Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas

M.T. BORDEL GÓMEZ

*Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de Zamora.*

#### INTRODUCCIÓN

La piel es el órgano más grande del cuerpo humano que posee un doble origen embriológico, por ello se relaciona con todos los órganos y sistemas del organismo. Por un lado está la epidermis que es un tejido epitelial derivado del ectodermo de superficie y por otro la dermis, capa más profunda compuesta por tejido conectivo denso que procede del mesodermo. Esta capa posee una rica y variada actividad metabólica, así como una abundante vascularización, es por ello que la piel puede convertirse en reflejo de numerosas alteraciones sistémicas que están sucediendo en el interior del organismo, hasta el punto de existir auténticos marcadores dermatológicos perfectamente bien reconocidos, y que pueden preceder o acompañar al diagnóstico de una enfermedad sistémica. El conocimiento de estas manifestaciones cutáneas, que en muchas ocasiones son la única expresión clínica de una enfermedad asintomática, nos ayuda a realizar un diagnóstico precoz.

#### MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES DEL SISTEMA DIGESTIVO

##### Asociadas con pólipos intestinales

###### *Síndrome de Peutz-Jeghers*

Se trata de una poliposis de baja incidencia caracterizada por la combinación de lesiones pigmentadas mucocutáneas y pólipos hamartomatosos del tracto gastrointestinal de carácter hereditario<sup>(1)</sup>. El 75% de los casos se presenta con un patrón hereditario familiar con carácter autosómico dominante, mientras que el

25% restante son casos esporádicos y se asocian con mutaciones en el gen *STK 11* localizado en el cromosoma 19.

Desde el punto de vista clínico las manifestaciones cutáneas son máculas melanóticas de tonalidad marrón oscuro o azuladas, de 1-5 mm de diámetro, bien definidas localizadas alrededor de los orificios naturales (boca, ojos, nariz y ano), siendo el compromiso oral el más frecuente de todos (94%), seguido de la afectación palmo-plantar (66%). Estas lesiones carecen de riesgo de transformación maligna y tienden a disminuir con la edad. Los pólipos gastrointestinales, presentes desde edades tempranas producen una sintomatología precoz, siendo el dolor abdominal, la hemorragia digestiva y la dispepsia los más frecuentes, y se localizan principalmente en el intestino delgado (96%), seguido del colon, estómago y recto<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico de esta entidad se hace en base a la presencia de pólipos hamartomatosos y al menos dos de las siguientes características clínicas: depósitos labiales de melanina, historia familiar de dicho síndrome o pólipos en el intestino delgado. La importancia clínica de un diagnóstico precoz radica en el elevado riesgo de padecer neoplasias gastrointestinales y en otros órganos<sup>(3,4)</sup>.

###### *Síndrome de Gardner*

Se trata de una infrecuente variante fenotípica de poliposis adenomatosa familiar, que se caracteriza por el desarrollo de múltiples pólipos adenomatosos de colon y recto junto a la presencia de quistes epidérmicos con diferenciación pilomatricial, tumores de partes blandas, osteomas e hipertrofia congénita del epitelio pigmentado de la retina. El gen responsable se localiza en el cromosoma 5 y la enfermedad se transmite de forma autosómica dominante con una expresividad variable<sup>(5)</sup>. Los quistes

*Correspondencia:* Dra. M<sup>a</sup> Teresa Bordel Gómez. Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial de Zamora. Av. de Requejo, 35. 49022 Zamora.

*Correo electrónico:* maitebordel@aedv.es

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



de inclusión están presentes en la infancia en el 60% de los pacientes, son múltiples y se localizan en cara, cuero cabelludo y en tronco. Los pólipos se desarrollan entre la 2<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> década, aunque pueden aparecer en edades más tempranas y generalmente son asintomáticos. Son pólipos adenomatosos, con alto poder de malignización (40%) y se localizan principalmente en el intestino grueso<sup>(6)</sup>. Un 50% de los afectados tienen múltiples osteomas de pequeño tamaño en el maxilar, que originan los primeros síntomas. La presencia de múltiples quistes epidérmicos nos debe orientar a realizar una minuciosa historia clínica a estos pacientes, con especial interés en los antecedentes familiares y en la búsqueda de otros tumores dérmicos. El tratamiento es sintomático y solo la colectomía total es el único tratamiento preventivo del cáncer de colon en estos pacientes<sup>(7)</sup>.

### Asociadas a hemorragias digestivas

#### *Pseudoxantoma elástico*

Es un trastorno genético muy poco frecuente, de herencia autosómico recesiva condicionado por alteraciones en el *gen ABCC6* del cromosoma 16, caracterizado por la mineralización progresiva de las fibras elásticas en la dermis reticular con la consiguiente fragmentación de las mismas, que afecta principalmente a la piel, retina y vasos sanguíneos<sup>(8,9)</sup>.

Las lesiones cutáneas son el primer signo de la enfermedad, aparecen en la 2<sup>a</sup> década de la vida y se caracterizan por pápulas o placas amarillentas de pequeño diámetro, que dan un aspecto de empedrado o de "piel de gallina" localizadas en la nuca, a ambos lados del cuello y en zonas de flexión produciendo una piel laxa y redundante<sup>(10)</sup>. Las manifestaciones oftalmológicas son las más graves, pues pueden conducir a la ceguera, y son las llamadas estrías angioides de la retina, no patognomónicas de la enfermedad y que se manifiestan como líneas de diferentes colores que irradian desde el área peripapilar. Las manifestaciones vasculares suelen ser más tardías, condicionadas por la calcificación de la capa elástica de la íntima que provoca graves complicaciones como isquemia coronaria, accidentes cerebrovasculares, claudicación intermitente e hipertensión arterial severa, además de hemorragias digestivas o urinarias por fragilidad de los vasos de la submucosa.

El manejo de las manifestaciones cutáneas en estos pacientes es el de mantener una actitud expectante ante síntomas que no amenazan la vida, si bien el papel de la terapia antioxidante no está bien definido aún. Mayor importancia tiene la detección de la neovascularización coroidea, síntoma más crítico de la enfermedad con inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular como el bevacizumab y la reducción de los factores de riesgo cardiovascular a través de la mejora en el estilo de vida<sup>(11)</sup>.

#### *Telangiectasia Hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu-Osler-Weber*

Es una enfermedad genética con herencia autosómica dominante, con penetrancia variable, caracterizada por una displasia

vascular multisistémica, que conlleva fragilidad de la pared vascular y da lugar a telangiectasias mucocutáneas, malformaciones arteriovenosas y aneurismas en órganos sistémicos. Hasta el momento se han identificado tres genes implicados: mutación del *gen ENG* en el cromosoma 9, mutación del *gen ACVRL1* en el cromosoma 12 y mutación del *gen MADH4* en el cromosoma 18<sup>(12)</sup>.

Desde el punto de vista clínico el síntoma más frecuente y más temprano es la epistaxis, que aparece en edades muy tempranas antes de los 10 años, es recurrente y en general importante, pues conlleva a la aparición de anemia ferropénica grave. Posteriormente, en la 2<sup>a</sup> década de la vida aparecen las telangiectasias mucocutáneas, que son pápulas rojizas que blanquean con la vitropresión y que se localizan fundamentalmente en labios, palma de manos, lecho ungueal, paladar y lengua y afectan al 75% de los pacientes. Otras alteraciones sistémicas son las malformaciones arteriovenosas pulmonares (25-30%), hemorragia digestiva (13-33%), afectación hepática en el 84% de los pacientes, en forma de telangiectasias o masas vasculares confluentes generalmente asintomáticas y malformaciones arteriovenosas del SNC (10-20%), su localización condiciona el pronóstico de estos pacientes, en la edad pediátrica las más frecuentes son las fístulas piales de alto flujo que tienen un alto riesgo de sangrado.

No existe un tratamiento definitivo, pero se persigue de forma multidisciplinar atenuar los síntomas, mejorar la calidad de vida y prevenir las complicaciones posibles.

### Asociadas a malabsorción

#### *Acrodermatitis enteropática*

Es un trastorno hereditario de carácter autosómico recesivo, secundario a un déficit de zinc determinado por una alteración en su absorción intestinal, indispensable para el funcionamiento correcto de un gran número de enzimas. El *gen SLC394A*, ubicado en cromosoma 8, codifica la proteína transmembrana requerida para la absorción de zinc, que se expresa en el yeyuno y duodeno.

Las manifestaciones clínicas comienzan habitualmente al suspender la lactancia materna y se caracterizan por la triada de dermatitis, alopecia y diarrea. El aspecto de las lesiones cutáneas es variable, desde eritema y descamación e incluso pápulo-vesículas a placas erosionadas en zonas periorificiales o acrales. El pelo puede presentar una tonalidad rojiza y es característica la alopecia. Otras manifestaciones son la pérdida de apetito, apatía, irritabilidad, retraso del crecimiento y diarrea crónica<sup>(13)</sup>. Son frecuentes las infecciones por *Candida albicans* por la alteración de la inmunidad que causa el déficit de zinc, que contribuye también a la alta predisposición a infecciones por hongos y bacterias lo que puede desencadenar altas tasas de mortalidad<sup>(14)</sup>.

El diagnóstico consiste en cuantificar los niveles plasmáticos de zinc que están bajos. Hay casos en los que persiste la

sospecha diagnóstica pero los niveles de zinc están normales, en ellos la dosificación de fosfatasa alcalina puede ser útil, pues es un enzima dependiente del zinc que aumenta al suplementar dicho elemento. El tratamiento consiste en la suplementación con zinc oral de por vida.

### Asociadas con enfermedad inflamatoria intestinal

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es la inflamación crónica del tubo digestivo que comprende dos enfermedades diferentes en cuanto a sus características clínicas y en cuanto a su evolución, colitis ulcerosa (CU) y enfermedad de Crohn (EC). Puede acompañarse de manifestaciones extraintestinales en la práctica totalidad de los órganos y sistemas, siendo las manifestaciones cutáneas las más frecuentes (10-15%) después de las músculo-esqueléticas (20%)<sup>(15)</sup>.

Las manifestaciones cutáneas están relacionadas con la inflamación intestinal y su actividad discurre paralela a la de la EII respondiendo, por lo general, al tratamiento de la misma. Están presentes en el 1-8% de los pacientes en la edad pediátrica y se clasifican en:

#### *Manifestaciones cutáneas específicas*

Son aquellas lesiones cutáneas granulomatosas que aparecen en lugares remotos, o no contiguos a las lesiones intestinales en la EC y comprenden la EC perianal, la EC oral y la EC metastásica. Su aparición es independiente del curso de la EII y la presentación clínica es muy variada, con un gran polimorfismo lesional, lo que dificulta su diagnóstico.

#### *Manifestaciones cutáneas reactivas*

Estas lesiones no comparten los mismos hallazgos histológicos que la EII y son resultado de una respuesta inmune alterada a la flora patógena común presente en la piel y en el intestino. Son:

- **Eritema nodoso.** Es la manifestación cutánea más frecuente de la EII, especialmente asociada a la EC. Su prevalencia en niños oscila entre el 12,5% en la CU y el 56% en la EC. Se trata de una paniculitis septal secundaria a una reacción inmunológica de hipersensibilidad retardada frente a estímulos antigénicos y se caracteriza por la presencia de nódulos subcutáneos, eritematosos, sobreelevados, de 1-5 cm de diámetro, dolorosos localizados en superficie de extensión de extremidades inferiores. Los casos asociados a EII tienen un curso tórpido y recurrente y responden al tratamiento de la enfermedad subyacente.
- **Pioderma gangrenoso.** Segunda manifestación cutánea en frecuencia pero es la más grave y en ocasiones, es más incapacitante que la propia EII. Su prevalencia oscila entre 0,5-5%, y es más frecuente en CU. Predomina las formas clínicas ulcerativa y pustular y se localiza con mayor frecuencia en las piernas y en el área periestomal. Clínicamente son lesiones pustulosas que rápidamente se ulceran formando

úlceras penetrantes, violáceas, de bordes irregulares y de centro necrótico<sup>(16)</sup>.

- **Aftas orales.** Son frecuentes durante el curso de la enfermedad digestiva (4-20%) y son más habituales en la EC. La forma recurrente de la aftosis oral se asocia con mayor frecuencia a la CU; sin embargo, ante una lesión recalcitrante y con tendencia expansiva en la mucosa oral, debemos pensar con mayor probabilidad en la EC. En este caso, es obligatorio realizar una biopsia de la lesión para descartar una EC metastásica. Por norma general, estas lesiones ocurren durante el brote de la EII, si bien el paralelismo con este no es obligatorio y pueden preceder a las manifestaciones digestivas, por eso ante un paciente con aftas orales recidivantes, se debe verificar siempre la ausencia de diarrea y de lesiones perianales. Las lesiones aftosas más comunes son de pequeño tamaño, superficiales, dolorosas, localizadas en mucosa yugal, labial o gingival y de coloración blanquecina con un halo eritematoso y que curan sin dejar cicatriz.

#### *Manifestaciones cutáneas secundarias a desnutrición o malabsorción de vitaminas y oligoelementos*

A causa de la diarrea persistente, secundaria a la propia enfermedad y a la actividad de la EII, se desarrollan trastornos derivados de la malabsorción de oligoelementos como zinc (acrodermatitis enteropática), vitamina C (escorbuto) y K (trastornos de la coagulación, púrpura no palpable), vitamina B (estomatitis, queilitis angular, glositis), niacina (pelagra), proteínas (alteración de pelo y uñas) y ácidos grasos esenciales (sequedad cutánea y eccemas).

#### *Manifestaciones cutáneas secundarias al tratamiento.*

Son reacciones adversas mediadas por el sistema inmune al tratamiento de la EII. Pueden ocurrir con cualquier tipo de tratamiento y no están asociadas a la actividad de la enfermedad subyacente. Comprende la xerosis cutánea, eccemas, reacciones psoriasiformes, síndrome lupus-like, reacciones liquenoides por fármacos, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson o necrolisis epidérmica tóxica entre otros.

## MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO

La inspección de la piel nos brinda la posibilidad de detectar signos cutáneos relacionados con alteraciones del desarrollo del sistema nervioso central (SNC). En muchas ocasiones, estos signos son lo suficientemente característicos que nos permiten establecer el diagnóstico de entidades nosológicas específicas, principalmente síndromes genéticos con riesgo neuroevolutivo. El diagnóstico precoz de estos síndromes tiene numerosas implicaciones pronósticas que redundan en una mejor atención a estos pacientes.

### Neurofibromatosis tipo I o enfermedad de Von Recklinhausen (NF-I)

Es una enfermedad progresiva multisistémica, autosómica dominante, con penetrancia completa y de expresividad variable. El gen alterado, localizado en el cromosoma 17, codifica la proteína neurofibromina, que actúa como un supresor tumoral al inhibir la actividad de la proteína ras, la cual está implicada en el crecimiento y la proliferación celular, lo que explicaría la tendencia a la proliferación en individuos afectados de la enfermedad. Tiene una variable expresión fenotípica, desde casos leves con manifestaciones cutáneas, a una enfermedad incapacitante y potencialmente mortal. El 50% de los casos se originan por mutaciones de novo.

- Las manifestaciones cutáneas son:
  - **Manchas café con leche.** Están presentes en el 12% de la población, sin un significado patológico; siendo criterio de sospecha de NF-1 las máculas mayores de 5 mm en pacientes prepúberes y las mayores de 15 mm después de la pubertad.
  - **Eférides axilares.** Son máculas hiperpigmentadas de 2-3 mm de diámetro, generalmente en los pliegues (*signo de Crowe*). Están presentes en el 70% de los pacientes a los 7 años.
  - **Neurofibromas.** Son pápulas del color de la piel, sesiles, de consistencia blanda y que aparecen en la adolescencia. Hay que tener en cuenta la presencia de neurofibromas plexiformes, que son masas ubicadas en la vecindad de nervios periféricos.
- Las lesiones oftálmicas son:
  - **Nódulos de Lisch.** Son hamartomas melanocitarios de naturaleza idéntica a las manchas café con leche, ubicados en el iris. No comprometen el campo visual. Aparecen alrededor de los 4 años y aumentan con la edad.
  - **Glioma del nervio óptico.** Es un neurofibroma desarrollado en la vecindad del nervio óptico, que produce proptosis fija y disminución del campo visual. Se diagnostica al año de vida en un 1% de los pacientes, siendo más frecuente hacia los 4 años.
- Las lesiones óseas típicas son:
  - **Displasia de esfenoides.** Es la ausencia del ala del esfenoides, lo que produce una proptosis pulsátil por presión del lóbulo temporal.
  - **Displasia o adelgazamiento cortical de huesos largos.** Pseudoartrosis de la tibia (1% de pacientes) y fracturas múltiples.

Los actuales criterios diagnósticos de la NF-I, pese a ser bastante útiles, tienen la limitación de no ser válidos para realizar un diagnóstico de confirmación en menores de 8 años, ya que hay signos que van apareciendo con la edad y no están presentes desde el nacimiento (Tabla I). Dado que la precocidad en el diagnóstico de esta enfermedad es un factor determinante en su pronóstico, se recomienda un seguimiento estricto a los niños

TABLA I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE NF-I DEFINIDOS POR EL INSTITUTO NACIONAL DE LA SALUD DE EE.UU EN 1987.

Criterios diagnósticos de NF-I
Se requieren dos o más de los siguientes criterios.
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>\geq 6</math> manchas café con leche: Al menos 5 mm en pacientes prepuberales y mayores de 15 mm en pacientes postpuberales</li> <li>• <math>\geq 2</math> neurofibromas periféricos de cualquier tipo o bien un neurofibroma plexiforme</li> <li>• Presencia de pecas (eférides) en axilas, ingles y base del cuello (signo de Crowe)</li> <li>• Glioma del nervio óptico.</li> <li>• Dos o más nódulos de Lisch</li> <li>• Una alteración ósea definida como displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos</li> <li>• Afectación de un familiar de primer grado (padre, hermano, hijo)</li> </ul>

pequeños con más de 6 manchas café con leche como si efectivamente tuvieran la enfermedad, vigilando la aparición de nuevas manchas café con leche, evaluando la proptosis (sospecha glioma del nervio óptico, el cual aparece durante los primeros años de la enfermedad) y las anomalías esqueléticas (encurvamiento de tibias y escoliosis (antes de caminar)<sup>(17)</sup>.

### Complejo esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville

Es una enfermedad neurocutánea con herencia autosómica dominante, con un alto índice de penetrancia y expresividad variable, que resulta de la mutación en los genes *TSC1* y *TSC2* localizados respectivamente en el cromosoma 9 y 16, que codifican unas proteínas (hamartina y tuberina) involucradas en la inhibición de la proliferación celular.

Se caracteriza clínicamente por la formación de hamartomas benignos en múltiples órganos y sistemas. La triada clásica de retraso mental, epilepsia y adenomas sebáceos esta solo en un tercio de los pacientes. Las manifestaciones cutáneas son variadas según la edad. En el nacimiento aparecen manchas hipopigmentadas en tronco o glúteos, únicas o múltiples llamadas en "*hojas de fresno*", que son la manifestación más frecuente (90%), en segundo lugar están los adenomas sebáceos que aparecen sobre los 2-5 años (75%) y que son pequeñas pápulas eritematosas localizadas en mentón, región paranasal que confluyen y dan un aspecto carnosos. En un pequeño porcentaje aparecen los "*parches de Shagreen*", que son placas firmes en región lumbosacra y ya en la adolescencia aparecen los tumores de *Koenen* o fibromas periungueales. La afectación neurológica consiste en déficit mental, epilepsia, déficit de atención e incluso retraso mental y están presentes en el 80% de los pacientes. La afectación renal es la tercera característica en frecuencia (55-75%) con el angiomiolipoma renal como el tumor benigno característico compuesto de vasos sanguíneos, células musculares inmaduras y tejido adiposo, que generalmente suele ser bilateral y múltiple y aparecer en torno a los 10 años<sup>(18)</sup>.

TABLA II. SIGNOS CUTÁNEOS DE SOSPECHA DE DISRAFISMO ESPINAL OCULTO.

Alto índice de sospecha	Bajo índice de sospecha
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipertriosis</li> <li>• Hoyuelos grandes (a más de 2,5 cm del margen anal)</li> <li>• Acrocordones o pseudocolas</li> <li>• Lipomas</li> <li>• Hemangiomas</li> <li>• Aplasia cutánea</li> <li>• Quiste dermoide</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Telangiectasia</li> <li>• Hoyuelos sacros pequeños a menos de 2,5 cm del margen anal</li> <li>• Hiperpigmentación</li> <li>• Nevus melanocítico congénito</li> <li>• Mancha en vino oporto</li> <li>• Teratomas</li> </ul>

### Síndrome de Sturge-Weber

Es una enfermedad neurocutánea congénita, resultante de una mutación somática activadora en el *gen GNAQ*, que se caracteriza clínicamente por la presencia de mancha en vino de oporto facial, angiomas leptomenígeas y glaucoma.

La característica cutánea fundamental es el *nevus flammeus* o mancha en vino de oporto, presente en el nacimiento, de coloración rojo intenso, generalmente unilateral y bien delimitada. Esta malformación puede desarrollar hipertrofia de tejidos blandos y óseos y conlleva a problemas de mal oclusión dental y deformidad facial. Las malformaciones que se localizan en la rama V1 del trigémino son las que con mayor frecuencia se asocian a afectación leptomenígea, responsable de la clínica neurológica de estos pacientes que comprende convulsiones, hemiparesia progresiva, cefaleas y episodios similares a accidentes cerebrovasculares<sup>(19)</sup>. La malformación vascular del ojo produce glaucoma, pudiendo ser congénito o tardío.

El diagnóstico debe sospecharse en los niños con mancha en vino de oporto en la frente, por ello se deben realizar estudios de imagen que faciliten el diagnóstico precoz que minimice las complicaciones. El tratamiento es multidisciplinar y desde el punto de vista dermatológico el láser decolorante pulsado en la edad infantil parece mejorar los resultados.

### Incontinencia pigmenti

Es una displasia neuroectodérmica muy poco frecuente, con herencia autosómico dominante ligada al cromosoma X, que predomina en mujeres (98%) dada la elevada letalidad masculina<sup>(20)</sup>. Se produce por mutaciones en el *gen NEMO* localizado en el cromosoma X que interviene en la protección celular contra la apoptosis.

Las manifestaciones cutáneas son las más características y se presentan en cuatro estadios evolutivos; I: estadio inflamatorio, caracterizado por eritema, vesículas, pústulas y ampollas lineales, suele aparecer en las primeras 2 semanas de vida; II: estadio verrucoso, con lesiones hiperqueratósicas y liquenificadas, de aparición entre la 2ª-6ª semana de vida; III: fase hiperpigmentada entre la 12ª-40ª semana de vida con lesiones café con leche o grisáceas y IV: fase atrófica, después de la adolescencia hasta la edad adulta. En el 50-80% de los casos se acompañan de alteraciones

que afectan a otros tejidos derivados del neuroectodermo, así la mayoría de los pacientes desarrollan algún grado de displasia dental (anodontia, dientes cónicos, retraso en la erupción dentaria) y en algunos casos existe displasia esquelética. Las alteraciones neurológicas son también frecuentes (30-50%) y pueden aparecer en forma de alteraciones isquémicas o de desmielinización en la resonancia magnética sin repercusión clínica, epilepsia, retraso psicomotor, parálisis espástica o ataxia. Marcan el pronóstico de la enfermedad y hasta en el 7,5% de los casos llegan a ser lesiones graves. Otro tipo de manifestaciones frecuentes en estos pacientes son las oculares (20%), especialmente estrabismo, hipopigmentación retiniana, retinopatía proliferativa y cataratas, llegando a ser graves en el 8% de los casos<sup>(21)</sup>.

### Manifestaciones cutáneas de disrafismo oculto

La disrafia espinal oculta es una patología caracterizada por la fusión incompleta del tubo neural, en la que la piel permanece intacta y no hay exposición del tejido nervioso al exterior. La mayoría de los niños con defectos en el tubo neural caudal presentan lesiones cutáneas o subcutáneas en el área lumbosacra. Estas lesiones pueden indicar la existencia de un disrafismo espinal oculto y suelen pasar inadvertidas por la ausencia de clínica neurológica durante el período neonatal. Por ello, el reconocimiento de estas alteraciones como marcadores cutáneos de disrafismo espinal, facilita el diagnóstico precoz, evitando la aparición de secuelas y complicaciones neurológicas y/o ortopédicas irreversibles.

Estas manifestaciones son: hipertriosis, hoyuelos grandes, acrocordones, lipomas, hemangiomas, aplasia cutis y quiste dermoide (Tabla II)<sup>(22)</sup>.

### MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES METABÓLICAS

Las enfermedades metabólicas han tenido un incremento gradual en la incidencia de las mismas, siendo las de mayor frecuencia la obesidad, la diabetes mellitus (DM), el síndrome metabólico y las alteraciones tiroideas que también tienen su expresión en la piel<sup>(23)</sup>.

## Obesidad

La obesidad produce cambios en la función barrera de la piel, en las glándulas sebáceas, sudoríparas y en la cicatrización de las heridas. Se asocia a muchas enfermedades de la piel como la pseudoacantosis nigricans, los acrocordones y la queratosis pilar.

- **Pseudoacantosis nigricans.** Es la presencia de placas hiperpigmentadas de aspecto papilomatoso, con textura aterciopelada localizadas principalmente en el cuello, axilas, pliegue submamario e ingles. Se considera marcador cutáneo de resistencia a la insulina e hiperinsulinismo. Aparece en el 66% de los pacientes con sobrepeso y en el 56-92% de niños y adolescentes con DM, motivo por el cual se considera un marcador clínico importante<sup>(24)</sup>.
- **Acrocordones.** Son tumoraciones blandas, pediculadas, de escasos milímetros de diámetro, del color de la piel o más oscuros localizados en los pliegues. Guardan relación directa con la acantosis nigricans.
- **Estrías.** Su presencia se relaciona con el grado de obesidad en niños. Son placas lineales atróficas dispuestas perpendicularmente a las líneas o fuerzas de tensión.

## Diabetes mellitus

Se estima que un 30% de los pacientes diabéticos presentan manifestaciones cutáneas al inicio de la enfermedad y algunos autores consideran que hasta el 100% durante el transcurso de la misma.

- **Queratosis pilar.** Es muy frecuente en niños diabéticos, con una prevalencia del 11,7%. Clínicamente son pápulas foliculares rugosas con un grado variable de eritema, localizadas principalmente en la superficie extensora de brazos y piernas, glúteos y en el tronco. Se asocia también a dermatitis atópica y a niños con un índice de masa corporal elevado.
- **Rubeosis faciei.** Eritema facial característico de pacientes diabéticos como consecuencia de alteraciones en la microvascularización de las mejillas.
- **Necrobiosis lipoídica.** Enfermedad granulomatosa crónica e idiopática, que se considera marcador de DM aunque no es patognomónico de ella. Es muy poco frecuente en niños, tiene predilección por el sexo femenino y desde el punto de vista clínico se manifiesta como pápulas o nódulos asintomáticos, bien circunscritos que coalescen formando placas violáceas de bordes activos eritematosos e infiltrados y centro atrófico. Generalmente es bilateral y afecta a ambas extremidades inferiores particularmente en la región pretibial<sup>(25)</sup>.
- **Granuloma anular.** Es un trastorno cutáneo de causa desconocida caracterizado por la degeneración del tejido conectivo. Su asociación con la DM en niños es aún controvertida. La forma más frecuente es la localizada en la que aparecen pápulas firmes de tonalidad rojo pálido que crecen de forma excéntrica dejando un centro ligeramente deprimido<sup>(26)</sup>.

## Alteraciones tiroideas

Las alteraciones en la actividad de la hormona tiroidea tienen su repercusión clínica sobre la piel, provocando un gran número de manifestaciones cutáneas.

- **Hipotiroidismo.** La piel característicamente es seca, pálida y fría por disminución del flujo capilar, de la sudoración y de la termogénesis. La queratodermia palmoplantar, queratosis pilar, pelo adelgazado y la pérdida lateral de las cejas son otros signos frecuentes asociados a un déficit de función tiroidea.
- **Hipertiroidismo.** La piel es fina, blanda, suave, aterciopelada, caliente y húmeda por la hiperhidrosis. Puede haber vasodilatación periférica ocasionando flushing facial y eritema palmar. El pelo se ve fino, ralo, con zonas alopecicas y las uñas son blandas, friables, con onicolisis o coiloniquia, las llamadas "uñas de Plummer"<sup>(27)</sup>.

## MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES REUMÁTICAS

Las enfermedades reumáticas son un grupo de entidades caracterizadas por cambios inflamatorios en el tejido conectivo distribuido por todo el organismo y por tanto también en la piel. Solo se describirán aquellas manifestaciones cutáneas con significación reumatológica específica que nos hacen pensar en una enfermedad reumática concreta.

### Dermatomiositis

Enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por la inflamación del músculo y la piel, con presencia de vasculitis como alteración histológica subyacente. Las manifestaciones cutáneas son variadas, algunas permanecen desapercibidas y aparecen en el 75% de los pacientes en el momento del diagnóstico, pudiendo ser la única manifestación clínica de la enfermedad<sup>(28)</sup>.

- **Eritema en heliotropo.** Es un eritema violáceo junto con edema localizado en la cara, principalmente en los párpados, aunque también puede afectar a las mejillas.
- **Pápulas de Gottron.** Son pápulas violáceas aplanadas localizadas en dorso de las articulaciones interfalángicas de las manos y son patognomónicas de la enfermedad.
- **Telangiectasias periungueales.** Son una manifestación muy característica de la dermatomiositis juvenil y se consideran un buen indicador de la enfermedad cutánea.
- **Calcinosis.** Nódulos duros, irregulares y dolorosos que pueden drenar un material blanquecino calcáreo. Son lesiones muy poco frecuentes en los niños, y aparecen en cuadros de muy larga evolución siendo excepcionales en el momento del diagnóstico.
- **Lipodistrofia.** Pérdida progresiva de grasa que aparece con frecuencia en niños con enfermedad mal controlada.

### Lupus eritematoso

Esta enfermedad autoinmune desarrolla formas más graves y de curso más agresivo en la edad pediátrica. La piel está afectada en la mayoría de los pacientes, no solo en el debut de la enfermedad sino también durante la actividad de la misma.

- **Rash malar en alas de mariposa.** Lesiones eritematosas ligeramente sobreelevadas y descamativas que aparecen en las mejillas y en el puente nasal de disposición simétrica.
- **Fotosensibilidad cutánea.**
- **Úlceras orales.**
- **Lesiones de lupus discoide.** Placas eritematosas induradas con finas telangiectasias y escamas adheridas. Es raro en niños y nos obliga a realizar un seguimiento para despistaje de enfermedad sistémica.

Mención especial requiere el lupus eritematoso neonatal, que es una forma rara de lupus en el recién nacido debido al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos anti-RO/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U1RNP. Predomina en el sexo femenino y requiere un alto índice de sospecha en su diagnóstico, que es importante tanto para el niño como para la madre. La presentación exclusivamente cutánea se asocia a un buen pronóstico, suele aparecer antes de los dos meses de vida y se resuelve antes del año, coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos. Son lesiones localizadas en cara y en cuero cabelludo principalmente y son máculas anulares dispuestas en el área periocular a modo de máscara. El compromiso cardíaco es el que marca el pronóstico de la enfermedad y se trata de un bloqueo cardíaco congénito que en ocasiones puede requerir marcapasos<sup>(29)</sup>.

### Esclerodermia

Esta entidad comprende un grupo de enfermedades crónicas caracterizadas por la induración y el engrosamiento de la piel, siendo la esclerosis cutánea el signo primordial de dicha enfermedad. Implica un espectro clínico muy variado que oscila entre formas localizadas o morfea y la afección cutánea difusa y rápidamente progresiva asociada con alteraciones inflamatorias y fibróticas de órganos internos en la denominada esclerodermia sistémica<sup>(30)</sup>.

- **Morfea en placas.** Estas formas localizadas son las más frecuentes en la infancia (15%) e incluso aparecen antes de los 10 años. El comienzo es insidioso, apareciendo una placa eritematosa o violácea que poco a poco se vuelve indurada e hiperpigmentada o de color blanco nacarado, lisa y brillante, sin vello y pueden tener o no un halo violáceo en la fase activa de la enfermedad. Afecta sobre todo a tronco, cuello, extremidades y cara y el tamaño puede ser muy variable. Pueden fusionarse varias placas constituyendo una morfea generalizada.
- **Morfea lineal.** Similar a la morfea en placas, pero la distribución de las lesiones es lineal y el halo violáceo es muy discreto. La lesión es indurada, hiper- o hipopigmentada, puede

asociar atrofia de la piel y del tejido subcutáneo, incluso de los músculos, fascia y huesos, provocando una fijación de dichas estructuras en profundidad que origina contracturas y alteraciones del crecimiento y desarrollo, en cuyo caso se denomina morfea panesclerótica. Afecta generalmente a los miembros y es muy invalidante.

- **Esclerodermia sistémica.** A su vez se divide en las formas limitadas con esclerodactilia (esclerosis en dedos de las manos) oacroesclerosis (esclerosis limitada a la piel de las articulaciones metacarpofalángicas, metatarsofalángicas, codos y las rodillas) y esclerosis sistémica difusa, que se inicia en los dedos de las manos con progresión a regiones proximales, con afectación articular y complicaciones viscerales precoces y graves.

En las fases iniciales, la piel está edematosa, eritematosa e indurada y para después hacerse esclerosa, dura, lisa, de consistencia leñosa y fuertemente adherida en profundidad, lo que dificulta la motilidad articular, especialmente en los dedos. La cara de estos pacientes es muy característica con la frente lisa, sin arrugas y adelgazada lo que la hacen inexpresiva (cara en máscara). Además pueden observarse alopecia, anhidrosis, telangiectasias, engrosamiento de las cutículas, calcificaciones subcutáneas, ulceraciones en pulpejos de los dedos (mordeduras de rata) y despigmentación<sup>(31)</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Hemminki A, Markie D, Tomlinson I, Avizienyte E, Roth S, Loukola A, et al. A serine/threonine kinase gene defective in Peutz-Jeghers syndrome. *Nature*. 1998; 391(6663): 184-7.
2. McGarrity TJ, Amos C. Peutz-Jeghers syndrome: clinicopathology and molecular alterations. *Cell Mol Life Sci*. 2006; 63: 2135-44.
3. Nakayama H, Fujii M, Kimura A, Kajihara H. A solitary Peutz-Jeghers-type hamartomatous polyp of the rectum: report of a case and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol*. 1996; 26: 273-6.
4. Tavusbay C, Acar T, Kar H, Atahan K, Kamer E. The patients with Peutz-Jeghers syndrome have a high risk of developing cancer. *Turk J Surg*. 2018; 34: 162-4.
5. Al Hawsawi K, Pope E. Pediatric psychocutaneous disorders: a review of primary psychiatric disorders with dermatologic manifestations. *Am J Clin Dermatol*. 2011; 12: 247-57.
6. Garrean S, Hering J, Saied A, Jani J, Espat NJ. Gastric adenocarcinoma arising from fundic gland polyps in a patient with familial adenomatous polyposis syndrome. *Am Surg*. 2008; 74: 79-83.
7. Tulchinsky H, Keidar A, Goldman G, Klausner JM, Rabau M. Surgical treatment and long-term outcome of patients with familial adenomatous polyposis: 16 years experience at the Tel Aviv Sourasky Medical Center. *Isr Med Assoc J*. 2005; 7: 82-5.
8. Germain DP. Pseudoxanthoma elasticum. *Orphanet J Rare Dis*. 2017; 12: 85.
9. Bergen AA, Plomp AS, Schuurman EJ, Terry S, Breuning M, Dauwerse H, et al. Mutations in ABC6 cause pseudoxanthoma elasticum. *Nat Genet*. 2000; 25: 228-31.

10. Marconi B, Bobyr I, Campanati A, Molinelli E, Consales V, Brisigotti V, et al. Pseudoxanthoma elasticum and skin: Clinical manifestations, histopathology, pathomechanism, perspectives of treatment. *Intractable Rare Dis Res.* 2015; 4: 113-22.
11. Verbraak FD. Antivascular endothelial growth factor treatment in pseudoxanthoma elasticum patients. *Dev Ophthalmol.* 2010; 46: 96-106.
12. Sopena B, Pérez-Rodríguez MT, Portela D, Rivera A, Freire M, Martínez-Vázquez C. High prevalence of pulmonary hypertension in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Eur J Intern Med.* 2013; 24: e30-4.
13. Maverakis E, Fung MA, Lynch PJ, Draznin M, Michael DJ, Ruben B, et al. Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56: 116-24.
14. Jat KR, Marwaha RK, Panigrahi I, Kaur S. Fulminant candida infection in an infant with Acrodermatitis Enteropathica. *Indian J Pediatr.* 2009; 76: 941-2.
15. Martín de Carpi J, Chávez Caraza K, Vicente Villa MA, González Enseñat MA, Vilar Escrigas P, Vila Miravet V, et al. Manifestaciones cutáneas de la enfermedad inflamatoria intestinal. *Ann Pediatr.* 2009; 70: 570-7.
16. Keyal U, Liu Y, Bhatta AK. Dermatologic manifestations of inflammatory bowel disease: a review. *Discov Med.* 2018; 25: 225-33.
17. Bernier A, Larbrisseau A, Perreault S. Café-au-lait macules and neurofibromatosis type 1: A review of the literature. *Pediatr Neurol.* 2016; 60: 24-9.
18. Randle SC. Tuberous sclerosis complex: A review. *Pediatr Ann.* 2017; 46: e166-e171.
19. Higueros E, Roe E, granel E, Baselga E. Síndrome de Sturge-Weber. Revisión. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108: 407-17.
20. Greene-Roethke C. Incontinentia pigmenti: A summary review of this rare ectodermal dysplasia with neurologic manifestations, including treatment protocols. *J Pediatr Health Care.* 2017; 31: e45-e52.
21. Li X, Wang X, Gu J, Shi Y. Incontinentia pigmenti: Case report. *Acta Dermatovenereol Croat.* 2013; 21: 193-7.
22. García-Alix A, de Lucas R, Quero J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr.* 2005; 62: 548-63.
23. Köstler E, Porst H, Wollina U. Cutaneous manifestations of metabolic diseases: uncommon presentations. *Clin Dermatol.* 2005; 23: 457-64.
24. Balsega E, Torres-Padilla M. Manifestaciones cutáneas en niños con diabetes mellitus y obesidad. *Actas Dermosifiliogr.* 2014; 105: 546-57.
25. Pestoni C, Ferreirós MM, de la Torre C, Toribio J. Two girls with necrobiosis lipoidica and type I diabetes mellitus with trans-follicular eliminations in one girl. *Pediatr Dermatol.* 2003; 20: 211-14.
26. Patrizi A, Gurioli C, Neri I. Childhood granuloma annulare: a review. *G Ital Dermatol Venereol.* 2014; 149: 663-74.
27. Sáenz de Santamaría, ML. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. *Rev Med Clin Condes.* 2011; 22: 749-56.
28. Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Selmi C. Cutaneous manifestations of dermatomyositis: A comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017; 53: 337-56.
29. Lee LA. The clinical spectrum of neonatal lupus. *Arch Dermatol Res.* 2009; 301: 107-10.
30. Bordel Gómez, MT, Sánchez Estella J, Alonso San Pablo, MT. Morfea guttata. *An Pediatr.* 2008; 69: 392-3.
31. Li SC. Scleroderma in children and adolescents: Localized scleroderma and systemic sclerosis. *Pediatr Clin North Am.* 2018; 65: 757-81.

## Conferencia

### Alimentación complementaria. ¿Hay novedades?

J. PELLEGRINI BELINCHÓN

*Centro de Salud de "Pizarrales". Salamanca.*

El término alimentación complementaria (AC) se refiere a la introducción en la dieta de alimentos líquidos o sólidos diferentes a la leche, durante el primer año de vida, con una adaptación progresiva a la dieta familiar. En las definiciones más estrictas se especifica que están excluidas el agua y las vitaminas.

El objetivo primario de la AC es aportar los nutrientes que, a partir de una determinada edad, no pueden ser cubiertos por la lactancia materna exclusiva (LME) o las fórmulas. Se pretende prevenir enfermedades en cuya patogenia son determinantes factores dietético-nutricionales y cuya sintomatología puede aparecer a corto, medio o largo plazo.

Una AC inadecuada puede ocasionar ingestas incorrectas de macronutrientes con desequilibrios porcentuales entre ellos, como son la alta ingesta de proteínas o la ingesta insuficiente de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (AGPI-CL), o ingestas deficitarias de determinados micronutrientes, como el hierro (Fe) o la vitamina D; todo ello, puede tener repercusiones a corto, medio y largo plazo.

Con respecto al momento de la introducción de la AC, puede haber matices dentro de un amplio consenso. Mientras la OMS y la UNICEF insisten en la recomendación universal de mantener la LME hasta los 6 meses, otras Sociedades Científicas y Comités de Nutrición son menos taxativos y aunque recomiendan mantener si se puede la LME hasta los 6 meses de edad y si es posible alargarla hasta los 2 años, hacen diferencias entre el tercer mundo en que con una elevada tasa de malnutrición y mortalidad infantil el mantenimiento de la LME hasta los 6 meses es un hecho fundamental de salud pública. Esto es diferente en el primer mundo donde acepta que la AC se pueda iniciar a los 4 meses, en determinados casos, individualizando la situación de cada individuo.

Con respecto a la necesidad de la AC, hay que señalar factores nutricionales. A partir de los 6 meses en caso de que la madre esté bien nutrida o incluso de los 4-5 meses si la madre presenta problemas nutricionales, el niño puede tener déficit de vitamina D, Ca, Fe, proteínas o incluso de energía en caso de que la LME fuera baja y no subiera de 600-800 cc al día. También podría llegar a haber déficit de Zn, Vit A, B6 y B12 o incluso de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga.

Pero hay una serie de condicionantes que influyen en el inicio de la AC, unos son funcionales o biológicos, otros educativos o socioeconómicos.

Entre los primeros es necesario valorar la maduración neurológica. A los 6 meses, una vez conseguida la sedestación, el niño puede llevarse alimentos a la boca, coordina movimientos masticatorios con succión y deglución, generalmente ha desaparecido el reflejo de extrusión. Es conveniente poco a poco ir aportando alimentos semisólidos que el niño pueda manejar correctamente, hacerlo a partir de 7-8 meses y no demorarlo más allá de los 10 meses; hacerlo más tarde y desperdiciar esta ventana de oportunidad puede provocar en algunos casos rechazos posteriores.

La maduración renal a los 4-6 meses mejora la capacidad para manejar sobrecargas de proteínas y solutos. Con respecto a la maduración digestiva, a los 4-6 meses mejora la madurez de la barrera inmunológica y de la microbiota intestinal y aumenta la eficacia de las secreciones gástrica y pancreática para digerir proteínas, almidones y grasas no lácteas. Se inicia la dentición.

Con respecto a los factores educativos, el niño a esta edad inicia sus gustos y la elección de alimentos y aprende a rechazarlos por saciedad. Conoce nuevos alimentos con distintas texturas. Se estimula la masticación y deglución y se establece preferencia de sabores.

*Correspondencia:* Dr. Javier Pellegrini Belinchón. Centro de Salud de "Pizarrales". Salamanca.  
*Correo electrónico:* jpellegrini@usal.es

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

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



Pero también influyen una serie de factores socioeconómicos, como el trabajo de la madre en caso de LME, el trabajo de ambos padres y sus condicionamientos laborales, cercanía y disposición de la familia extensa, ámbito rural o urbano, nivel adquisitivo, tiempo libre, nivel cultural...

Otro tema de total actualidad en las consultas de atención primaria, es cómo se inicia la AC. En este momento cada vez más padres solicitan información sobre otras formas distintas a las clásicas de comenzar la AC. El *baby led weaning* (BLW) o "alimentación dirigida por el bebé". Realmente la forma de hacerlo es un método, no es el desarrollo de un nuevo tipo de alimentación. Se trata de si se realiza de la forma clásica con purés aportados con cuchara con poca participación de inicio del niño, para ir ganando poco a poco aumento de textura y participación del niño según va consiguiendo acercarse la cuchara a la boca, o bien con trozos sólidos adaptados al niño de estas edades, con una textura adecuada para que pueda manejarlos, minimizando el peligro de accidentes como atragantamientos o ahogamientos. En realidad *weaning* significa destete, pero cuando se habla del BLW no se refiere a un destete, se refiere a la introducción de alimentos sólidos manteniendo la LM.

En el origen del BLW parecen coincidir varios autores que fue un movimiento surgido en Inglaterra y Nueva Zelanda a partir de que la OMS aconseja la LME hasta los 6 meses; esto puede coincidir con un grado de maduración del lactante que le empieza a permitir manejar sólidos aunque en principio sea de una forma muy primaria, irán mejorando las capacidades con el tiempo.

El problema es cuando las personas partidarias de este tipo de alimentación dan un paso más en las redes sociales y empiezan a considerar la cuchara como "un método no natural" dada la poca participación del niño en su alimentación y la consideran sin ningún rigor científico como inductora de obesidad, impidiendo con esto la ingestión de determinados nutrientes fundamentales para la correcta alimentación, como pueden ser los cereales reforzados con hierro.

En el BLW se definen los alimentos para comer con los dedos, como se deben cortar y presentar para que el lactante todavía con capacidades precarias a los 6 meses los pueda coger con las manos y acercárselos a la boca y a proponer los alimentos: frutas, verduras, carne, pescado, pan, queso, huevo precocinado, legumbres. Como todo método no científico, dependiendo de donde uno mire las propuestas que se hacen hay una gran variabilidad, desde los que especifican que aportar manzana o zanahoria cruda puede provocar riesgos importantes de accidentes con atragantamientos o ahogamientos a los videos expuestos por orgullosos padres en que el niño come su primera manzana cruda con 6 meses.

Los argumentos esgrimidos por los defensores de este método de iniciar la AC son que a los 6 meses, el desarrollo le permite iniciarlo, aunque la capacidad mejora notablemente a los 8 meses de vida, la alimentación se dirige por el niño respetando

sus gustos y respetando la saciedad con lo que se disminuye el riesgo de obesidad, comparándolo con padres intrusivos que consideran que la cantidad adecuada la deciden ellos, que en realidad la cuchara es una "moda" de principios del siglo pasado y que anteriormente no se utilizaba, y que dada la comodidad de aportar alimentos con la cuchara induce a la obesidad. Favorece la autonomía del niño y permite compartir antes la comida familiar, aunque haya que tener cuidado con el aporte de sal.

Pero también se presentan serias dudas y posibles inconvenientes. El niño con este método de AC, ¿recibe suficiente aporte de nutrientes? Hay dudas muy serias sobre si se logran las necesidades nutricionales en Fe, Ca, AGP-CL... ¿Mejora el paso a la alimentación del adulto? ¿Hay evidencias de que consiga una "programación metabólica" que evite la obesidad o síndrome constitucional?. Pero, sobre todo, **¿es seguro?**

Como inconvenientes se señala que no todos los niños maduran a la misma edad y que cuando los nuevos métodos caen en las rigideces de los anteriores, declarando que la cuchara es un método obsoleto, se convierte en un método excluyente de determinados alimentos necesarios para el adecuado desarrollo del niño en sus primeros meses-años de vida. En las recomendaciones de la OMS entre 6 meses y 2 años los cereales están en la base de la pirámide. A partir de los 8 meses se convierten en la fuente más importante de energía. Preocupa la utilización de alimentos inadecuados por riesgo de atragantamiento: manzana, zanahoria cruda, frutos secos...

En realidad no hay ninguna evidencia sobre estas afirmaciones ya que por ahora los estudios, algunos de los cuales se aportan en la bibliografía, son escasos, tienen un tamaño muestral pequeño y con población muy seleccionada que está convencida de las virtudes del BLW. De cualquier forma, la preocupación sobre atragantamientos está reflejada en los trabajos publicados tanto en los padres como en los profesionales sanitarios.

Con respecto al BLW, el problema surge cuando las hipótesis o las modas se convierten en verdades incuestionables sin tener ninguna evidencia. Es fundamental el sentido común e intentar evitar las rigideces de los nuevos y de los antiguos métodos de iniciar la AC y, de cualquier forma, son precisos más estudios bien diseñados y con un tamaño adecuado. Mientras tanto parece lógico aprovechar las ventajas de la forma clásica y del BLW y aplicar un método mixto de iniciar la AC y evitar las rigideces. Intentar utilizar lo mejor de lo que nos aporta cada método de introducción, adaptándolo a cada niño y familia en particular.

Se precisan estudios clínicos randomizados comparando el método tradicional con el BLW respecto a la ingesta de nutrientes, riesgo de atragantamiento, regulación del apetito, crecimiento/obesidad.

Con respecto a las recomendaciones actuales sobre la introducción y mantenimiento de la AC, me remito al magnífico artículo de revisión publicado en este *Boletín de Pediatría* en el número 244, volumen 58 del año 2018, del profesor Marugán y cols., que resumo a continuación:

- NO EXISTEN NORMAS RÍGIDAS.
- Secuencia individualizada para cada lactante, respetando las diferencias culturales, geográficas, si no son peligrosas.
- No antes de los 4 meses (16 semanas). No después de los 6 meses (26 semanas).
- Introducción del gluten 4-12 meses. Al principio pequeñas cantidades.
- No añadir sal, azúcar ni miel durante el primer año.
- Proteínas “clásicamente más alergénicas” se pueden introducir entre los 4-11 meses. (tanto en niños con riesgo atópico como en la población general).
- El orden o frecuencia de la introducción de los alimentos no es determinante. Respetar costumbres. NO RIGIDECES. Parece razonable introducir alimentos nuevos por separado cada 3-5 días.
- No dar leche entera de vaca antes del primer año como alimento principal. Derivados como yogur o queso se pueden introducir antes en pequeñas cantidades.
- La leche (materna, fórmula de inicio o continuación) debe suponer al menos el 50% del aporte energético en el 2º semestre de vida.
- Evitar vísceras en lo posible. Evitar bebidas ricas en azúcares simples como zumos de frutas.
- Debido a su contenido en fibras poco digeribles introducir las legumbres a los 11-12 meses. Se pueden dar pequeñas cantidades quitando los hollejos junto a las verduras.
- Verduras de hoja ancha (nitros, metahemoglobinemia) a partir del 7º mes.
- Evitar dietas muy hiperproteicas que favorezcan la obesidad posterior.
- Alternar carne, pescado y huevo. No en el mismo día. Carne aportaría Fe. Pescado y huevo, AGP-CL omega 3.
- Niños con LME hasta los 6 meses, a los 7-8 meses ya pueden haber tomado: cereales, frutas, verduras, legumbres, carne, huevo, pescado.

## BIBLIOGRAFÍA

- Marugán de Miguelsanz JM, Alonso Vicente C, Torres Peral R, Ochoa Sangrador C, Fernández-Valderrama A, Iglesias Blázquez C, et al. Puesta al día en alimentación complementaria. *Bol Pediatr*. 2018; 58: 117-24.
- Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, Domello M, Embleton N, Fidler Mis N, et al. Complementary feeding: A position paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *JPGN*. 2017; 64: 119-32.
- Dalmau Serra J, Moreno Villares JM. Alimentación complementaria: puesta al día. *Pediatr Integral*. 2017; XXI: 47.e1-e4.
- Larqué Daza E, Rodríguez Palmero M. Programación metabólica. En: Rivero Urgel M, Moreno Aznar LA, Dalmau Serra J, Moreno Villares JM, Aliaga Pérez A, García Perea A, editores. Libro blanco de la Nutrición Infantil en España. Prensas de la Universidad de Zaragoza; 2015. p. 141-6.
- Rodríguez Martínez G, Morera Inglés M. Alimentación complementaria. En: Rivero Urgel M, Moreno Aznar LA, Dalmau Serra J, Moreno Villares JM, Aliaga Pérez A, García Perea A, editores. Libro blanco de la Nutrición Infantil en España. Prensas de la Universidad de Zaragoza; 2015. p. 101-7.
- Perdomo Giraldi M, De Miguel Durán F. Alimentación complementaria en el lactante. *Pediatr Integral*. 2015; XIX: 260-7.
- Moreno Villares JM, Galiano Segovia MJ, Dalmau Serra J. Alimentación complementaria dirigida por el bebé («baby-led weaning»). ¿Es una aproximación válida a la introducción de nuevos alimentos en el lactante? *Acta Pediatr Esp*. 2013; 71: 99-103.
- San José González MA, Méndez Fernández P. El niño mal comedor y la importancia de un buen comienzo. *Bol Pediatr*. 2018; 58: 107-16.
- EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition and Allergies (NDA). Scientific opinion on the appropriate age for introduction of complementary feeding of infants. *EFSA J*. 2009; 7: 1423-61.
- World Health Organization WHO. Recomendación de la OMS sobre la alimentación del lactante. Disponible en: [http://www.who.int/nutrition/topics/infantfeeding\\_recommendation/es/](http://www.who.int/nutrition/topics/infantfeeding_recommendation/es/) [Acceso 12 octubre 2018].
- UNICEF. Improving breastfeeding, complementary foods and feeding practices. 2017. Disponible en: [https://www.unicef.org/nutrition/index\\_breastfeeding.html](https://www.unicef.org/nutrition/index_breastfeeding.html) [Acceso 12 octubre 2018].
- Wright CM, Cameron K, Tsiaka M, Parkinson KN. Is baby-led weaning feasible? When do babies first reach out for and eat finger foods? *Matern Child Nutr*. 2011; 7: 27-33.
- Cameron SL, Health ALM, Taylor RW. Healthcare professionals and mothers' knowledge of, attitudes to and experiences with, Baby-Led Weaning: a content analysis study. *BMJ Open*. 2012; 2: e001542.

## Mesa Redonda

### Exploración articular: con ojos de reumatólogo pediátrico

E. URBANEJA RODRÍGUEZ

*Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

#### RESUMEN

Una de las partes fundamentales en Reumatología Pediátrica es la exploración del aparato locomotor, que ha de ser rigurosa, completa y sistemática, debiendo ir siempre acompañada de una minuciosa historia clínica en la que se registren antecedentes familiares reumáticos y autoinmunes, síntoma principal y sus principales características y otros síntomas asociados. Una forma fácil para aprender a explorar el aparato locomotor puede comenzar por evaluar la actitud general y la marcha, siguiendo por una exploración articular iniciada en columna cervical y articulaciones temporomandibulares, continuando por extremidades superiores y posteriormente miembros inferiores hasta pies. Finalmente habrá que realizar una valoración de la fuerza muscular, incidiendo en la fuerza proximal de la cintura escapular y pelviana, que son las más afectadas en enfermedades reumáticas infantiles.

**Palabras clave:** Exploración articular; Fuerza muscular; Reumatología Pediátrica.

#### ABSTRACT

One of the fundamental parts in Pediatric Rheumatology is the exploration of the locomotor apparatus, which must be rigorous, complete and systematic. The exploration must always be accompanied by a meticulous clinical history in which rheumatic and autoimmune family history is recorded, main symptom and its main characteristics and other associated symptoms. An easy way to learn how to explore the musculoskeletal system can begin by evaluating general attitude and walking, followed

by an articular exploration initiated in the cervical spine and temporomandibular joints, continuing through the upper limbs and subsequently the lower limbs up to the feet. Finally, an assessment of muscle strength must be made, emphasizing the proximal strength of the scapular and pelvic waist, which are the most affected in childhood rheumatic diseases.

**Key words:** Articular exploration; Muscle strength; Pediatric Rheumatology.

La *Reumatología Pediátrica* es la subespecialidad pediátrica encargada del estudio y seguimiento de la patología músculo-esquelética no quirúrgica en niños y adolescentes. Dentro de los numerosos campos que abarca y la dificultad diagnóstica que generalmente asocian estas enfermedades, parece más que razonable insistir en la importancia de saber realizar una buena exploración del aparato locomotor en la infancia, que requiere de habilidades específicas que se comentarán posteriormente.

Antes de comenzar con la exploración, deberemos realizar una historia clínica exhaustiva en la que desde el punto de vista reumatológico siempre habrá que preguntar y dejar constancia de:

- *Antecedentes familiares de patología reumática o autoinmune* (psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal, uveítis, enfermedades del tiroides, enfermedad celíaca, etc.).
- *Características fundamentales del síntoma guía* (inicio, duración, localización, desencadenante traumático o infeccioso relacionado, intensidad, medicación administrada, relación con actividades de la vida diaria, recurrencia).
- *Ritmo inflamatorio o mecánico* (ritmo inflamatorio = peor al levantarse de la cama tras el reposo prolongado, es decir,

*Correspondencia:* Dra. Elena Urbaneja Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Avda. Ramón y Cajal, s/n. 47005 Valladolid.

*Correo electrónico:* elenaurbanejarodriguez@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Exploración de columna cervical.

asocia rigidez matutina y mejora con la actividad; ritmo mecánico = peor a última hora de la tarde o principio de la noche, no asocia rigidez matutina y mejora tras el reposo). Un ritmo inflamatorio en Pediatría siempre debe ser investigado.

- *Otros síntomas acompañantes* (síntomas constitucionales, fiebre periódica, lesiones cutáneas, aftas, diarrea, fotofobia o disminución de la agudeza visual, etc.).

Una vez que hemos recogido estos 4 puntos imprescindibles en la historia clínica y realizado una exploración física general, comenzaremos con una sistemática sencilla de valoración del aparato locomotor, intentando a su vez ganarse la confianza del niño durante la exploración y dejando siempre la zona dolorosa o con artritis para el final. Evaluaremos siempre los siguientes puntos:

- *Actitud del niño cuando entra en la consulta y valoración de la marcha* → En muchas ocasiones el niño presentará cojera del lado afecto o una postura antiálgica para evitar el apoyo de dicha extremidad (es muy típico que cuando exista derrame/sinovitis de cadera el niño adopte una postura en flexión, abducción y rotación externa de la extremidad inferior afectada). Haremos caminar al niño descalzo primero con una marcha normal, después de puntillas y talones.
- *Exploración del sistema articular* → De cada articulación se evalúan siempre 3 características: Tumefacción (T), Dolor (D) y Limitación (L). Cada una de estas características se puede graduar de menor a mayor intensidad.

Se propone una exploración articular minuciosa céfalo-caudal para facilitar su realización. Empezaremos colocando a nuestro paciente sentado sobre una camilla con las piernas colgando, evaluando inicialmente la columna cervical (flexo-extensión del cuello, inclinación lateral y rotaciones) (Fig. 1). Posteriormente colocaremos las yemas de nuestros dedos índices sobre los cóndilos de las articulaciones temporomandibulares (ATM) de ambos lados, por delante del trago, y diremos al paciente que abra la boca para valorar la apertura bucal (el niño sano debe ser capaz de interponer 3 dedos en su apertura bucal y la distancia entre su arcada superior e inferior no debe ser inferior a 4 cm), presencia de chasquidos (no siempre indican patología), desviaciones de la mandíbula (hacia el lado de la ATM afectada) y presencia de retromicrognatia (debido a la artritis persistente de la ATM, la mandíbula de ese lado crece menos, adoptando el niño una facies peculiar) (Fig. 2).

Después continuaremos explorando miembros superiores: articulación del hombro (articulación profunda en la que no es fácil constatar tumefacción) mediante palpación de la interlínea glenohumeral, flexo-extensión, abducción-aducción y rotación interna-externa. Posteriormente ambos codos (palpación, flexo-extensión, prono-supinación), carpos (palpación, flexión dorsal y flexión palmar, desviación radial y cubital), articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales (se exploran ejerciendo presión con nuestros dedos pulgar e índice sobre las caras laterales



Figura 2. Exploración de la articulación temporomandibular (ATM).



Figura 3. Exploración de miembros superiores.

de cada articulación). También indicaremos al paciente que haga una extensión completa y flexión completa (puño) de ambas manos (Figs. 3 a 6).

Posteriormente tumbamos en decúbito supino al paciente sobre la camilla para empezar la exploración de miembros inferiores. La cadera es una articulación profunda, en la que solo podemos constatar artritis de forma indirecta al encontrar limitación en las maniobras que la exploran: rolling

(rodamiento de la extremidad hacia ambos lados, forma más suave y sencilla de explorar las rotaciones), flexo-extensión, abducción-aducción y rotación interna-externa (para confirmar artritis/sinovitis de cadera será necesario realizar una ecografía de caderas) (Fig. 7). Posteriormente, valoraremos las articulaciones sacroilíacas mediante las maniobras sacroilíacas (también llamadas maniobra de Fabere): flexionamos la rodilla del paciente de forma que el tobillo del lado que



Figura 4. Exploración de miembros superiores.

---



Figura 5. Exploración de miembros superiores.

---



Figura 6. Exploración de miembros superiores.



Figura 7. Exploración de caderas.

queremos explorar se coloque sobre la rodilla opuesta. Si al presionar con una fuerza suave sobre la rodilla del lado examinado aparece dolor en la zona glútea/posterior homolateral, la prueba es positiva (Fig. 8). Ahora procederemos a la exploración de ambas rodillas, para ello es fundamental conocer que si existe derrame, este se acumulará en el fondo de saco suprapatelar y que las dos maniobras que se utilizan para ponerlo de manifiesto están basadas en exprimir el líquido articular de dicho fondo de saco (signo del peloteo rotuliano y signo de la oleada). Posteriormente realizaremos movimientos de flexo-extensión de rodilla (Fig. 9). En

el tobillo realizaremos palpación para valorar la presencia de tumefacción en la interlínea articular anterior, flexión dorsal-flexión plantar y movimientos de inversión-eversión del pie, sin dejar de valorar la posibilidad de tumefacción del tarso (tarsitis). Las pequeñas articulaciones del pie (metatarsofalángicas e interfalángicas) se exploran comprimiendo lateralmente con nuestros dedos pulgar e índice cada una de ellas, aunque las metatarsofalángicas se exploran también de manera conjunta comprimiendo lateralmente las cabezas de los metatarsianos mediante la maniobra de Polluson. También será necesario descartar la presencia de dactilitis



**Figura 8.** Exploración de articulaciones sacroilíacas (maniobra sacroilíaca o Fabere).



**Figura 9.** Exploración de rodillas.

(dedo en salchicha), típica de algunas artritis infantiles (Fig. 10). Finalmente exploraremos la presencia de entesitis (dolor intenso y agudo al ejercer presión en las inserciones de los tendones en el hueso) en las siguientes localizaciones: inserción del cuádriceps en la cara anterior de la tibia, inserción del tendón de Aquiles en el calcáneo e inserción de la fascia

plantar en el calcáneo y en la cara inferior de la cabeza de los metatarsianos (Fig. 11). Por último, valoraremos la presencia de dismetría de miembros inferiores midiendo la distancia entre el borde inferior de la espina ilíaca antero-superior y el maléolo interno de cada lado. Si entre ambas extremidades la diferencia es  $> 1$  cm existirá dismetría.





Figura 10. Exploración de tobillos y pies (maniobra de Polluson).



Figura 11. Exploración de puntos de entesitis.

- *Exploración del sistema muscular* → En Reumatología Pediátrica interesa fundamentalmente diferenciar la afectación muscular relacionada con dermatomiositis del resto de miopatías no inflamatorias. Debido a que la dermatomiositis afecta fundamentalmente a los grupos musculares proximales (cintura escapular y pelviana), se hará más hincapié en dicha exploración que en los grupos musculares distales. Para la gradación de la fuerza muscular se utiliza una escala clínica de 0 a 5, donde 0 supone una ausencia total de contracción muscular y 5 una contracción normal con movimientos contra resistencia (Tabla I). Prestaremos atención a la posible presencia de atrofia muscular o calcificaciones subcutáneas. Colocaremos al niño tumbado en la camilla en decúbito supino e indicaremos que levante la cabeza de la camilla (los grupos musculares cervicales son los primeros en afectarse en la dermatomiositis), luego diremos al paciente que se levante de la camilla sin la utilización de las manos. Después realizaremos la maniobra de Gowers: el niño debe pasar de la posición de sentado a posición de pie sin ayuda de las manos. Finalmente, valoraremos la fatiga muscular

TABLA I. GRADACIÓN DE LA FUERZA MUSCULAR EN PEDIATRÍA.

<b>Grado 5</b>	Normal (100%) Movilidad completa contra gravedad y resistencia
<b>Grado 4</b>	Buena (75%) Movilidad completa contra gravedad y leve resistencia
<b>Grado 3</b>	Mediana (50%) Movilidad completa contra gravedad
<b>Grado 2</b>	Pobre (25%) Movilidad completa sin gravedad
<b>Grado 1</b>	Mala (10%) Hay contracción muscular pero no hay movilidad
<b>Grado 0</b>	Nula (0%) No hay contracción muscular ni movilidad

haciendo que el niño se agache y se levante durante 30 segundos, contabilizando el número de veces que es capaz de realizar estos movimientos.

Una exploración músculo-esquelética completa como la que se ha explicado brevemente no lleva más de 10-12 minutos para un explorador experimentado. Para finalizar, es importante destacar que lo más útil en la exploración del aparato locomotor es su realización de forma repetida por el mismo examinador, de forma que sea una herramienta útil no solo para el diagnóstico, sino también para el seguimiento de los niños con estas enfermedades.

#### PUNTOS CLAVE

- Antes de explorar hay que preguntar siempre por antecedentes familiares reumáticos y autoinmunes, describir todas las características del síntoma guía, incluyendo ritmo inflamatorio o mecánico y buscar otros síntomas asociados.
- Es necesario seguir una sistemática de exploración del aparato locomotor que incluya actitud general (asimetrías, mar-

cha y posturas antiálgicas), exploración articular (en cada articulación buscar tumefacción, limitación y dolor con la movilización, sin olvidar explorar las entesis) y exploración muscular (incidir en la valoración de la fuerza proximal de cintura escapular y pelviana).

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Petty, Laxer, Lindsley, Wedderburn. Textbook of Pediatric Rheumatology. 7<sup>th</sup> ed. Elsevier; 2016.
2. Inocencio Arocena J. Paediatric rheumatology: the importance of anamnesis and physical examination. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 84: 131-2.
3. Andreau Alapont E. Exploración del aparato locomotor en Reumatología pediátrica. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2014; 1: 277-88.
4. Foster HE, Jandial S. PGALS – Paediatric Gait Arms Legs and Spine: a simple examination of the musculoskeletal system. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2013; 11: 44.

## Mesa Redonda

# Artritis idiopática juvenil: “Todo lo que quiso saber y nunca se atrevió a preguntar”

E. URBANEJA RODRÍGUEZ

*Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

### RESUMEN

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en niños y engloba, a su vez, a 7 subtipos de artritis crónica (oligoarticular, poliarticular factor reumatoide positivo, poliarticular factor reumatoide negativo, sistémica, artritis-entesis, psoriásica e indiferenciada) de etiología desconocida que debutan en < 16 años y que se producen por una activación del sistema inmune innato (forma sistémica) o del sistema inmune adaptativo (resto de subtipos). Aunque la artritis está siempre presente, se pueden asociar otras manifestaciones clínicas, destacando sobre todo la posibilidad de afectación ocular en forma de uveítis crónica anterior. Su diagnóstico es clínico y de exclusión con otras causas de artritis en la infancia, aunque puede apoyarse en pruebas de imagen, siendo útiles los marcadores de laboratorio únicamente para detectar inflamación (aumento de reactantes de fase aguda) y clasificar en subtipos (anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y HLA-B27). Su tratamiento debe ser individualizado y se basa en infiltraciones articulares con corticoides, uso precoz de fármacos modificadores de la enfermedad (metotrexato) y fármacos biológicos (principalmente anti-TNF y bloqueantes de citoquinas).

**Palabras clave:** Artritis idiopática juvenil; Uveítis; Metotrexato; Terapia biológica.

### ABSTRACT

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most frequent rheumatic disease in children. It is formed by 7 subtypes of chronic arthritis of unknown etiology that debut in < 16

years (oligoarthritis, polyarthritis with positive rheumatoid factor, polyarthritis with negative rheumatoid factor, systemic, enthesitis related arthritis, psoriatic arthritis and undifferentiated arthritis). The subtypes are produced by an activation of the innate immune system (systemic form) or of the adaptive immune system (rest of subtypes). Although arthritis is always present, other clinical manifestations can be associated, being the most frequent chronic anterior uveitis. The diagnosis of the disease is clinical and excludes other causes of arthritis in childhood, although it can be supported by imaging tests. Laboratory tests are only useful to detect inflammation (increase of acute phase reactants) and to classify subtypes of the disease (antinuclear antibodies, rheumatoid factor and HLA-B27). Its treatment must be individualized and is based on corticoid joint infiltrations, early use of disease modifying drugs (methotrexate) and biological drugs (mainly anti-TNF and cytokine blockers).

**Key words:** Juvenile idiopathic arthritis; Uveitis; Methotrexate; Biological drugs.

### INTRODUCCIÓN

La *artritis idiopática juvenil* (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en Pediatría y una de las enfermedades crónicas más prevalentes en la infancia, pudiendo afectar a 1-2 de cada 1.000 niños. Aunque su primera descripción se realizó por Victor André Cornill en 1864, no fue hasta 1896 cuando George Frederic Still presentó la primera revisión de pacientes pediátricos con artritis, fiebre, megalias y estancamiento pondero-estatural, que años después corresponderían a la forma

*Correspondencia:* Dra. Elena Urbaneja Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Avda. Ramón y Cajal, s/n. 47005 Valladolid.

*Correo electrónico:* elenaurbanejarodriguez@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

sistémica de dicha enfermedad<sup>(1)</sup>. Pasaron los años y no fue hasta la década de los 70 del pasado siglo cuando emergieron centros específicos para tratar a estos enfermos pediátricos y se empezó a reconocer a esta subespecialidad de la Pediatría<sup>(2)</sup>, denominándose al conjunto de estas artritis pediátricas *Artritis Crónica Juvenil* en Europa y *Artritis Reumatoide Juvenil* en Estados Unidos, lo que produjo durante años mucha confusión de términos. Con el objetivo de agrupar criterios diagnósticos y facilitar la investigación, se decidió en 1995 agrupar ambas denominaciones bajo el nombre de *Artritis Idiopática Juvenil*, eliminándose las nomenclaturas previas y creando unos nuevos criterios diagnósticos, que se revisaron por última vez en Edmonton en 2001<sup>(3)</sup> y que siguen vigentes en la actualidad, aunque están en proceso de revisión.

## DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

Bajo en término AIJ se agrupan todas las artritis crónicas de causa desconocida que debutan en < 16 años. Su diagnóstico requiere una persistencia de la artritis  $\geq 6$  semanas y la exclusión de otras causas de artritis en la infancia (infecciosa, tumoral, traumática, etc.), por lo que siempre será necesario realizar exploraciones complementarias para poder orientar el diagnóstico.

A su vez, dentro del término paraguas de AIJ se engloban 7 subtipos de dicha enfermedad, cada uno con criterios de inclusión y exclusión bien definidos<sup>(3)</sup>, que se describen brevemente a continuación:

- **AIJ oligoarticular:** artritis  $\leq 4$  articulaciones durante los primeros 6 meses de evolución de la enfermedad. Es la categoría más frecuente y con mejor pronóstico. Puede clasificarse a su vez en artritis persistente (se mantienen  $\leq 4$  articulaciones a lo largo de la evolución posterior de la enfermedad) y extendida (se afectan > 4 articulaciones en su evolución). Este subtipo puede presentar anticuerpos antinucleares (ANA) positivos en hasta el 70% de los casos.
- **AIJ poliarticular con factor reumatoide positivo:** artritis  $\geq 5$  articulaciones durante los primeros 6 meses de evolución de la enfermedad. La determinación del factor reumatoide debe ser positiva en, al menos, 2 determinaciones separadas entre sí 3 meses. Es la categoría que más se asemeja en su evolución a la artritis reumatoide del adulto.
- **AIJ poliarticular con factor reumatoide negativo:** artritis  $\geq 5$  articulaciones durante los primeros 6 meses de evolución de la enfermedad. La determinación del factor reumatoide debe ser negativa.
- **AIJ sistémica:** artritis  $\geq 1$  articulación y fiebre diaria en picos de, al menos, 2 semanas de duración, objetivada al menos durante 3 días, con  $\geq 1$  de los siguientes síntomas:
  1. Exantema eritematoso evanescente.
  2. Serositis.

3. Hematomegalia y/o esplenomegalia.
  4. Adenopatías.
- **AIJ artritis-entesitis:** artritis y entesitis o artritis o entesitis y  $\geq 2$  de los siguientes criterios:
    1. Dolor sacroilíaco y/o dolor inflamatorio lumbosacro.
    2. HLA-B27 positivo.
    3. Aparición de los síntomas referidos en varón > 6 años.
    4. Uveítis anterior aguda.
    5. Antecedentes de espondilitis anquilosante, artritis-entesitis, artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda en familiar de primer grado.
  - **AIJ psoriásica:** Se define por la existencia conjunta de artritis y psoriasis o la presencia de artritis y  $\geq 2$  de los siguientes signos:
    1. Dactilitis.
    2. Afectación ungueal (lesiones puntiformes, onicolisis).
    3. Psoriasis en familiar de primer grado.
  - **AIJ indiferenciada:** Artritis que no cumple criterios de ninguna categoría o cumple criterios de más de una categoría. La AIJ oligoarticular es el subtipo más frecuente (50%), seguido de la AIJ poliarticular (25%), AIJ artritis-entesitis (10-15%), AIJ sistémica (5-15%) y AIJ psoriásica (2%). Al aplicar los criterios diagnósticos actualmente vigentes hasta un 10% de AIJ pueden llegar a ser formas indiferenciadas. Existe predominio de sexo femenino en las formas oligoarticular, poliarticular y psoriásica, no hay diferencias en sexo en la forma sistémica y existe predominio de sexo masculino en la artritis-entesitis<sup>(4)</sup>.

## ETIOPATOGENIA

Aunque se trata de una enfermedad de etiología desconocida y multifactorial, hoy en día se conoce bien que en su etiopatogenia están implicados mediadores inflamatorios relacionados con el sistema inmune innato y adaptativo, según el subtipo de AIJ (Tabla I). La AIJ sistémica se debe a una disregulación del sistema inmune innato, con una liberación secundaria de citoquinas proinflamatorias (IL-1, IL-6, IL-18, S100), siendo el síndrome de activación macrofágico la máxima expresión de esta activación de citoquinas, por lo que actualmente la AIJ sistémica estaría englobada dentro de las enfermedades autoinflamatorias. El resto de formas de AIJ (oligoarticular, poliarticular, artritis-entesitis, psoriásica e indiferenciada) se deberían a una alteración del sistema inmune adaptativo, con una respuesta mediada por linfocitos CD4 o CD8 y con un claro componente autoinmune<sup>(5)</sup>.

Un mejor conocimiento de los mecanismos inmunológicos y de los mediadores implicados en cada forma de AIJ facilitará en los próximos años numerosos avances en la inmunopatología de la enfermedad y en la obtención de nuevas dianas terapéuticas<sup>(6)</sup>.

**TABLA I.** MECANISMO ETIOPATOGÉNICOS IMPLICADOS EN LA AIJ.

Categoría de AIJ	AIJ sistémica	AIJ oligoarticular AIJ poliarticular	AIJ artritis-entesis AIJ psoriásica AIJ indiferenciada
Inmunidad implicada	Innata (fagocitos)	Adaptativa (linfocitos T CD4)	Adaptativa (linfocitos T CD8)
Mediadores	IL-1, IL-6, IL-18, proteínas S100	Interferón $\gamma$ , IL-17	TNF- $\alpha$ , IL-17
Tipo de enfermedad	Autoinflamatoria	Autoinmune	Autoinmune

**TABLA II.** RECOMENDACIONES PARA EL CRIBADO DE UVEÍTIS CRÓNICA ANTERIOR EN PACIENTES CON AIJ.

Categoría de AIJ	Edad de inicio (años)	Tiempo de evolución (años)	ANA	Riesgo de uveítis	Examen oftalmológico (meses)
<b>Oligoartritis Poliartritis</b>	$\leq 6$	$\leq 4$	Positivos	Alto	Cada 3 meses
	$\leq 6$	$\leq 4$	Negativos	Moderado	Cada 6 meses
	$\leq 6$	$> 4$	Positivos	Moderado	Cada 6 meses
	$> 6$	$\leq 4$	Positivos	Moderado	Cada 6 meses
	$\leq 6$	$> 4$	Negativos	Bajo	Cada 12 meses
	$\leq 6$	$> 7$	Positivos	Bajo	Cada 12 meses
	$> 6$	$> 4$	Positivos	Bajo	Cada 12 meses
	$> 6$	-	Negativos	Bajo	Cada 12 meses
<b>Sistémica</b>	-	-	-	Bajo	Cada 12 meses

## CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad así como el curso evolutivo varían según el subgrupo de la misma. El síntoma guía será siempre la artritis. Existe el falso mito de que la AIJ produce dolor articular y, generalmente, no se trata de una artritis dolorosa, sino de una artritis que produce impotencia funcional, limitación de movimientos, cojera, rechazo de actividades de la vida cotidiana y rigidez matutina que, en ocasiones, no son fáciles de diagnosticar, pudiendo pasar estos síntomas desapercibidos en sus fases iniciales.

En los casos de AIJ sistémica se asociaran además síntomas generales: Fiebre vespertina en picos, exantema asalmonado evanescente, adenopatías, hepatoesplenomegalia y serositis (pericarditis, pleuritis y/o peritonitis). Hay que tener en cuenta que en este subtipo de AIJ la artritis no siempre es evidente al comienzo, lo que puede dificultar su diagnóstico.

## COMPLICACIONES

Dentro de las complicaciones de la AIJ, cabe destacar la uveítis crónica anterior como la complicación extra-articular más frecuente y grave, que puede aparecer en hasta un 25-30%

de los pacientes con AIJ, según el subtipo que presenten. Dicha uveítis se caracteriza por ser asintomática y de comienzo insidioso, crónica, bilateral en hasta un 75% de casos y no se relaciona con la actividad articular, pudiendo asociar múltiples complicaciones (queratopatía en banda, sinequias, catarata, glaucoma, edema macular y pérdida de agudeza visual); por lo que requiere de un seguimiento oftalmológico estrecho en función del riesgo de cada subtipo de artritis<sup>(7)</sup>, que se resume en la Tabla II.

Otras complicaciones posibles y que se relacionan con la inflamación articular crónica son: Alteraciones en el crecimiento, osteoporosis, disimetrías y deformidades óseas.

## DIAGNÓSTICO

La AIJ requiere un diagnóstico de exclusión, sin existir ninguna prueba específica para su diagnóstico. Los anticuerpos antinucleares (ANA) positivos solo predicen un mayor riesgo de uveítis, el factor reumatoide (FR) y el antígeno HLA-B27 solo ayudan a clasificar las diferentes formas de la enfermedad. La ecografía articular es la técnica de imagen que más puede ayudar a confirmar el diagnóstico de artritis y detectar derrame articular e hipertrofia sinovial<sup>(8)</sup>. Se expone resumida una sencilla

y breve aproximación diagnóstica en función de los síntomas predominantes (Tabla III).

## EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Hoy en día se sabe que en hasta casi un 50% de pacientes se alcanzará la remisión clínica de la enfermedad al llegar a la vida adulta. En el resto de casos, la actividad inflamatoria se mantendrá durante años, con períodos variables entre los brotes de AIJ o con una actividad persistente<sup>(9)</sup>.

## TRATAMIENTO

El objetivo principal del tratamiento de la AIJ es la remisión total de la enfermedad, aunque en ocasiones esto no será posible como ya se ha comentado previamente, por lo que las terapias irán dirigidas al control de la actividad articular y sistémica y a prevenir las complicaciones a largo plazo<sup>(9)</sup>. Dado que se trata de un grupo de enfermedades diferentes, el esquema terapéutico no es único para todas ellas y existen numerosas guías internacionales con diferentes recomendaciones para su tratamiento<sup>(10,11)</sup>, aunque suelen compartir algunas generalidades (Fig. 1).

Se resumen a continuación los principales grupos terapéuticos utilizados.

### 1. Antiinflamatorios no esteroideos (AINEs)

Se utilizan como tratamiento inicial de la AIJ hasta que se llega a su diagnóstico y en las reagudizaciones. En general, son bien tolerados y tienen pocos efectos secundarios, pero no

**TABLA III.** APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA A LOS DIFERENTES SUBTIPOS DE AIJ.

**Artritis** = Tumefacción articular o  $\geq 2$  de los siguientes signos:

- Dolor
- Aumento del calor local
- Impotencia funcional o limitación de la movilidad

Si artritis persiste  $\geq 6$  semanas en un  $< 16$  años tras **excluir** otras causas = **AIJ**

Artritis periférica (extremidades):

- $\leq 4$  articulaciones afectadas = **AIJ oligoarticular**
- $\geq 5$  articulaciones afectadas = **AIJ poliarticular**

Artritis + síntomas generales = **AIJ sistémica**

- Fiebre vespertina en picos
- Exantema
- Serositis
- Hepatoesplenomegalia y/o adenopatías

Artritis + entesitis o afectación axial + HLA-B27 positivo = **AIJ artritis-entesitis**

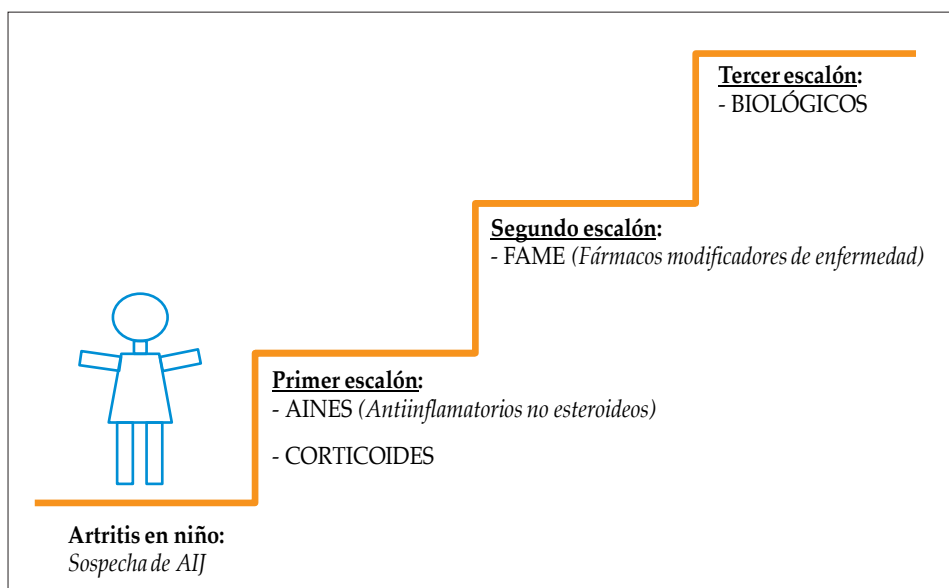
Artritis + psoriasis y/o dactilitis = **AIJ psoriásica**

Artritis con algo de cada = **AIJ indiferenciada**

modifican el curso de la enfermedad y solo ofrecen un alivio sintomático.

### 2. Corticoides

Aunque son potentes antiinflamatorios, por los importantes efectos colaterales relacionados con su uso a largo plazo deben utilizarse bajo un plan terapéutico bien establecido, de forma que los corticoides sistémicos (endovenosos y orales) solo se asocian en los casos de mayor componente inflamatorio (sobre todo en casos de AIJ sistémica) y en las reagudizaciones. El uso



**Figura 1.** Aproximación al abordaje terapéutico de la AIJ.

de corticoides intraarticulares es seguro y se considera la alternativa terapéutica más eficaz y con menos efectos colaterales en las formas oligoarticulares y en el resto de formas si presentan pocas articulaciones afectas, sobre todo si se trata de grandes articulaciones fácilmente accesibles para realizar infiltraciones. Los corticoides tópicos son la primera línea terapéutica utilizada en casos de uveítis asociada a AIJ.

### 3. Fármacos modificadores de la enfermedad (FAME)

El más utilizado de todos ellos en Pediatría es el metotrexato (MTX) y es el único FAME al que se hará alusión en esta revisión. El MTX es un análogo del ácido fólico y un inhibidor de la dihidrofolato reductasa, que a dosis altas ejerce un efecto antiproliferativo y a dosis bajas un efecto predominantemente antiinflamatorio, usado en la AIJ desde hace más de 25 años. Es considerado actualmente el principal fármaco inductor de remisión de la enfermedad y el fármaco de elección en la uveítis asociada a AIJ refractaria a tratamiento tópico ocular. Su toxicidad parece debida al antagonismo con el folato, de ahí que se precise durante su administración de suplementos de ácido fólico. Presenta un excelente perfil de seguridad y suele ser bien tolerado en niños, presentando principalmente síntomas gastrointestinales (náuseas en 12% de casos, úlceras orales en 3% y elevación transitoria de transaminasas en 9%) como efectos colaterales. Se monitoriza mediante hemograma y función hepática cada 2-3 meses. Recientemente se han publicado varias guías sobre sus recomendaciones de uso en la AIJ<sup>(12,13)</sup>.

### 4. Fármacos biológicos

Los biológicos han supuesto toda una revolución en el tratamiento de la AIJ, ya que son fármacos dirigidos selectivamente hacia alguno de los escalones responsables de la respuesta inmune. Desde la aparición del primer biológico para el tratamiento de esta enfermedad en 1999, un anti-TNF- $\alpha$ , se ha sucedido una aparición vertiginosa de numerosos fármacos biológicos que bloquean diferentes mediadores inflamatorios (anti-IL 1, anti-IL 6, etc), con resultados más que esperanzadores y con buen perfil de seguridad hasta el momento. Se utilizan como tratamiento único o en asociación con MTX, insistiéndose cada vez más en los beneficios de la terapia combinada. Se monitorizan mediante hemograma y función hepática cada 2-3 meses.

### 5. Pequeñas moléculas

En los últimos años la investigación terapéutica se ha centrado en la familia de las kinasas de Janus (JAK kinasas), que son enzimas que participan en la señalización intracelular de múltiples citoquinas. Así, en el 2012 aparecieron los inhibidores de las JAK kinasas que consiguen que la célula no responda a las citoquinas inflamatorias del medio, resultando en una modulación de la respuesta inflamatoria. Están en marcha numerosos ensayos clínicos en población pediátrica con este nuevo grupo de fármacos<sup>(14)</sup>.

### PUNTOS CLAVE

- La AIJ es la enfermedad reumática crónica más frecuente en la infancia.
- Su origen es desconocido, aunque se sabe que es secundaria a una alteración de la respuesta inmune (innata: AIJ sistémica/ adaptativa: resto de formas de AIJ).
- Existen 7 subtipos de la enfermedad, con evolución variable, generalmente con brotes de actividad intercalados con otros de remisión.
- Su principal complicación extra-articular es la uveítis crónica anterior.
- El tratamiento debe ser individualizado y precoz y está basado en las infiltraciones articulares, el uso del metotrexato y los fármacos biológicos, aunque existen nuevas dianas terapéuticas.
- El pronóstico de la enfermedad ha mejorado de forma significativa durante los últimos años.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans.* 1897; 80: 47-60. Reprinted in: *Am J Dis Child.* 1978; 132: 195-200.
2. Inocencio Arocena J, Antón López J. Reumatología Pediátrica. Breve historia y situación de la especialidad en España. *Acta Rheumatologica.* 2014; 1: 37-43.
3. Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004; 31: 390-2.
4. Urbaneja Rodríguez E, Solís Sánchez S. Artritis idiopática juvenil. *Pediatr Integral.* 2017; XXI: 170-82.
5. Swart JF, de Roock S, Prakken BJ. Understanding inflammation in juvenile idiopathic arthritis: How immune biomarkers guide clinical strategies in the systemic onset subtype. *Eur. J. Immunol.* 2016; 46: 2068-2077.
6. Leon JY, Guan YJ, Albani S, Arkachaisri T. Recent advances in our understanding of the pathogenesis of juvenile idiopathic arthritis and their potential clinical implications. *Expert Rev Clin Immunol.* 2018; 14: 933-44.
7. Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics.* 2006; 117: 1843-5.
8. Murias Loza S. Artritis idiopática juvenil. En: Cruz Tratado de Pediatría, 11ª ed. Editorial médica Panamericana; 2014. p. 628-35.
9. Petty, Laxer, Lindsley, Wedderburn. *Textbook of Pediatric Rheumatology*, 7ª ed. Elsevier; 2016.
10. Beukelman T, Patkar NM, Saag KG, Tolleson-Rinehart S, Cron RQ, DeWitt EM, et al. 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. *Arthritis Care Res.* 2011; 63: 465-82.

11. DeWitt EM, Kimura Y, Beukelman T, Nigrovic PA, Onel K, Prahalad S, et al. Consensus treatment plans for new-onset systemic juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res.* 2012; 64: 1001-10.
12. Calvo I, Antón J, López Robledillo JC, de Inocencio J, Gamir ML, Merino R, et al. Recommendations for the use of methotrexate in patients with juvenile idiopathic arthritis. *An Pediatr (Barc).* 2016; 84: 177e1-8.
13. Ferrara G, Mastrangelo G, Barone P, La Torre F, Martino S, Pappagallo G, et al. Methotrexate in juvenile idiopathic arthritis: advice and recommendations from the MARAJIA expert consensus meeting. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2018; 16: 46.
14. Kerrigan SA, McInnes IB. JAK inhibitors in Rheumatology: Implications for paediatric syndromes? *Curr Rheumatol Rep.* 2018; 20: 83.



## Comunicaciones Orales

Viernes 23 de noviembre - Aula 12, Planta primera

*Moderadores:* Pablo Prieto Matos y Mercedes del Rey Tomás-Biosca

**CARACTERÍSTICAS DE LAS CONSULTAS PEDIÁTRICAS EN ATENCIÓN PRIMARIA EN PRIMAVERA.** *Doval Alcalde I, Martín Armentia S, Corral Hospital S, González García C, Serena Gómez GM, Alberola López S, Pérez García I, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Analizar las patologías más frecuentes y las características de los pacientes que acuden a consulta de pediatría de atención primaria en el mes de Mayo.

**Material y métodos.** Estudio observacional transversal realizado durante 7 días escolares del mes de mayo de 2018. Se analizaron las características de los pacientes que acudieron a consulta de pediatría. Se evaluaron distintas variables entre las que destacan: sexo, etnia, patología previa, motivo de consulta, tratamiento pautado, pruebas complementarias y derivación a otros especialistas. Para este estudio se utilizaron análisis descriptivos, tablas de contingencia con test de chi cuadrado, análisis de t de Student y ANOVA.

**Resultados.** La población de estudio la componen 397 niños, de los cuales el 58% son varones con una edad media de 5,4 años frente a los 5,8 años de las mujeres. El 98% acudió previa cita y el 77% lo hizo en el turno de mañana. El 50% de los consultadores pertenece a una familia compuesta por 2 hermanos, siendo los benjamines los más demandantes ( $p < 0,001$ ). El 11,1% de los pacientes tenía patología previa (3% del total eran asmáticos). Los motivos de consulta más frecuente fueron del ámbito otorrinolaringológico (27%) y dermatológico (12%). Los fármacos más frecuentemente pautados fueron los antitérmicos (19%). La mayoría de los pacientes no requirió pruebas complementarias ni derivación a especialista hospitalario (92% y 94%). De forma estadísticamente significativa los motivos de consulta que requirieron mayor número de pruebas complementaria fueron otorrinolaringológicos, dermatológicos (56% y 44% de frotis, respectivamente) y traumatológicos (67% de radiografías). No se encontraron diferencias significativas en cuanto a sexo, etnia y número de hermanos respecto a las patologías por las que se consultó. Si se objetivó diferencias en la edad media según el tipo de consulta.

**Conclusión.** Casi la totalidad de los niños son atendidos previa cita. La mayoría de las consultas se resuelven por el pediatra de atención primaria sin necesidad de realizar pruebas complementarias ni derivar al hospital. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el motivo de consulta y el sexo, etnia o número de hermanos. Sería interesante realizar este mismo estudio en otra estación del año para comparar la variación en la frecuencia de las distintas patologías.

**CARACTERÍSTICAS DE LOS ACOMPAÑANTES DE LOS PACIENTES QUE ACUDEN AL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA.** *Doval Alcalde I, Martín Armentia S, González García C, Serena Gómez GM, Corral Hospital S, Pérez García I, Alberola López S, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Analizar las características de los adultos que acompañan a los niños a la consulta de atención primaria.

**Material y métodos.** Estudio observacional transversal realizado durante 7 días escolares del mes de mayo. Se analizaron distintas variables de pacientes y progenitores de la consulta de pediatría de atención primaria, entre las que destacan: sexo, edad, etnia, estado civil, número de hijos y empleo. Para este estudio se utilizaron análisis descriptivos, tablas de contingencia con test de chi cuadrado y análisis de t de Student.

**Resultados.** La población a estudio la componen los acompañantes de los 397 niños que se atendieron en la consulta. El 91% eran españoles. La madre acompaña a sus hijos en el 79% de las ocasiones (en las separadas el 56%) y el padre en el 25% (en los separados el 33%). En el 93% acude uno de los progenitores siendo ambos de forma simultánea en el 11%. Se han encontrado diferencias en el acompañamiento respecto a la etnia y también en el turno de asistencia. No se ha encontrado diferencias respecto a la edad de los niños ni al motivo de consulta con la persona que acompaña (padres, abuelos, familiares o cuidadores). La edad media de los niños de progenitores separados es 4 años superior ( $5,4 \pm 3,9$  vs  $9,6 \pm 3,1$   $p < 0,001$ ) y no existe asociación de dicha condición con el motivo de consulta ( $p = 0,27$ ).

**Conclusión.** Con los datos obtenidos, como se percibe en el día a día, son las madres las más comprometidas con la salud de los hijos. Sin embargo, entre los separados estos valores se modifican. Sería interesante realizar este estudio dentro de unos años para comparar la evolución de la población y constatar el compromiso cada vez mayor de padres en el cuidado de los hijos.

**CRIBADO NEONATAL DE DREPANOCITOSIS EN CASTILLA Y LEÓN: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO.** Marco Sánchez JM<sup>1</sup>, Sánchez Magdaleno M<sup>1</sup>, González Prieto A<sup>1</sup>, Mendoza Sánchez MC<sup>1</sup>, Herráiz Cristóbal R<sup>2</sup>, Portugal Rodríguez R<sup>3</sup>, Moreno Vidán JM<sup>4</sup>, Muñoz Moreno AC<sup>5</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>2</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>4</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>5</sup>Centro de Hemoterapia y Hemodonación de Castilla y León.

**Introducción.** La anemia falciforme es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que constituye una de las alteraciones genéticas más frecuentes del noroeste de Europa. Las complicaciones secundarias en los pacientes homocigotos son frecuentes durante los primeros 3 años de vida, y debido a ello, desde el 12 de julio de 2017 se ha incluido dicha enfermedad dentro de las enfermedades objetivo de cribado neonatal de Castilla y León (CyL), como ya se hace en otras comunidades. Con tal fin, se pretende detectar aquellos pacientes que se beneficiarán de un diagnóstico y tratamiento precoz. La Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica de Salamanca constituye la Unidad Clínica de Referencia Avanzada de todos los resultados positivos, con Subunidades Clínicas en Burgos, Valladolid y León.

**Objetivos.** Calcular la incidencia de hemoglobinopatía S, C, D, E u otra cadena de hemoglobina anómala, en todo recién nacido vivo en CyL desde el inicio del programa de cribado hasta el 12 octubre de 2018 (15 meses), determinando en los distintos pacientes el sexo, lugar de origen del padre y la madre, hospital de nacimiento y fenotipo encontrado.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes con cribado neonatal de hemoglobinopatías patológico nacidos en la comunidad autónoma de Castilla y León, del 12 de julio de 2017 al 12 de octubre de 2018. La muestra de sangre se obtuvo tras la prueba del talón realizada en las maternidades de forma sistemática, a partir de las 48 horas de vida del niño. Se analizó por cromatografía líquida de alta resolución (Bio-Rad VARIANTnbs System) en Laboratorio de Referencia de Valladolid, detectándose fenotipos S, C, D, E o asociados a cualquier otra cadena de hemoglobina anómala sin tipificar.

**Resultados.** Se incluyen en el estudio 18.998 recién nacidos durante ese periodo, con un total de 18.975 de muestras analizadas (99,8%). Se detectaron un total de 94 muestras positivas, con 1 resultado coincidente con fenotipo FS (1/18.975), 61 para fenotipo FAS (1/311), 14 FAC (1/1.355), 2 FAD (1/9.487), 1 FC(1/18.975), 11 FAX (1/1.725), y 4 FAXX(1/4.743). Del total de niños, no se realizó cribado en 23 recién nacidos, debido a fallecimiento en las primeras horas o traslado antes de las 48 horas de vida. El país de origen más frecuente fue España, seguido de República Dominicana.

**Conclusiones.** El diagnóstico precoz de drepanocitosis permite disminuir la morbi- mortalidad de los pacientes, por lo que es importante que sea incluido en el programa de cribado neonatal. Se han detectado dificultades en la implantación del programa, debido a la amplia variabilidad geográfica de CyL y las barreras idiomáticas. Sin embargo, por el momento se está realizando un adecuado seguimiento de los pacientes.

**DIABETES MELLITUS Y ENFERMEDAD CELÍACA: APLICACIÓN DE CRITERIOS ESPGHAN.** Romero García C, Martínez Pereira A, García Salamanca YÁ, Marco Sánchez JM, Torres Peral R, Expósito de Mena H, Martín Alonso M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La diabetes mellitus tipo I (DM1) y la enfermedad celiaca (EC) son dos patologías de base autoinmune asociadas entre sí.

Con los criterios ESPGHAN actuales puede obviarse la biopsia intestinal para el diagnóstico de EC en pacientes con clínica compatible, anticuerpos antitransglutaminasa tisular con títulos más de 10 veces el valor normal (TG2> 10), anticuerpos antiendomiso positivos (EMA+) y HLA de riesgo. Sin embargo, menos del 10% de los pacientes con DM1 y EC presentan síntomas digestivos por lo que estos criterios no pueden ser aplicados.

**Objetivos.** Comprobar la prevalencia de EC en pacientes con DM1 en nuestro medio y valorar la aplicabilidad de los criterios ESPGHAN de diagnóstico de EC en pacientes con DM1 asintomáticos

**Material y métodos.** Realizamos un estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados en edad pediátrica de DM1 y celiacía en nuestro centro. Se recogen los datos de las historias clínicas y se analizan mediante el SPSS versión 22.

**Resultados.** La prevalencia de EC en pacientes con DM1 en nuestro centro fue del 7,4% (8/108). Todos los pacientes presentaban TG2> 10, EMA+ y HLA de riesgo (100% DQ2, 25% DQ8). 4/8 pacientes presentaron clínica sugerente de EC. Se realizó el diagnóstico definitivo mediante biopsia intestinal en 6/8. Todos los pacientes a los que se realizó la biopsia presentaban un Marsh 3, diagnóstico de enfermedad celiaca. No se realizó ninguna biopsia intestinal por sospecha de enfermedad celiaca en la que no se confirmase la enfermedad. No pudo identificarse diferencias en los hallazgos de las biopsias en pacientes sintomáticos asintomáticos. En todos los pacientes sintomáticos desaparecieron los síntomas tras la dieta sin gluten y en todos los pacientes se negativizaron los anticuerpos.

**Conclusiones.** La prevalencia de EC en pacientes con DM1 en nuestro medio es similar a la publicada previamente. Los pacientes diabéticos con TG2> 10, EMA+ y HLA compatible presentan atrofia vellositaria en la biopsia intestinal independientemente de la presencia de síntomas sugerentes de enfermedad celiaca. La escasa muestra de nuestra serie nos impide inferir si puede realizarse el diagnóstico de EC sin biopsia intestinal en pacientes con DM1 que cumplen el resto de criterios.

**DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE/BECKER (DMD/B): REVISIÓN DE CASOS PEDIÁTRICOS EN CASTILLA Y LEÓN.** Sánchez Sierra N<sup>1</sup>, Vázquez Martín S<sup>1</sup>, Melero González A<sup>1</sup>, Hernández Fabián A<sup>2</sup>, Ruiz-Ayúcar de la Vega I<sup>2</sup>, Conejo Moreno D<sup>3</sup>, Rodríguez Fernández C<sup>4</sup>, Cancho Candela R<sup>5</sup>. Unidades de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Complejo Asistencial de Salamanca. <sup>3</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>4</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>5</sup>Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

**Objetivos.** Describir el comportamiento clínico, la evolución y el manejo multidisciplinar de los pacientes diagnosticados de DMD/B en nuestra comunidad.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con DMD/B en Castilla y León en los últimos cinco años.

**Resultados.** Se recopilaron un total de 22 casos: Valladolid (HCUV): 8 (36%), Salamanca: 5 (23%), Burgos: 4 (18%), Valladolid (HRH): 3 (14%), León: 2 (9%). El motivo de derivación más frecuente fue retraso psicomotor asociado a elevación de cifra de creatinina. La media de edad al diagnóstico fue de 79,3 meses (9-122) a través de estudio genético (82% deleciones; 4,5% duplicaciones; 13,5% mutaciones *de novo*) completándose con biopsia en 6 casos (27%). Un 27% (6) eran DMB y el 73% (16) restante DMD. Todos recibían seguimiento cardiológico, presentando alteraciones un 23% (3 disfunción ventrículo izquierdo, 2 extrasístoles). El 59% tenía seguimiento neumológico,

un 9% precisaban soporte ventilatorio domiciliario. Los principales problemas nutricionales eran estreñimiento (14%), dificultades en la deglución y sobrepeso (9%); no seguimiento (36%). Un 32% de los pacientes eran portadores de ortesis, principalmente DAFOs nocturnos, y un 18% precisaron corrección quirúrgica. La gran mayoría de los pacientes (82%) recibían seguimiento en rehabilitación y tratamiento fisioterápico. A nivel psicosocial, 18% déficit cognitivo leve; 14% dificultades de aprendizaje; 9% alteración en la conducta, 18% otros (trastornos afectivos, TDAH, TEA). El 86% de los pacientes se encuentra en la actualidad en fase ambulante. Todos los pacientes con DMD fueron tratados con corticoides, sin encontrar grandes comorbilidades secundarias. En 5 pacientes se probaron nuevas terapias.

**Conclusiones.** Debe ser prioritaria la instauración de un tratamiento multidisciplinar precoz (neurológico, respiratorio, cardíaco, nutricional, rehabilitador, ortopédico/quirúrgico, psicosocial) puesto que, asociado a la administración de corticoides, son las únicas medidas que han permitido prolongar la supervivencia de estos pacientes en los últimos años.

**ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA PÚRPURA DE SCHÖLEIN-HENOCH.** *Librán Peña A, Salamanca Zarzuela B, Ortiz Martín N, De Ponga López P, Puente Montes S, Campo Fernández N, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Describir los motivos de consulta y las características clínicas de las Púrpuras de Schönlein-Henoch (PSH) en los últimos 5 años, y su evolución posterior al momento agudo.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes que consultaron en Urgencias Pediátricas de nuestro hospital con diagnóstico final de púrpura de Schölein Henoch entre el 01/01/2013 y 31/05/2018, mediante revisión de historias clínicas.

**Resultados.** Se recogieron un total de 53 casos en 48 pacientes. La edad media fue de 73,41 meses (20-145 meses), siendo 44% varones y 56% mujeres. Cinco pacientes presentaron recidivas tras el primer episodio, todas ellas mujeres. 34 pacientes tuvieron antecedente infeccioso, la mayoría (26) infecciones de vías altas, con una media de 4,75 días antes del episodio. El primer síntoma del cuadro fue la púrpura 86%, aislada en el 47%, asociada a artralgias el 38% y a abdominalgia en un paciente. Siete pacientes presentaron inicialmente abdominalgia aislada. Los síntomas que aparecieron durante la evolución fueron: artralgias 62% a los 2 días desde el inicio y abdominalgia en el 34%, a los 3,5 días de evolución de media. La púrpura apareció en el 100% de los casos, con una media de evolución de 1,39 días. Respecto a la afectación renal, se encontró hematuria en el 26%, siendo macroscópica solo en un paciente. La proteinuria en rango nefrótico solo apareció en 2 pacientes, ambos, desarrollaron nefropatía con hipertensión arterial posterior. 9 pacientes precisaron ingreso (6 para control de la abdominalgia, 1 por hematuria franca, 1 por celulitis y 1 por epididimitis), con una media de 8,44 días de ingreso (mínimo 3, máximo 21) El 18,8% recibieron corticoterapia oral para control de sintomatología abdominal, y en 1 paciente además por la afectación renal, en forma de bolos.

**Conclusiones.** De forma similar a otras series, la alteración extracutánea más frecuente fue la afectación articular seguido del dolor abdominal. Aunque la púrpura esté presente en todos los pacientes, no siempre es la primera manifestación del cuadro. El antecedente de infección de vías altas se asoció con el desarrollo de PSH. Las manifestaciones renales pueden aparecer semanas después del inicio de la púrpura por lo que es fundamental el seguimiento de los pacientes diagnosticados de PSH con analítica de orina.

**MANIFESTACIONES ATÍPICAS DE LA INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19.** *Alonso Ferrero J, Palomares Cardador M, Sáez García L, Cenozo Ruiz S, Garrote Molpeceres R, Torres Hinojal MC, Urbaneja Rodríguez E. <sup>1</sup>Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. <sup>2</sup>Pediatría de Atención Primaria. Centro de Salud Huerta del Rey. Valladolid.*

**Introducción.** El Parvovirus B19 produce diferentes manifestaciones clínicas en la infancia que van más mucho más allá de la "quinta enfermedad" y que debemos conocer por ser motivo de consulta en Pediatría.

**Casos clínicos.** *Caso n°1:* Varón de 8 años que acudió a Urgencias por exantema urticariforme tratado con antihistamínico. Reconsultó a las 72 horas por aparición de artralgias que evolucionaron a poliartritis de grandes articulaciones con gran impotencia funcional y cojera. Se solicitaron: analítica (leucocitosis 11.950/mm<sup>3</sup>, PCR 82,3 mg/L), hemocultivo y frotis faríngeo (negativos), serologías víricas (IgM e IgG positivas para Parvovirus B19) e inmunología (negativa). Ingresó para control del dolor con AINEs a dosis altas. A las 48 horas, mejoría de sintomatología, por lo que se fue dado de alta con AINEs y revisión al mes con resolución total de artritis. *Caso n°2:* Mujer de 13 años derivada a Reumatología por petequias simétricas en miembros inferiores persistentes desde hace más de un mes, que evolucionaron a púrpura con lesiones úlcero-costrosas en maleolos. Al inicio asoció mialgias e infección respiratoria afebril. Se solicitaron: analítica (normal), sistemático y sedimento de orina (normales), inmunología (normal), frotis faríngeo, hemocultivo y Mantoux (negativos), serologías víricas (IgM positiva para Parvovirus B19) y biopsia cutánea (vasculitis aguda). Fue tratada con AINEs sin respuesta por lo que se inició corticoterapia en pauta descendente con protección gástrica, calcio y vitamina D durante 4 meses, con resolución completa de lesiones cutáneas.

**Comentarios.** En España, el Parvovirus B19 posee una seroprevalencia del 65%, siendo el "eritema infeccioso" su manifestación más conocida y habitual. No obstante, también es responsable de alteraciones fetales, citopenias, miocarditis, encefalitis, cuadros digestivos y respiratorios, exantema en guante y calcetín y síntomas reumáticos (artralgias, artritis y vasculitis).

**MUCOSITIS Y EXANTEMA CUTÁNEO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE.** *Valdés I, González C, Fernández A, González L, Hontoria E, Benavent R, García C, Martínez J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** *Mycoplasma pneumoniae* es un microorganismo que produce habitualmente síntomas respiratorios. No obstante, un 25% de los casos presentan afectación extrapulmonar. La mucositis y el exantema cutáneo por dicho microorganismo constituyen una presentación clínica infrecuente pero potencialmente grave. Recientemente se ha catalogado como un cuadro clínico específico diferenciándose del Síndrome Stevens-Johnson.

**Caso clínico.** Niña 12 años que acude a Urgencias por disuria, fiebre de 24 horas de evolución y odinofagia. Había recibido 1 dosis de cefixima por sospecha de ITU y, previamente, amoxicilina-clavulánico durante 1 día por OMA derecha. A la exploración presentaba: edema en labios con lesiones costrosas, lesiones aftosas en lengua y mucosa yugal e hiperemia conjuntival bilateral, algunas lesiones aisladas puntiformes exudativas en extremidades inferiores y, a nivel genital, secreción blanquecina vaginal con hipertrofia y ampollas en región clitorídea, no ulceradas. Ingresó para estudio, control analgésico del dolor y nutrición parenteral. Se inicia antibioterapia con cefotaxima que se suspende a las 24 horas ante sospecha diagnóstica de Síndrome de Stevens-Johnson asociado a fármacos. Finalmente la serología es positiva para *Mycoplasma pneumoniae*.

*plasma pneumoniae* e inicia antibioterapia con azitromicina. Se realizó biopsia cutánea siendo compatible con necrólisis epidérmica tóxica. Durante su ingreso y al alta fue seguida por especialistas de pediatría, oftalmología y dermatología, presentando una evolución clínica satisfactoria con remisión de las lesiones cutáneo-mucosas.

**Comentarios.** La mucositis por *Mycoplasma pneumoniae* o también llamada MRIM es una entidad clínica definida por cuatro criterios, varios de los cuales cumple esta paciente. Estos son: 1) Afectación de al menos 2 mucosas; 2) Lesiones diana muy escasas o ausentes; 3) Serología positiva para *M. pneumoniae* o neumonía atípica demostrada; 4) Desprendimiento cutáneo de menos del 10% de la superficie corporal. Destaca por su curso clínico generalmente benigno con un tratamiento médico basado en antibioterapia con macrólidos, analgesia y curas locales.

**MUTACIÓN ESPONTÁNEA DE TP53: UN CASO DE LI-FRAUMENI SIN HISTORIA FAMILIAR DE NEOPLASIAS.** *Hernández Peláez L<sup>1</sup>, De Lucio Delgado A<sup>2</sup>, Carnicero Ramos S<sup>1</sup>, Díaz Anadón LR<sup>1</sup>, Fernández Castiñeira S<sup>1</sup>, Quesada Colloto P<sup>1</sup>, Villegas Rubio JA<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Área de Gestión Clínica de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Oncología Pediátrica, Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La aparición de tumores en edades precoces puede deberse a la presencia de síndromes genéticos predisponentes, como Li Fraumeni, en niños que habitualmente tienen historia familiar de neoplasias.

**Caso clínico.** Niño de 11 años que acude a consulta por tumoración maxilar superior de cuatro meses de evolución. Como antecedente, fue diagnosticado de neuroblastoma suprarrenal derecho n-myc no amplificado al año de vida, tratado con quimioterapia y cirugía, en remisión completa desde hace 10 años. Tras finalizar el tratamiento quimioterápico ha realizado seguimiento en consultas de Oncología, asintomático hasta este momento. Exploración: a nivel de pieza dentaria 1.4, tumoración de 2 cm, dura, con mucosa eritematosa. Resto de la exploración normal. Se solicita RMN facial, observándose lesión ósea expansiva e hipointensa de 13x19 mm con discreto edema perilesional asociado. Se realiza biopsia de la lesión, obteniéndose diagnóstico anatomopatológico de osteosarcoma condroblástico grado III. Se realiza estudio de extensión, que fue negativo, y recibe quimioterapia de inducción, cirugía y quimioterapia de consolidación, con buena respuesta. Ante el segundo tumor infantil de nuestro paciente, se plantea la posibilidad de estar ante una enfermedad genética predisponente al desarrollo de neoplasias. Sin embargo, el paciente no tiene antecedentes familiares de procesos oncológicos. Se realiza estudio genético en el que se detecta la mutación patogénica c.733G> A (G245S) en heterocigosis en el gen TP53, compatible con síndrome de Li Fraumeni (SLI).

**Conclusiones.** SLI está ocasionado por mutaciones del gen supresor de tumores p53, predisponiendo a la aparición precoz de tumores. A pesar de que transmite con carácter autosómico dominante, puede producirse infrecuentemente por mutaciones de novo, por lo que habría que tenerlo en cuenta en pacientes con historia personal de neoplasias en infancia, a pesar de historia familiar no compatible.

**NO HAY DOS SIN TRES. AGRUPACIÓN DE CASOS DE DEBUT DIABÉTICO EN NUESTRO CENTRO. ANÁLISIS DE TENDENCIAS.** *Doval Alcalde I, Martín Armentia S, Serena Gómez GM, Corral Hospital S, González García C, de la Torre Santos SI, Maldonado Ruiz E, Andrés de Llano J.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción y objetivos.** Poco es sabido de los factores desencadenantes del debut de diabetes mellitus tipo I (DMI) en el niño y

adolescente. A lo largo de los años los ingresos por esta causa se habían agrupado en el tiempo en nuestro centro por lo que, por una parte, hicimos un estudio de este fenómeno y, por otra parte, determinamos si un segundo ingreso en el mismo periodo de tiempo sufría una clínica más grave debido a un diagnóstico más tardío

**Material y métodos.** La información de los pacientes se obtuvo a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) y de sus historias clínicas. Para este estudio se utilizaron análisis descriptivos, test de Chi cuadrado, y Test de Kolmogorov Smirnov para obtener el modelo exponencial.

**Resultados.** Entre el 1 de enero del 1993 al 31 de diciembre de 2017 ingresaron 100 casos de debut DM1. La relación de sexos fue 1:1, la mediana de edad al ingreso fue de 9 años y la mediana de días de ingreso de 8 días. Se objetivó que existe una relación exponencial ( $p < 0,001$ ) entre el número de ingresos y los días entre ellos. No existe en nuestra población un predominio estacional como han sugerido otros estudios. Los niños presentarán mayor grado de cetoacidosis (ph y bicarbonato más bajos) si ingresan entre 30 y 60 días más tarde respecto a un caso previo, sin embargo no se encontraron diferencias en otras variables que determinen descompensación de diabetes: hemoglobina glicosilada, necesidades de insulina, deshidratación y tampoco precisan más días de ingreso o necesidad de UCI pediátrica.

**Conclusiones.** Existe una agrupación exponencial de los pacientes que ingresan por debut diabético. Los casos que ingresan posteriormente a un caso índice presentan una clínica más grave. Esto podría indicar la necesidad de programas de prevención en la población general que deben ponerse en marcha cada vez que ingrese un debut DM1 en el hospital.

**PATOLOGÍAS INMUNOMEDIADAS DEL SISTEMA NERVIOSO.** *Megido A, Oreña VA, Álvarez N, Málaga I, Blanco R.* AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivo.** Conocer las características de las patologías neurológicas inmunomediadas en pacientes pediátricos asturianos, así como su manejo y evolución.

**Materiales y métodos.** Se revisaron las historias de los pacientes recogidos en la base de datos de Neuropediatría del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) codificados como "patología autoinmune". Se recogieron variables epidemiológicas, presentación clínica, manejo terapéutico y evolución.

**Resultados.** Muestra final de 20 pacientes, edad media: 6,5 años (55% varones). Periodo de revisión: 11 años (2007-2018), con una media de 1,8 casos/año. Afectación del SN central en 17/20: 4 encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD); 3 neuritis óptica (NO); 2 miелitis transversas; 2 encefalitis anti-NMDA; 2 esclerosis múltiple (EM); una encefalitis de los ganglios de la base, un síndrome radiológico aislado, un paciente con diagnóstico de NO y EMAD y una rombencefalitis. Afectado el SN periférico en 3/20: Guillain-Barré. Antecedentes de interés en 9/20 pacientes (2 con antecedentes familiares autoinmunes; 2 con encefalitis por HSV-1 un mes previo; uno con gingivoestomatitis por HSV-1 en el mes previo; resto con antecedentes de infecciones y/o vacunaciones recientes. Los signos/síntomas de presentación más recurrentes fueron: paresia motora (11/20), cefalea (7/20) y ataxia (6/20). El líquido cefalorraquídeo no mostró alteraciones a nivel microbiológico, aunque sí leve leucocitosis (media de 31 leucocitos/ $\mu$ L). Se obtuvieron anticuerpos diagnósticos en las encefalitis antiNMDA+ y en uno de los pacientes con NO (antiMOG+). Se administró aciclovir inicialmente a 4 pacientes. Como primera opción se utilizaron los corticoides en 10 pacientes. Además, se pautaron inmunoglobulinas en 7 y plasmaféresis en 3. El 50% presentan actualmente secuelas: 3 EM, 1 tetraparesia

flácida con insuficiencia respiratoria, 2 NO de repetición, 2 alteración en la movilización de extremidades superiores, 1 síndrome biopericardial y 1 afectación grave cognitivo-motora-neurosensorial con epilepsia farmacorresistente

**Conclusiones.** A pesar de que las patologías inmunomediadas del SN son poco frecuentes, se debe pensar en ellas con rapidez ante pacientes con clínica neurológica dada la variabilidad en presentación y alto riesgo de secuelas.

**REVISIÓN SISTEMÁTICA DE NEUMONÍAS ATÍPICAS EN UNIDAD DE ESCOLARES DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL ENTRE LOS MESES DE MAYO-AGOSTO.** *Morales Moreno A, Benito Clap E, Aparicio Fernández de Gatta C, García Lorente M, Gallardo Higuera A, Sánchez Moreno S, Sanz Rueda L, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** Conocer la incidencia de las neumonías atípicas, su presentación y tratamiento.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en los pacientes en edades comprendidas entre 2 años y 6 meses y 14 años (no incluidos) diagnosticados de Neumonía en la Unidad de Escolares de la Planta de Pediatría del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, durante los meses comprendidos entre Mayo y Agosto del 2018. Quedando excluidos aquellos niños pertenecientes a las subespecialidades pediátricas de Hematooncología, Endocrinología, Digestivo, Neurología y otras especialidades como son Cirugía Pediátrica. Las variables analizadas fueron edad, sexo, duración del ingreso, clínica (comienzo, temperatura, presencia o no de tos, características auscultatorias), pruebas radiográficas, pruebas serológicas y tratamiento. Los datos fueron procesados mediante el programa estadístico IBM SPSS 23 Statistics.

**Resultado.** Con un total de 96 pacientes ingresados durante el periodo de tiempo descrito, se han obtenido 21 pacientes con el diagnóstico de neumonía, lo que hace un total de 22%. De ellos, 48% fueron niñas y 52% niños. La media de días de ingreso fue de 4 días, con un mínimo de 2 días y un máximo de 6 días. Dentro de los hallazgos clínicos, un 81% presentó dificultad respiratoria, un 71% fiebre, 5% febrícula, 52% taquipnea. Así mismo, se clasificaron en típicas 28% y atípicas 72% según resultados serológicos para Mycoplasma, Chlamydia y otros (Coxiella, Legionella...).

**Conclusiones.** Se han registrado un total de 21 casos de Neumonías en periodo estival, con 15 casos positivos para microorganismos causantes de infecciones atípicas. Se observa un aumento de la incidencia de estas infecciones, pero el periodo analizado no es lo suficientemente amplio como para llegar a conclusiones fiables, siendo necesario un estudio más amplio. La media de edad en la cual se concentran más casos son los 6 años. El diagnóstico de neumonía es clínico, se sospecha con la triada fiebre, taquipnea y dificultad respiratoria presente en el 40% de los pacientes.

**SÍNDROME DE NEFROPATÍA TUBULOINTERSTICIAL ASOCIADO A UVEÍTIS, A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *Morante Martínez D, Santamaría Sanz P, De la Mata Franco G, Arteta Sáenz E, Corpa Alcalde A, Pérez Salas S, Cuervas-Mons Tejedor M, Bolea Muguruza G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El síndrome de nefropatía túbulo-intersticial asociada a uveítis (TINU) se define como la combinación de daño renal en forma de nefritis túbulo-intersticial aguda (NTIA) combinada con uveítis

recurrente anterior, pudiendo presentar síntomas generales (fiebre) y alteraciones analíticas como anemia o elevación de VSG. Es más frecuente en mujeres (9:1) y adolescentes, desconociéndose su etiología. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, descartadas otras entidades, pudiendo complementarse con biopsia. Presentamos dos casos habidos en nuestro hospital en los últimos diez años.

**Casos clínicos. Caso 1:** Adolescente de 11 años con uveítis anterior aguda bilateral, asociando previamente astenia y pérdida de peso. Presenta deterioro de la función renal con Creatinina plasmática (CrP) 1,4 mg/dl y GFRE-Talla 63 ml/min 1,73 m<sup>2</sup>. Ingresó para ampliación de estudio descartándose en el mismo otras etiologías. Se inicia ante sospecha de TINU corticoterapia sin biopsia previa. En controles posteriores se observa mejoría de la función renal. Sin embargo, por uveítis recurrente se inicia tratamiento inmunosupresor a los dos años del diagnóstico. Actualmente asintomática, con función renal normal y sin tratamiento. **Caso 2.** Adolescente de 12 años con uveítis recurrente y deterioro de la función renal progresivo (CrP 1,23 mg/dl, GFRE-Talla 55 ml/min 1,73 m<sup>2</sup>). Asocia sedimento alterado e hipertensión arterial. Presenta biopsia renal compatible con NTIA y estudio que descarta otras probables entidades. Inicia por sospecha de TINU corticoterapia, mejorando clínica oftalmológica y función renal aunque sin normalizarse (CrP 0,98 mg/dl, GFRE-Talla 69 ml/min 1,73 m<sup>2</sup>). Actualmente en seguimiento multidisciplinar, manteniéndose tratamiento corticoterápico y vigilancia clínico-analítica.

**Conclusiones.** El TINU es una entidad infrecuente probablemente infradiagnosticada, siendo el diagnóstico dificultoso por la falta de correlación clínica temporal. La instauración de una terapia adecuada de manera temprana presenta buenos resultados tanto en pronóstico visual como en recuperación de la función renal. Es de elección la corticoterapia sistémica, quedando los inmunosupresores relegados a casos de refractariedad o recurrencia.

**SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.** *Bernués López E, Aguerrevere Pastora M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Morante Martínez D, Esteban Sanz R, Ponce Salas B, Bolea Muguruza G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Revisar y describir los casos de síndrome hemofagocítico (SH) diagnosticados en un hospital terciario en los últimos 10 años así como comparar dichos datos con lo descrito en la literatura.

**Material y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados de síndrome hemofagocítico en el Hospital Universitario de Burgos entre septiembre de 2008 y septiembre de 2018. Los datos analizados son: datos epidemiológicos, características clínicas, pruebas complementarias, tratamiento y supervivencia.

**Resultados.** Se registró un total de cinco casos con un ratio varón:mujer de 4:1. La media de edad al diagnóstico fue de 3,5 años. Uno de los casos correspondió a un SH primario familiar con mutación del gen UNC13D y los cuatro restantes a SH secundarios (dos en contexto de infección, uno como debut de artritis idiopática juvenil y uno de causa no filiada). Todos los casos cumplieron criterios de SH según el protocolo HLH-04. Todos presentaron fiebre de entre 5 y 12 días, hepatoesplenomegalia e hiperferritinemia. 4 de los 5 casos debutaron con hipertrigliceridemia, bicitopenia (anemia y plaquetopenia) e hipofibrinogenemia. En ningún caso se hallaron fenómenos de hemofagocitosis en el estudio de médula. El estudio de líquido cefalorraquídeo mostró pleiocitosis e hiperproteíorraquia en todos los casos. Se inició tratamiento quimioterápico según protocolo HLH-04 en cuatro de los casos, retirándose en uno de ellos ante la identificación de leishmania mediante PCR en médula ósea a los 3 días. El resto

continúo tratamiento una media de 3 meses (sin incluir al paciente con SH primario que continúa actualmente en tratamiento). Actualmente todos los casos secundarios están vivos y se encuentran en remisión de su enfermedad. El paciente con SHF se encuentra en búsqueda de donante compatible para trasplante.

**Conclusiones.** El SH es un cuadro infrecuente en pediatría, sin embargo se trata de una entidad potencialmente mortal. Por ello la sospecha clínica es fundamental para realizar el diagnóstico e iniciar el tratamiento de manera precoz. En las formas secundarias se debe realizar un tratamiento etiológico reservando el tratamiento quimioterápico para los casos graves y las formas primarias.

Viernes 23 de noviembre - Aula de Grados, Planta primera

*Moderadores:* Pedro Gómez de Quero y  
Ángel Martín Ruano

**¿CÓMO SE MANEJA LA BRONQUIOLITIS EN LOS HOSPITALES ASTURIANOS?** *Quesada Colloto P, González López C, Los Arcos Solas M, González García J, Arroyo Hernández M, Díaz Zabala M, Fernández Miaja M, Mayordomo Colunga J. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Las guías de mayor prestigio desaconsejan el uso de medicación y la realización rutinaria de radiografía de tórax en la bronquiolitis aguda. El objetivo de este estudio ha sido analizar el manejo de esta patología en la práctica clínica habitual en 7 hospitales asturianos.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo en el que se recogen datos de los niños y niñas que han consultado en 7 hospitales de Asturias durante la epidemia 2016-2017, tanto en urgencias como hospitalizados. Los datos fueron extraídos de las historias clínicas a partir de los datos de codificación disponibles en sistema de salud asturiano, registrándose los tratamientos recibidos y la realización de radiografía de tórax. Esta se consideró justificada en caso de auscultación patológica focal, cuadros graves, necesidad de descartar otras causas de dificultad respiratoria en función de la exploración o historia clínica o si los reactantes de fase aguda estaban elevados (en caso de que se dispusiera de ellos).

**Resultados.** Se recogieron datos de 636 casos de bronquiolitis. La edad mediana fue de 5,6 meses (RIQ 2,9-8,4). Se analizaron los datos en base a la necesidad o no de hospitalización. De los pacientes hospitalizados, casi un 70% fueron bronquiolitis moderadas o graves. En el 80% de los casos se recogió un exudado faríngeo de virus, siendo positivo para Virus Respiratorio Sincitial en más de un tercio; y negativo en el 25%. Se realizó radiografía de tórax en el 35% de los casos, considerándose justificada en el 43% de ellos. En cuanto al uso de fármacos, se administró salbutamol inhalado o nebulizado a casi el 40% de los pacientes; el resto de los fármacos analizados se administraron a menos del 10% de los casos, a excepción de corticoides orales (11%), adrenalina nebulizada (15%) y antibióticos (22%). En cuanto a los pacientes no hospitalizados, el 92% fueron bronquiolitis leves y no se realizó exudado de virus en más del 90% de los casos. Solo se realizó radiografía de tórax a un 5%. Se administró salbutamol casi al 60% de los casos, corticoides orales al 15% y el resto de medicaciones fueron empleadas en menos de un 10%.

**Conclusiones.** En base a los datos analizados, existe margen de mejora en Asturias de cara a reducir la utilización de fármacos sin evidencia de efectividad y la realización de radiografías de tórax en niños con bronquiolitis.

**¿ES ÚTIL Y EFICAZ IMPARTIR LA ENSEÑANZA DE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR EN LOS COLEGIOS?** *Martín Lillo V<sup>1</sup>, Gómez de Quero Masía P<sup>2</sup>, Mosquera Froufe M<sup>2</sup>, Martín Esquilas M<sup>2</sup>, Sánchez-Villares Lorenzo C<sup>3</sup>, Muñoyerro Sesmero M<sup>2</sup>, Fernández Carrión F<sup>2</sup>, Fernández de Miguel S<sup>2</sup>. <sup>1</sup>SÚMMA 112 Madrid. <sup>2</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>3</sup>Centro de Salud de Ciudad Rodrigo (Salamanca).*

**Objetivos.** El objetivo principal de este estudio es determinar si es factible y útil la enseñanza de Reanimación Cardiopulmonar (RCP) básica pediátrica en escolares de 12 a 16 años. Como objetivos secundarios se encuentran valorar el grado de aprendizaje por grupos etarios y analizar las maniobras que resultan más complejas de aprender por los escolares.

**Material y métodos.** Se llevó a cabo un estudio prospectivo, descriptivo y observacional en una población de los cursos 6º de primaria, 2º, 3º y 4º de ESO de centros educativos de la provincia de Salamanca. Se realizaron talleres de 4 horas con formación teórico-práctica y evaluación previa a la formación, tras la formación teórica y tras la formación práctica. La evaluación teórica se realizó mediante un test de 10 preguntas y la práctica mediante la valoración por instructores de RCP de las siguientes maniobras: aviso a Emergencias, comprobación de inconsciencia, apertura de vía aérea, ventilación, compresiones, desobstrucción de vía aérea y posición lateral de seguridad. Los resultados se incluyeron en una base de datos que fue analizada mediante IBM SPSS Statistics versión 24.

**Resultados.** Se realizó formación en RCP a 289 escolares: de 6º de primaria 75 (26%), de 2º ESO 71 (24,6%), de 3º ESO 78 (27%) y de 4º ESO 65 (22,5%). En el test previo se obtuvo una media de  $6,34 \pm 1,37$  y tras la formación  $9,46 \pm 0,81$ , siendo 3º ESO quien obtuvo mejor nota de forma estadísticamente significativa. Tras la formación teórica y demostración práctica el manejo de la vía aérea era la maniobra que resultaba más difícil. El porcentaje de éxito por ítem era: el 71% apertura de vía aérea, el 83% ventilación, 86% compresión, 91% Heimlich, 95% relación compresión-ventilación, 96% nivel de conciencia y el 99% llamada a Emergencias. Tras la práctica individualizada por grupos entre el 99-100% consiguieron los objetivos de los distintos ítems, siendo 3º ESO de nuevo el mejor grupo.

**Conclusiones.** La formación en RCP en los colegios es algo que reviste poca dificultad, es sencillo en cuanto a medios y tiempo empleado. Casi el 100% de los alumnos es capaz de realizar una RCP pediátrica completa y útil. Los alumnos que demuestran mejores resultados son los de 3º ESO, aunque las habilidades son notables ya en 6º de Primaria. Se deben realizar los esfuerzos necesarios por parte de Educación para incluir estos talleres de RCP en el curso escolar como ya existe en otras comunidades autónomas.

**ACCIDENTES PEDIÁTRICOS POR INMERSIÓN EN ASTURIAS.** *Nonide Mayo L, Carreras Ugarte L, Oreña Ansorena V, Vivanco Allende A, Mayordomo Colunga J, Rey Galán C, Concha Torre A. UCI Pediatría. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El ahogamiento supone la segunda causa de muerte accidental en pacientes pediátricos en España y en el conjunto de Europa. En España, la mortalidad promedio es 1,5-1,6/100.000 hab/año.

**Objetivo.** Revisión de los accidentes por inmersión que precisaron ingreso en la Unidad Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP): características clínicas, complicaciones, mortalidad y pronóstico neurológico a largo plazo.

**Metodología.** Estudio retrospectivo. Revisión de las historias de pacientes con diagnóstico de accidente por inmersión que precisaron

ingreso en la UCIP del Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) desde su creación en 1995 (23 años).

**Resultados.** 20 pacientes (70% varones) con edad mediana de 4 años. 4 pacientes tenían antecedentes neurológicos (2 retraso psicomotor, 2 epilepsia) y uno broncoespasmo. Un 30% de los accidentes ocurrió en el mar y otro 30% en piscinas. Dos tercios sucedieron en periodo estival. 6 casos fueron rescatados en situación de parada cardiorrespiratoria (PCR) precisando reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada, en otros 5 casos al rescate se iniciaron maniobras de RCP básica por personal no sanitario. No se ha podido valorar el tiempo de inmersión. A su llegada a UCIP, dos pacientes presentaban Glasgow < 8, once pacientes Glasgow > 12, en los 6 restantes no fue valorable por sedación. Durante el ingreso, 18/20 pacientes presentaron complicaciones respiratorias (SDRA, neumonía...), 8/20 hemodinámicas (inotrópicos...), 12/20 metabólico-renales y 5/20 neurológicas. A nivel respiratorio, 30% precisó oxigenoterapia, 15% ventilación no invasiva y 40% ventilación invasiva. 6 pacientes necesitaron soporte inotrópico. La mediana de estancia en UCIP fue 2 días (media 9,2 días). 3 pacientes (15%) fueron *exitus* por encefalopatía hipóxico-isquémica, siendo 2 de ellos candidatos a donación y aceptando la familia en un caso. De los 17 supervivientes, 16 presentaron un estado neurológico normal o similar al anterior del episodio y solamente un paciente presentó incapacidad moderada-grave.

**Conclusiones.** Aunque los accidentes por inmersión son causa poco frecuente de ingreso en UCIP en nuestra comunidad (< 1 caso/año), conllevan una alta mortalidad y complicaciones. Entre los supervivientes, la mayoría no presentó secuelas neurológicas a largo plazo.

**ADECUACIÓN DEL ESFUERZO TERAPEÚTICO EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS.** *Ibáñez Llorente R, Elizondo Alzola A, Aguerrevere Machado M, Gómez Sánchez E, García González M, Conejo Moreno D, Hortiguëla Saeta MM, Gabaldón Pastor D. Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción y objetivo.** La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) es la retirada o no instauración de una medida de soporte vital o de cualquier otra intervención que, dado el mal pronóstico del niño en términos de cantidad y calidad de vida futuras, constituye, a juicio de los profesionales sanitarios implicados, algo fútil, que solo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría. El objetivo de nuestro trabajo es describir los casos en los que se realizó la AET en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes en los que se implementaron medidas de AET durante su ingreso en la UCIP del Hospital Universitario de Burgos en el año 2018.

**Resultados.** Se recogió un total de 3 casos con un ratio varón:mujer de 1:2. La edad media fue de 1,9 años [1,05-3,16]. Los 4 pacientes estaban diagnosticados de patología neurodegenerativa y el motivo de ingreso en UCIP en los todos los casos fue por insuficiencia respiratoria aguda grave. La media de tiempo hasta el planteamiento de la AET fue de 8 horas. En 1 paciente, la AET se había abordado en consulta externa. Todos se clasificaron dentro del grupo III de esfuerzo terapéutico. Ninguno de los casos tuvo que ser remitido al Comité de Ética Asistencial. En 1 de los casos se contactó con la Organización Nacional de Trasplantes pero no fue candidato para donación de órganos. En los 3 pacientes se realizó la AET en UCIP. En 2 pacientes se retiró todo el tratamiento de soporte vital y en 1 se mantuvieron todas las medidas instauradas (no era dependiente de VMI). En 1 paciente se pautó escopolamina y en todos se mantuvo la sedoanalgesia y los cuidados de enfermería. En los 3 casos se retiró la monitorización visible y se ofrecieron medidas

espirituales. En todos el fallecimiento tuvo lugar acompañado de los padres y se personalizó el ambiente. El rango de tiempo desde el inicio de las medidas de adecuación hasta la defunción osciló entre 0.16h-27h.

**Conclusiones.** Los pacientes crónicos pueden fallecer en una Unidad de Cuidados Intensivos cuyo ambiente hemos intentado ajustar a su situación de enfermo crónico complejo en fase final, humanizando los cuidados y adaptándonos a las necesidades de cada familia.

**ATENCIÓN INICIAL AL PACIENTE INESTABLE EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** *Portal Buenaga M, De Lamo González E, Cuesta González R, Peñalba Citores A, Leonardo Cabello MT, Manjón Herrero A, Álvarez Álvarez C, Guerra Díez JL. Unidad de Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La incidencia de pacientes nivel 1 de triaje (emergente) en las unidades de urgencias de pediatría es muy variable según el nivel de atención establecido, primaria/hospitalaria y la población de referencia.

**Objetivo.** Analizar la incidencia de episodios urgentes con Nivel 1 en una unidad de urgencias de pediatría de un hospital terciario. Establecer el motivo de atención, diagnóstico y evolución posterior.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de episodios urgentes valorados en la unidad de urgencias pediátricas entre el 1 de enero de 2016 y 31 de mayo de 2018. Clasificados por edad y sexo, analizado el motivo de estabilización mediante programa e triaje informatizado, tiempo medio de estabilización, diagnóstico y tipo de alta.

**Resultados.** Analizados 95449 episodios urgentes, seleccionados 41 episodios clasificados como nivel 1, tasa de valoración: 4,30 episodios nivel 1 por cada 10.000 episodios urgentes. El 61% fueron niños, 39% niñas Edad media de 4,92 (DE: 4,89), mediana 3 años. Fueron valorados el 41,5% en jornada de 8 am a 15 pm. Los motivos de consulta por orden de frecuencia fueron: convulsión activa (43,9%), Parada cardio-respiratoria (14,6%), alteración del nivel de conciencia (9,8%) y traumatismo grave (9,8%), otros (21,9%). Solo 9 pacientes presentaban antecedentes personales afectos de enfermedad crónica. Tiempo medio de estabilización 99,79 DE: 96,77, mediana de 70 minutos. El diagnóstico de los episodios por orden de frecuencia fueron la convulsión febril, crisis convulsiva no febril, insuficiencia respiratoria y traumatismo severo. El 43,9% fueron destinados a la UCI Pediátrica, y 8 de los pacientes fueron dados de alta a domicilio.

**Conclusiones.** Los episodios urgentes inestables considerados nivel 1 constituyen un bajo porcentaje de la demanda asistencial en las unidades de urgencias hospitalarias, lo que nos obliga a establecer mecanismos adecuados de identificación y protocolos de atención. Es necesario conocer la epidemiología de estos episodios para fomentar el entrenamiento en entornos seguros y disminuir el estrés generado durante su asistencia. La convulsión continua siendo en pediatría la causa más frecuente de nivel 1 y la mayoría de los pacientes estaban previamente sanos.

**COORDINACIÓN DE ACTIVIDAD CLÍNICA PEDIÁTRICA ENTRE SUBESPECIALIDADES Y URGENCIAS DE PEDIATRÍA MEDIANTE EL HOSPITAL DE DÍA PEDIÁTRICO.** *Marlasca San Martín P, Gómez Arce A, López Fernández C, Docio Pérez P, Buendía de Guezala A, Cuesta González R, Cabero Pérez MJ, Guerra Díez JL. Servicio de Pediatría, Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El Hospital de día Pediátrico es un lugar donde se realizan gran diversidad de procedimientos menores y tratamientos

especializados de forma ambulatoria. En nuestro hospital se sitúa junto a la Unidad de Urgencias y precisa la coordinación con muchas especialidades, con el fin de garantizar un medio seguro con una vigilancia clínica estrecha durante y después del procedimiento, evitando posibles eventos adversos.

**Objetivo.** Describir la actividad clínica realizada en el Hospital de día Pediátrico. Analizar las características de los episodios atendidos, el motivo y las incidencias.

**Metodología.** Realizado un estudio retrospectivo-descriptivo. Se analizan los episodios de ingreso en el Hospital de día Pediátrico desde el 01/01/2017 hasta el 31/12/2017. Clasificación por edad, sexo, motivo de asistencia, tiempo de estancia y reacciones adversas.

**Resultados.** Analizados 128 episodios, correspondientes con 43 pacientes, de los cuales 22 acudieron en más de una ocasión. Edad media de los episodios generados por paciente de 8,45 años, siendo el 68% varones y el 57% mayores de 10 años. En cuanto a antecedentes más frecuentes, 7 pacientes tenían alergia al huevo, 6 pacientes enfermedad inflamatoria intestinal y 6 asma moderado-persistente. Respecto a la procedencia, el 26,6% de los episodios procedían de Neumología, el 25,8% de Digestivo, el 13,3% de Reumatología y el 12,5% de Atención primaria. La indicación más frecuente fue la administración de Infliximab (24,2%), seguida de la vacunación (21,1%), la administración de Omalizumab (15,6%) y Canakinumab (11,7%). Destacar que uno de los pacientes fue atendido en 15 ocasiones para la administración de tratamiento biológico. Los procedimientos por orden de frecuencia fueron las punciones venosa, subcutánea e intramuscular. En el 85% de los episodios se recogieron las constantes antes y después del procedimiento. Se constataron incidencias en 8 episodios, destacando las reacciones cutáneas, con resolución tras tratamiento adecuado. La media de tiempo de estancia fue de 4 h.

**Conclusiones.** El Hospital de día pediátrico es un recurso muy eficiente en nuestro hospital. El situarse junto a la Unidad de Urgencias, le otorga fácil accesibilidad desde cualquier especialidad, por lo que permite la realización de numerosos procedimientos, disminuyendo el tiempo de estancia hospitalaria e ingresos innecesarios.

**DESCRIPCIÓN ESTADÍSTICA DE LOS PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UNA UNIDAD DE LACTANTES DE UN HOSPITAL TERCIARIO.** Aparicio Fernández de Gatta C, Aparicio Ríos P, García Lorente M, Benito Clap E, Morales Moreno A, Arroyo Ruiz R, Criado Muriel C, González MM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Objetivos.** La asistencia médica hospitalaria a la población pediátrica supone un gran consumo de recursos, constituyendo un porcentaje importante del gasto sanitario. Los motivos de ingreso son diversos, por ello se plantea determinar los rasgos epidemiológicos de los pacientes que ingresan en una unidad de lactantes, así como las patologías más prevalentes y sus características.

**Material y métodos.** Estudio de tipo observacional, descriptivo y retrospectivo, de los pacientes menores de dos años y medio ingresados en la Unidad de Lactantes de la Planta de Pediatría del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, entre los meses de mayo y agosto del 2018. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, duración del ingreso hospitalario, diagnóstico, área específica, y pruebas microbiológicas (urocultivo, coprocultivo y exudado nasal, entre otros). Los datos se procesaron mediante el programa IBM SPSS 22 Statistics.

**Resultados.** Fueron 109 los pacientes ingresados durante el periodo de tiempo descrito. De ellos el 59,6% fueron niños. El rango de edad

fue de entre 1 y 30 meses de edad, con una media de 11,89 meses y una desviación típica de 8,78. La media de días de ingreso fue de 5,4 días con una desviación estándar de 4,4 y un mínimo y un máximo de 1 y 26 días, respectivamente. Las patologías predominantes clasificadas por áreas específicas fueron en orden decreciente de frecuencia: Neumología (54,1%), Nefrología (14,7%), Infectología y Digestivo (8,3% cada una). De forma desglosada destacan: crisis asmáticas (22%), bronquiolitis (20,2%), pielonefritis aguda (11,9%), neumonía (6,4%) y gastroenteritis aguda (5,5%). Dentro del grupo de pacientes con bronquiolitis: el 72,7% tuvieron virus respiratorios negativos y un 9,1% VRS positivo, y un 4,5% Rhinovirus positivo. De los pacientes nefrourológicos, el 88,2% fueron pielonefritis aguda y el 11,8% restante fueron ITU baja, dentro de los urocultivos de estos pacientes, el 53% fueron positivos para *E. coli*, de los cuales el 77,8% fueron sensibles a cefuroxima y/o gentamicina. En Digestivo, el 66,6% de los pacientes fueron diagnosticados de gastroenteritis aguda (el 50% de sus coprocultivos fueron negativos, el 33,3% fueron Rotavirus positivo, y en el 16,7% restante se aisló *Salmonella*).

**Conclusiones.** La mayor parte de los ingresos en esta franja de edad se producen por patología respiratoria (pese a no ser época epidémica), seguida de nefrourológica. Siendo el motivo de ingreso más frecuente las crisis asmáticas, seguida por la bronquiolitis (destacando dos pacientes con VRS positivo), y las pielonefritis agudas, la mayoría de ellas por el microorganismo *E. coli*.

**ESTADO VACUNAL DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL CENTRO DE SALUD "JARDINILLOS".** González García C, Plana Nicolás C, Martín Armentia S, Doval Alcalde I, Moro Tapia E, Pérez García I, Alberola López S, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** La vacunación constituye uno de los grandes avances médicos de mayor éxito en la historia de la humanidad. En España, la vacunación constituye un derecho básico gratuito para las familias. Cualquier actuación en Salud Pública requiere de una medición y evaluación; del método empleado, de las actividades desarrolladas y de los resultados obtenidos. Entendemos oportuno conocer nuestro entorno mediante un estudio, sobre las características de las vacunaciones de nuestros pacientes pediátricos, que nos sirva para comparar con otras regiones o países. En este aspecto concreto la labor del personal de enfermería es básica para el registro, control y gestión de la vacunación.

**Objetivos.** Analizar las características de la administración y cobertura del calendario vacunal financiado y no financiado, en nuestra Área de Salud, en pacientes pediátricos menores de 3 años.

**Metodología.** La estudiante de enfermería recogió información de 356 pacientes pediátricos nacidos entre el 1 de enero de 2015 y el 31 de diciembre de 2017, en el Área de Salud de Jardinillos, a través de sus historias clínicas y de la aplicación MEDORA, para su mecanización y posterior análisis e interpretación.

**Resultados.** Los datos reflejan un cumplimiento del calendario vacunal financiado que casi alcanza 100% en nuestra Área de Salud. Un 52,5% de la población pediátrica objeto de nuestro estudio está inmunizada frente a las vacunas no financiadas, Meningococo B y Rotavirus. Se ha encontrado una asociación para estas vacunas no financiadas con los estudios del padre y el número de hermanos para el meningococo B y estudios de la madre para el Rotavirus.

**Conclusiones.** En nuestro medio, la cobertura vacunal para las vacunas financiadas es excelente. La inmunización respecto a las vacunas no financiadas, depende de variables como número de hermanos y nivel educativo de los progenitores.



**EVALUACIÓN DE LA SATISFACCIÓN DE FAMILIARES EN PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN. UNIDAD DE LACTANTES Y ESCOLARES.** *Sánchez Moreno S, Sanz Rueda L, García Lorente M, Gallardo Higuera A, Criado Muriel C, González González M, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Unidad de Lactantes y escolares. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivo.** La calidad en los servicios de salud es un tema ampliamente tratado en la literatura. El objetivo del estudio es evaluar el grado de satisfacción y las experiencias de los pacientes y sus familias ingresados en planta de pediatría y así identificar posibles áreas de mejora.

**Material y métodos.** Estudio observacional, con lectura retrospectiva de encuestas entregadas a todos los pacientes ingresados en Planta de Pediatría a cargo de la Unidad de lactantes y escolares desde Abril de 2017 hasta Septiembre de 2018. Dichas encuestas contienen 5 ítems que evalúan mediante respuesta simple la relación con el personal sanitario no médico, la relación con el personal médico, las instalaciones, los materiales y la limpieza. Las respuestas son analizadas en forma de porcentaje y mediante la división en dos grupos: Las respuestas "Muy bueno" y "Bueno" son consideradas como Alto grado de satisfacción (AGS) y las respuestas "Regular", "Malo" y "Muy malo" como Bajo grado de satisfacción (BGS). Análisis de los datos mediante el programa SPSS 21 Statistics.

**Resultados.** Un total de 186 encuestas. El 66% son lactantes, siendo el 35,5% menores de 1 año. La media de días de ingreso es de 5,55 días  $\pm$  3,46. En cuanto a la relación con el personal sanitario no médico se obtienen un 92% de respuestas en AGS siendo "Muy buena" el 55% de ellas. La relación con el personal sanitario médico obtiene un 98,9% de respuestas en AGS siendo "Muy buena" en 79% de las mismas. Las instalaciones obtienen un 60,3% de respuestas en BGS siendo "Regular" el 45,7% y "Malo" el 10,8%. Los materiales también obtiene la mayoría de respuestas, el 54%, en el grupo de BGS siendo en su mayoría "Regular", 43%. En cuanto a la limpieza se obtiene un 75% de respuestas en AGS siendo "Buena" en un 51%. El 41% de los encuestados dejó algún comentario o sugerencia.

**Conclusión.** El personal sanitario tiende a centrarse en la parte científico-técnica de la asistencia, olvidando en ocasiones la satisfacción del usuario. En nuestros resultados el grado de satisfacción en cuanto a personal sanitario es positivo aunque existen posibilidades de mejora reflejados en algunos comentarios como el ruido o la información. La mayor parte de las respuestas negativas se acumulan en la evaluación de los materiales e instalaciones.

**IMPACTO DE UN TEST DIAGNÓSTICO RÁPIDO EN ATENCIÓN PRIMARIA.** *Lozano Rincón L<sup>1</sup>, González Martín L<sup>2</sup>, Ais Conde MJ<sup>2</sup>, Real Puerta A<sup>2</sup>, De Santos Reques N<sup>2</sup>, Monedero Muñoz C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Hospital General de Segovia. <sup>2</sup>Centro Salud La Albuera, Segovia.*

**Objetivos.** En 2018 se instauró el uso de un test de diagnóstico rápido (TDR) de SGA en Atención Primaria (AP) de nuestro Área de Salud. Nuestro estudio tiene como objetivo principal analizar el impacto de esta práctica sobre la prescripción de antibióticos en las faringoamigdalitis agudas (FAA).

**Material y métodos.** Estudio prospectivo observacional que incluye pacientes menores de 14 años de edad que consultan entre el 1/1/2018 y el 30/06/2018 en un centro de Atención Primaria por síntomas compatibles con FAA y en los que se realiza un TDR. Se diseñó un cuestionario de recogida de datos se recopiló la edad, la clínica que presentaban, la intencionalidad pre test de prescripción de antibiótico, y frotis, el resultado del test y el tratamiento prescrito. Los datos se analizaron con el paquete estadístico STATA versión 13.0 (StataCorp, Tx).

**Resultados** Se reclutaron 141 pacientes, se excluyeron 53 al no poder recuperar todos los datos. La muestra final fue de 88 pacientes. 67 tuvieron test negativos (76,1%). La mediana de edad fue 7,16 años [rango 12,4]. El mayor porcentaje de positivos se produjo en los niños de 4 años. Los síntomas más frecuentes fueron la fiebre (81%) y la presencia de exudado amigdalario (90%). De los pacientes con TDR positivo, 12 (57%) tenían solo 2 criterios positivos, y 8 (38%) tenían 3 o 4 positivos. En 32 casos (51,6%) se hubiera pautado un antibiótico basándose en los hallazgos físicos, obteniéndose un resultado positivo solo en 12 (19,3%). La prescripción de antibiótico se realizó en 18 casos (29%), 6 del ellos (6,8%) con un resultado de TDR negativo. En 54 casos (57%) el resultado del test cambió la actitud respecto a la prescripción de antibióticos. Se observó una reducción en la prescripción de antibióticos del 22,6% ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones.** El diagnóstico de la faringoamigdalitis en base a criterios clínicos tiene una baja sensibilidad y predispone a la sobreutilización de antibióticos. El impacto del TDR sobre la prescripción antibiótica es importante suponiendo un ahorro real y una menor exposición de los pacientes a tratamiento no necesarios.

**PROYECTO ÍCARO-ALCOHOL. INTERVENCIÓN EN URGENCIAS EN MENORES POR CONSUMO DE ALCOHOL.** *Urbano Martín M, Campo Fernández MN, Granda Gil E, Antoñón Rodríguez M, Librán Peña A, de Ponga López P, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Dar a conocer una herramienta preventiva para reducir el consumo de alcohol en menores de 18 años que son atendidos por este motivo en los servicios de Urgencias y Emergencias Sanitarias de Castilla y León.

**Material y métodos.** Revisión de la metodología del proyecto Ícaro-Alcohol, puesto en marcha inicialmente en Valladolid.

**Resultados.** Se realiza una intervención breve con enfoque motivacional en todos los menores de edad que acuden a Urgencias por un motivo relacionado con el consumo de alcohol. Se solicita el consentimiento informado del afectado o de su familia para derivarle al servicio de referencia de prevención. Todo paciente pediátrico (< 14 años) que presenta consumo abusivo de alcohol, en aplicación de la Ley del Menor, debe ser considerado como una posible situación de desprotección, por lo que todos los casos serán derivados al recurso de prevención para su valoración, independientemente de que no firmen el consentimiento informado. Al alta a todos los pacientes se les entrega una hoja informativa sobre el consumo de alcohol y los riesgos que entraña. Una vez en el recurso de prevención, según la situación de cada paciente se deriva a un determinado programa preventivo.

**Conclusiones.** El inicio del consumo de alcohol se realiza cada vez a edades menores. El cerebro de los menores es más vulnerable y en ellos son más frecuentes los efectos secundarios derivados del consumo de alcohol. La visita a Urgencias es una situación de especial vulnerabilidad por lo que es un momento imprescindible para captar a estos pacientes y poder actuar de forma preventiva sobre el consumo de alcohol.

**REVISIÓN DE CASOS: EPIDEMIA DE BRONQUIOLITIS EN HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA DURANTE ÉPOCA 2017-2018 Y COMPARACIÓN CON REVISIONES DE AÑOS PREVIOS.** *Martínez Pereira A, García Salamanca YA, Criado Muriel C, González González M, Romero García C, Manuel Marco Sánchez JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.*

**Introducción.** La bronquiolitis, entidad diagnóstica establecida como "primer episodio agudo de sibilancias en un niño menor de 24 meses que presenta disnea espiratoria y que es precedido de cuadro catarral de vías altas" es la infección del tracto respiratorio inferior más frecuente en el lactante. Presenta una incidencia anual del 10% en los lactantes y es la principal causa de ingreso por infección respiratoria aguda de vías bajas en el niño menor de dos años, con una tasa de ingreso de entre el 2-5% que presenta incremento en los últimos años.

**Objetivos.** Se buscaba realizar una revisión de casos de bronquiolitis ingresados en nuestro hospital durante la época epidémica 2017-2018 así como una comparación con revisiones de años previos.

**Materiales y métodos.** Se planteó un estudio observacional y analítico retrospectivo con revisión de informes de alta desde octubre de 2017 hasta febrero de 2018 incluido, con creación de base de datos con Microsoft Excel 2010 y un posterior análisis estadístico con IBM SPSS versión 19. Tras ello se compararon los datos con revisiones de nuestro centro de años previos.

**Resultados.** 113 pacientes fueron ingresados en la época epidémica 2017-2018 con diagnóstico de bronquiolitis. Se objetivó en cuanto a la estadística descriptiva que se cumplía la tendencia de aumento de número de casos anuales con respecto a años previos con la excepción de la epidemia de 2016-2017. Se mantuvo el repunte epidemiológico estacional de diciembre, y hubo menor caída del número de ingresos en enero con respecto a años previos, manteniéndose la media de días de ingreso con respecto a otros años. El VRS continuó siendo la etiología más frecuente. En cuanto a la estadística analítica, se comprobó que la correlación menor edad- mayor número de días de ingreso era estadísticamente significativa.

Sábado 24 de noviembre - Aula 12, Planta primera

*Moderadores:* Ana Tapia y Víctor Álvarez

**CORRELACIÓN CLÍNICA, ENDOSCÓPICA E HISTOPATOLÓGICA DE LA PATOLOGÍA DIGESTIVA EN PEDIATRÍA.** *Megido A, Pumares M, Suárez S, Bousoño C. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

**Introducción.** La endoscopia digestiva (ED) es una técnica diagnóstica-terapéutica de uso extendido en edad pediátrica. Actualmente existe poca literatura que relacione clínica con diagnóstico endoscópico e histopatológico.

**Objetivo.** Conocer la relación entre la sospecha clínica basada en síntomas que precipitaron la ED con el diagnóstico endoscópico y finalmente el histopatológico.

**Materiales y métodos.** Estudio retrospectivo basado en la revisión de los informes digitalizados de las ED realizadas a pacientes pediátricos durante el año 2017 en el Hospital Universitario Central de Asturias. Variables recogidas: edad y sexo; síntomas que conllevaron a ED; sospecha diagnóstica preprueba; diagnóstico endoscópico, y anatomopatológico definitivo.

**Resultados.** Muestra de 108 pacientes (50,9% varones), con una mediana de edad en el intervalo de 11-16 años. A 86 pacientes se les practicó una ED, y a 22 de ellos 2 ED. Los síntomas más frecuentes que conllevaron una ED fueron: dolor abdominal (41%) y diarrea (15%) entre otros. Las sospechas diagnósticas más pronunciadas fueron: enfermedad celiaca (EC) (24%) seguida de gastritis (13%) y enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) (12%). La normalidad fue el hallazgo endoscópico más frecuente (38%), seguido de gastritis (25%). El diagnóstico histológico fue normal en el 27%, y el hallazgo pato-

lógico más frecuente fue el de EC (15%). En general, la correlación clínica-endoscópica fue del 42,6%, la clínico-histopatológica del 50,9% y la endoscópica-histopatológica 58,3%, hallándose mejor concordancia clínica-endoscópica en gastritis/ duodenitis (78,6%); clínico-histológico en el dolor abdominal orgánico (80%) y endoscópico-histológico en las enfermedades inflamatorias intestinales (71,4%), sin que ningún resultado alcance la significación estadística.

**Conclusiones.** Obtuvimos baja concordancia de la clínica con los diagnósticos endoscópicos e histológicos. A pesar de las limitaciones de nuestro estudio, este concuerda con lo publicado hasta el momento.

**ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO EN EPILEPSIA.** *Oreña VA, Megido A, Málaga I, Álvarez N, Blanco R. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Descripción clínico-evolutiva de los niños epilépticos de nuestra comunidad a los que se implantó un estimulador del nervio vago (VNS).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo a través de revisión de historias clínicas digitalizadas. Se recogieron variables epidemiológicas y clínicas.

**Resultados.** Tres pacientes fueron incluidos en nuestro estudio, un varón (p1) y dos mujeres (p2 y p3) El VNS se implantó en 2016 en el p1(13 años), en 2017 en el p2(10 años) y en 2013 en el p3(5 años). Patología de base: encefalopatía epiléptica (epilepsia frontal refractaria) en p1; epilepsia tipo punta onda continua durante el sueño (POCS) en paciente con PCI secundaria a encefalopatía hipoxico-isquemica y prematuridad (p2); epilepsia multifocal de causa indeterminada (p3). En todos los casos la indicación para implantar el VNS fue epilepsia farmacorresistente, todos estaban siendo tratados con 3 o más fármacos antiepilépticos a dosis plenas sin control de crisis y en todos se había ensayado dieta cetogénica sin resultado. En ninguno de los casos se produjeron complicaciones postquirúrgicas y todos toleraron bien el ajuste del VNS. Objetivamos una reducción significativa del número de crisis en el p1 (desaparición de las diurnas), además de una mejoría de la conducta y el estado de alerta. En el p2, pese a que la POCS persiste, se produjo una normalización de la conducta, expresividad verbal y de su estado de alerta. En el p3 no se produjeron cambios sustanciales.

**Comentarios:** Las indicaciones para implantar el VNS en nuestros pacientes fue epilepsia farmacorresistente. La respuesta al VNS fue parcial en cuanto al control de crisis. Sin embargo, todos experimentaron mejoría en el nivel de conducta y atención (muy llamativo en el p2). Debemos tener presente la opción del VNS como terapia coadyuvante en pacientes epilépticos.

**EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS EN PACIENTES INTERVENIDOS DE HIPOSPADIAS.** *Montero García J, González Herrero M, Galvañ Félix Y, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Muguerza Vellibre R, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivo.** Evaluar los resultados de los pacientes intervenidos de hipospadias según los aspectos funcionales, estéticos y psicosexuales.

**Materiales y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes intervenidos de hipospadias entre los años 1997 y 2009 en el Hospital Universitario de Burgos. Se les remitió una encuesta de 34 preguntas formada por los cuestionarios HOSE, PPPS y un estudio no estandarizado diseñado para conocer la afectación en el desarrollo psicosexual. Asimismo, se remitió el cuestionario PPPS modificado para ser contestado por los progenitores.

**Resultados.** Los cuestionarios fueron completados por 57 pacientes y sus progenitores. La edad media actual de nuestros pacientes es de 14,2 años, siendo la edad media de la primera intervención de 3,7 años. La puntuación media del cuestionario HOSE fue de 12,5 sobre un máximo de 14 puntos. El meato se localizó en el glande en el 86% de los pacientes y cerca del 70% de los mismos contestaron no presentar incurvación peneana. El 90% de los pacientes afirmó no presentar fístulas en el momento actual. El cuestionario PPPS tuvo una puntuación media por parte de los pacientes de 12,7 sobre 18 puntos, siendo la puntuación de los progenitores de 12,1 sobre 18. Tanto los pacientes como sus progenitores contestaron estar muy satisfechos o satisfechos en más del 50% de los casos a las preguntas realizadas. Respecto al cuestionario de Desarrollo Psicosexual, la puntuación media dada al resultado de la intervención fue de 8,05. La valoración dada a su apariencia general y a la apariencia de sus genitales fue de 7,68 y 7,41 respectivamente. El 88% de los pacientes contestaron no haber tenido problemas en su vida diaria secundarias a la intervención y el 93% de los mismos refirieron no haber tenido problemas en su vida sexual asociadas a la cirugía.

**Conclusiones.** Los resultados obtenidos en nuestro estudio fueron en general satisfactorios. Creemos que la realización de este tipo de cuestionarios es útil, ya que permite conocer la opinión de los pacientes, a fin de identificar y solucionar los aspectos considerados no satisfactorios por los pacientes.

**HIPOSPADIAS. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN NUESTRO MEDIO.** *Burgueño Rico R, Molina Vázquez ME, Sánchez Abuín A, Alonso Arroyo V, Gómez Beltrán ÓD, Carrillo Arroyo I, González García H. Unidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivo.** El hipospadias es una de las anomalías congénitas más frecuentes en pediatría (3/1.000 recién nacidos vivos lo que supone 1/250 recién nacidos varones). Por ello es importante conocer sus características (incidencia, patología asociada, manejo postnatal y tratamiento).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo descriptivo y analítico de la epidemiología y manejo de pacientes diagnosticados de hipospadias u operados en nuestro hospital entre los años 2015 y 2018 en nuestro centro.

**Resultados.** 113 pacientes entre 0 y 14 años fueron intervenidos de hipospadias. Por orden de frecuencia los hipospadias que encontramos fueron el balánico (31%), balanoprepucial (29%), peneanos (19,2%), prepucio hipospádico (10%), penoescrotal (3,5%) y escrotal (3,5%). Presentaron patología asociada un 6,2% de los casos y prueba de imagen previa a la cirugía un 12,4% (la ecografía fue la prueba más usada). Asimismo se estudió el tipo la edad e la cirugía y los días de ingreso en función del tipo de hipospadias. Por último se estudiaron aquellos pacientes que precisaron reintervenciones (siendo los principales motivos 2º tiempo de la técnica quirúrgica, fístula o estenosis).

**Comentarios.** El hipospadias es una de las patologías quirúrgicas más frecuentes del recién nacido y su presencia obliga a una exploración completa por aparatos prestando especial atención al resto del aparato urogenital. El tratamiento final del hipospadias es la corrección morfológica del pene a través de cirugía.

**IMPLEMENTACIÓN DE LA MANOMETRÍA ANORRECTAL EN EL SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BURGOS.** *Montero García J, Galvañ Félix Y, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Muguerza Vellibre R, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivo.** Contribuir al diagnóstico de la patología anorrectal del niño residente en la Comunidad de Castilla y León, previa indicación de su Pediatra o Cirujano Pediátrico.

**Material y métodos.** Se revisaron los estudios manométricos realizados en nuestro Servicio desde la implementación de la manometría anorrectal (MA) en el año 2013 hasta septiembre de 2018. El motivo principal del estudio fue el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung (EH). Se excluyeron los pacientes mayores de 4 años. Se valoró, fundamentalmente, la presencia o ausencia del reflejo rectoanal inhibidor (RIA). En los casos de poca colaboración del paciente, optamos por una sedación superficial para conseguir un estudio de mayor validez.

**Resultados.** Realizamos 48 MA, de las cuales 15 cumplieron criterios de inclusión (10 varones y 5 mujeres). El registro se realizó a una edad media de 30 meses (rango 3 – 47 meses). En todos los casos la indicación del estudio fue el estreñimiento. Se demostró presencia de RIA en 6 pacientes, ausencia de RIA en otros 6 casos y los estudios de 3 pacientes se consideraron no válidos. De los 6 pacientes con RIA negativo, la biopsia rectal confirmó aganglionismo en 3 casos y en 1 caso se informó como normal. Los otros 2 pacientes no disponen actualmente de biopsia rectal, uno está pendiente de realizarla y otro se perdió durante el seguimiento. La tasa de falsos negativos fue del 0%, con una sensibilidad del 100%. La tasa de falsos positivos fue del 14%, con una especificidad del 86%. La MA se realizó bajo sedación en el 60% de los casos (9 pacientes) y sin sedación en el 40% (6 pacientes). La tasa de estudios no válidos fue del 33% sin sedación, siendo menor (11%) con la sedación.

**Conclusiones.** La MA es una técnica con elevada sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de la EH. La sedación permite realizar la exploración en pacientes de menor edad no colaboradores con fiabilidad.

**ORQUIDOPEXIA: ANÁLISIS DE SUS CARACTERÍSTICAS A LO LARGO DE 15 AÑOS, EN NUESTRO CENTRO.** *Corral Hospital S, González García C, Serena Gómez G, Doval Alcalde I, Cabanillas Boto M, Martín Armentia S, Pérez García I, Andrés de Llano J. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La criptorquidia es la endocrinopatía y la malformación de los genitales externos masculinos más frecuente. Algunos autores la engloban en el síndrome de disgenesia testicular. La localización más frecuente es inguinal. El estudio incluye análisis hormonales y pruebas de imagen, siendo la ecografía la más utilizada. El tratamiento de elección es quirúrgico.

**Objetivo.** Evaluar las características de los niños que han sido sometidos a orquidopexia en nuestra provincia a lo largo de 15 años.

**Métodos.** Mediante la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD), se obtuvo el número de orquidopexias entre 2001 y 2015, ambos inclusive. Se realizó un análisis descriptivo con las siguientes variables: edad, días de ingreso, ámbito de residencia, año, tipo de ingreso, tipo de alta, tipo de hospital. Por último, mediante el modelo de regresión log-lineal de Joinpoint se evaluó la tendencia a lo largo de este tiempo.

**Resultados.** En total se realizaron 268 orquidopexias durante el periodo estudiado. La mayoría de los casos se registraron en el año 2013 y 2009, con un 13 y 12% respectivamente. El ingreso fue de carácter programado en el 91%. El procedimiento se realizó en un hospital de segundo nivel por el servicio de Urología en un 48%, derivando el 52% a hospitales de referencia para ser intervenidos por el servicio de Cirugía Infantil. La edad media para los niños operados por el servicio de urología fue:  $7,8 \pm 3$  años y para los niños operados por cirugía pediátrica en un hospital de referencia:  $4,6 \pm 3,4$  años ( $p < 0,01$ ).

La estancia media hospitalaria 1.95 días. El GRD más frecuente (93%) correspondió al 340 "procedimientos sobre testículo, proceso no maligno en < 18 años". Hasta el año 2013 el porcentaje anual de cambio fue ascendente (APC:8,8) para mostrar después una marcada pendiente decreciente (APC: - 48,6).

**Conclusión.** Esta cirugía ha disminuido considerablemente en los últimos años del periodo estudiado en nuestro medio. En la mayoría de los casos la intervención se realiza de manera programada, siendo una cirugía no complicada con una estancia hospitalaria corta. El servicio de Urología de nuestro centro ha realizado la mitad de los procedimientos, siendo derivados los niños de menor edad a hospitales de referencia donde han sido operados por el servicio de cirugía pediátrico.

**REVISIÓN DE TUMORES CEREBRALES INFANTILES, SITUACIÓN EN BURGOS.** *Arteta Sáenz E, Bernués López E, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Aguerrevere Machado M, Elizondo Alzola A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Describir los casos de tumores cerebrales en edad pediátrica en un hospital terciario en los últimos 18 años. Analizar las características de los mismos y compararlos con lo publicado en la literatura.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de tumores cerebrales con edades entre los 0 y los 14 años en el Hospital Universitario de Burgos del año 2000 al 2018. Se analizan los datos epidemiológicos, forma de presentación clínica, localización, histología del tumor, tratamiento y supervivencia.

**Resultados.** Se registran 23 casos siendo el 47,8% mujeres y el 52,1% varones. La mediana de edad al diagnóstico fue de 4 años (rango 0-12). La hipertensión intracraneal (cefalea y vómitos) fue la forma de presentación clínica más frecuente, 26% de los casos, seguido por las alteraciones motoras en un 17,3%. Un 55% de los tumores tuvieron una localización infratentorial, siendo el resto supratentoriales. El tipo histológico más frecuente fue el meduloblastoma, en un 34,7% seguido de los tumores de estirpe glial, (30%). El abordaje terapéutico se individualizó en función de cada caso. Presentaron una supervivencia global del 56,5%, dentro de ellos los de estirpe glial (30,4%) son los que presentaron una tasa de supervivencia mayor (85,7%).

**Conclusiones.** Los tumores cerebrales son unas de las principales causas de mortalidad en la edad pediátrica. Al igual que lo publicado en la literatura, la distribución en cuanto a sexos es similar con un ligero predominio del sexo masculino y la localización más frecuente es la infratentorial. A diferencia de otros estudios publicados, en nuestra muestra el meduloblastoma ha sido el diagnóstico más frecuente, seguido de los de estirpe glial. Los vómitos y la cefalea es la forma más frecuente de presentación. La supervivencia de estas patologías ha mejorado en los últimos años, gracias al diagnóstico más precoz y a los avances en el tratamiento. La supervivencia en este trabajo (56,5%) no difiere de la publicada en otras series similares que oscila entre el 35 y el 65%.

**REVISIÓN SISTEMÁTICA DE INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.** *Benito Clap E, Aparicio Fernández de Gatta C, Arroyo Ruiz R, García Lorente M, Morales Moreno A, Sanz Rueda L, González Calderón O, Sánchez Granados JM. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Salamanca.*

**Objetivo.** Las infecciones osteoarticulares en la edad pediátrica suponen un reto para el clínico dado su difícil diagnóstico temprano y la posibilidad de secuelas funcionales si se demora el tratamiento.

Con este estudio se pretenden definir el abordaje de estos pacientes en nuestro hospital, y si las nuevas recomendaciones de tratamiento han tenido impacto en nuestro medio.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio retrospectivo observacional de los pacientes que ingresaron entre enero de 2013 y octubre de 2018 con edad menor de 14 años con el diagnóstico de infección osteoarticular. Las variables incluidas hacen referencia a datos epidemiológicos, clínicos y del abordaje de los pacientes. Se analizó mediante el paquete estadístico IBM SPSS 24 Statistics.

**Resultados.** Durante el periodo de tiempo analizado ingresaron 11 pacientes (7 osteomielitis, 2 espondilodiscitis, una de ellas complicada con absceso paravertebral, y 2 artritis séptica). La media de edad de los pacientes fue de 6 años (1-13). Como clínica asociada encontramos fiebre en un 82% de los pacientes y dolor en un 91%. En cuanto a las pruebas de imagen se realizó radiografía al 82% de los pacientes siendo patológica en 5 casos y RMN y/o gammagrafía al 45,5%, con hallazgos patológicos en el 100% de los casos. La duración media del ingreso fue de 16 días (3-33) lo que se corresponde con la duración media de la anti-bioterapia intravenosa. Cloxacilina en combinación fue el tratamiento más utilizado (73%). La duración media del tratamiento antibiótico intravenoso en los años previos a la publicación de las nuevas guías (2013-2016) fue de 18,5 días (3-33) frente a los 11,8 días (7-21) de los años posteriores a su publicación (2017-2018) (p= 0,3).

**Conclusión.** El estudio realizado permite objetivar que la duración media del tratamiento antibiótico intravenoso, tras la publicación de las nuevas guías, se redujo en 7 días. Este análisis no alcanzó la significación estadística, pero debemos tener en cuenta el reducido tamaño muestral y que un paciente debutó con una espondilodiscitis complicada.

Sábado 24 de noviembre - Aula de Grados, Planta primera

**Moderadores:** Natalio Hernández González y Rubén García Sánchez

**ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LA ALERGIA A PROTEÍNA DE LECHE DE VACA EN UNA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA EN EL PERÍODO 2017.** *Segura Ramírez DK<sup>1</sup>, Fidalgo Alonso A<sup>1</sup>, Hernández Peláez L<sup>1</sup>, Bousño García C<sup>2</sup>, Santiago Jiménez Treviño S<sup>2</sup>, Díaz Martín JJ<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Área de Gestión Clínica de Pediatría; <sup>2</sup>Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La prevalencia de la alergia a proteína de leche de vaca (APLV) parece estar en aumento en los últimos años. Una encuesta recientemente publicada ha puesto de manifiesto la variabilidad del manejo de este problema en las distintas unidades de nuestro país. Los objetivos de este estudio fueron: 1) Caracterizar los pacientes con APLV derivados a la consulta de gastroenterología pediátrica de un hospital de 3er nivel. 2) Describir los aspectos diagnósticos y terapéuticos de su manejo.

**Material y métodos.** Estudio transversal retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas electrónicas de las primeras consultas de todos los pacientes remitidos a la unidad de gastroenterología pediátrica de un hospital de 3er nivel en el año 2017. Los resultados se expresaron en frecuencias y medianas más rango.

**Resultados.** Se estudiaron 50 pacientes (aproximadamente 9% del total de consultas), 54% mujeres, mediana de edad al debut de 1 mes (rango 0-48 meses), con una mediana de edad en la primera consulta de 5,5 meses (rango 2-75 meses), 38% con antecedentes de alergias familiar y 40% personal. Un 58% recibió lactancia materna. El 82% fueron casos

de APLV no IgE mediada, con predominio de la sintomatología gastrointestinal inespecífica en un 68,30%, seguido de proctocolitis alérgica en 24,4% de los casos. Los síntomas predominantes fueron vómitos (54%) y cólicos (46%). Se realizó prueba de provocación diagnóstica en 68,3% de los pacientes con cuadro no IgE mediado (había sido previamente efectuada en 4,9%) y se encuentra pendiente en 7,3% (casos de enterocolitis y enteropatía); se solicitó IgE específica a PLV en 40% (12% positivos a LV y Beta-lactoglobulina) y pruebas cutáneas en 56% (8% positivas) siendo solo 3 casos positivos en las APLV no IgE mediadas. El principal tratamiento fue con fórmula hidrolizada (46%) seguido de la exclusión de PLV en la dieta materna (16%).

**Conclusiones.** La APLV no IgE mediada fue más frecuente en los casos revisados, habitualmente con síntomas inespecíficos; la prueba de provocación, considerada la clave diagnóstica, no se realizó en un 25% de los pacientes, siendo un punto esencial a mejorar.

**ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS INGRESOS HOSPITALARIOS EN UNIDAD DE ESCOLARES EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DURANTE LOS MESES DE MAYO A SEPTIEMBRE DE 2018.** *Gallardo Higuera A, Sanz Rueda L, Benito Clap E, Morales Moreno A, Aparicio Fernández de Gatta C, Aparicio Ríos P, Sánchez Moreno S, González Calderón O. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** Estudio de la incidencia de los diagnósticos que han requerido ingreso hospitalario en edad escolar.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo de todos los ingresos hospitalarios en edad escolar durante el periodo comprendido entre el 1 de Mayo y el 7 de Septiembre de 2018, en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Para ello se ha contado con una muestra de 101 pacientes, analizando la incidencia de las diferentes patologías causantes de dichos ingresos.

**Resultados.** Del total de los 101 pacientes, el (52,5%) son niños con una edad media de 7,8 años y el (47,5%) son niñas con una edad media de 6.1 años. La estancia media ha sido de 4,46 días, siendo mayor en el género femenino con 5,3 días de media y menor en el género masculino con 3,8 días de media. Por patologías causantes del ingreso destaca la respiratoria con un (59,4%) seguida de la digestiva con un (15,8%), la nefrourológica con un (7,9%) y la relacionada con otros aparatos en una menor proporción. Los diagnósticos más frecuentes han sido: exacerbación asmática (37,6%) de los casos, neumonía (19,8%), gastroenteritis aguda (7,9%), pielonefritis aguda (4%), junto con otros diagnósticos en una menor proporción. Del total de los procesos respiratorios, se realizó serología en 17 casos (28,8%), siendo positiva en un (76,5%) de los mismos. En el caso de los procesos digestivos, se realizó coprocultivo en un total de 6 casos (38%), siendo positivos en el (50%) de ellos.

**Conclusiones.** La patología respiratoria ha sido la causa más frecuente de ingreso hospitalario durante la edad escolar en ambos géneros con un (59,4%), con una especial prevalencia de las exacerbaciones asmáticas en un (37,6%) del total de los casos. Las exacerbaciones asmáticas se convierten por tanto en la patología crónica más frecuente en niños, y dado el número de ingresos es fundamental revisar los tratamientos de mantenimiento.

**GANANCIA PONDERAL DE LOS RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO EVALUADOS EN REVISIÓN POSTNATAL.** *González García C, Rodríguez Rodríguez E, Martín Armentia S, Corral Hospital S, Serena Gómez G, Doval Alcalde I, Cabanillas Boto M, Andrés de Llano JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La ganancia ponderal en el neonato es un instrumento que usamos habitualmente para evaluar la calidad de la lactancia. Es habitual que los primeros días el recién nacido pierda hasta un 10% de su peso al nacimiento, recuperándose este valor aproximadamente a la semana de vida para continuar con una evolución progresivamente ascendente de la curva ponderal, sin embargo, esto no ocurre de la misma forma en todos los recién nacidos.

**Objetivos.** Conocer las características de la ganancia ponderal en los neonatos a término evaluados en revisión neonatal en nuestro hospital.

**Metodología.** Se estudiaron un total de 47 recién nacidos atendidos de forma consecutiva en la consulta externa de Neonatología. Entre las variables de estudio se analizaron las variables sexo, tipo de parto, número de hermanos, edad gestacional, tipo de alimentación y ganancia de peso semanal en gramos. Se realizó un análisis de estadística descriptiva y análisis bivariante.

**Resultados.** El 59% de la población eran varones. La mediana de edad gestacional fue de 39 semanas (Pc 25-75: 38 a 40 semanas). El 57% de los casos eran hijos únicos. El 52% fueron partos eutócicos, el 39% cesáreas y un 9% instrumentales. El 70% tomaban lactancia materna exclusiva, un 17% mixta y un 13% artificial. La ganancia ponderal semanal fue de  $261 \pm 98$  g. Los días transcurridos tras el alta fueron de  $16,4 \pm 2,3$  días. No se encontraron diferencias en ganancia semanal respecto al sexo, tipo de parto, número de hermanos, edad gestacional. Sí se apreciaron diferencias ( $p=0,04$ ) para la variable tipo de alimentación (lactancia materna:  $242 \pm 103$  g, lactancia mixta:  $275 \pm 64$  g, lactancia artificial:  $343 \pm 54$  g).

**Conclusión.** En nuestra muestra los pacientes con lactancia artificial tuvieron mayor ganancia ponderal. No se encontraron diferencias respecto a las variables sexo, tipo de parto, número de hermanos o edad gestacional.

**IMPACTO NEUROLÓGICO DE LA INFECCIÓN POR VIRUS HERPES 6 Y 7.** *Alonso Losada D, Elola Pastor A Vicente Martínez C, Álvarez Argüelles M, Melón García S, Rojo Alba S, Alonso Álvarez A. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivo.** Describir aspectos epidemiológicos y clínicos asociados al hallazgo de herpes 6 o 7 en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) en población infantil, haciendo especial hincapié en la presencia de síntomas neurológicos.

**Material y métodos.** Revisión de base de datos de microbiología, sobre niños con aislamiento de herpes 6 y 7 en sangre y/o LCR, considerado este resultado como significativo a partir de un  $\log > 3$  (10.000 copias). Estudio realizado en un hospital de 3º nivel, del 1 de enero de 2016 al 1 de octubre de 2018. Las variables recogidas fueron: sexo, fecha nacimiento y del episodio, sintomatología, diagnóstico final, pruebas complementarias realizadas y tratamiento recibido.

**Resultados preliminares.** de 28 niños incluidos (58% varones), y mayoritariamente escolares (71,4%), 24 tuvieron uno o ambos virus en sangre exclusivamente, 3 en LCR y 1 en ambas muestras. En 13 casos existía coinfección por otro microorganismo, siendo estas bacterias en solo 2 casos. El 50% presentó clínica neurológica (siendo las manifestaciones más frecuentes crisis convulsivas, encefalitis, parálisis facial y alteraciones motoras y sensitivas). Al 36% se les realizó alguna prueba de imagen (tomografía computerizada y/o resonancia magnética craneal). 40% de los niños recibieron tratamiento antibiótico, 7% antiviral, 7% combinado y en 46% ninguno de los anteriores.

**Conclusiones.** En nuestra serie, un elevado porcentaje de niños con aislamiento de VH6 y 7 en sangre y/o LCR presentan correlato clínico con sintomatología neurológica. En casos aislados existe coinfección

bacteriana, sin embargo, los niños son mayoritariamente tratados con antibióticos.

**INFECCIÓN POR ENTEROVIRUS: REVISIÓN DE CASOS DURANTE 8 AÑOS EN UNA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA.** Arroyo R, Morales A, Garrido JM, Vegas M, Sánchez M, Gallardo A, Sanz L, Aparicio C. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Objetivos.** Evidenciar las características clínicas, analíticas y microbiológicas en el diagnóstico de la infección por el enterovirus así como el abordaje terapéutico

**Materiales y métodos.** Estudio retrospectivo en neonatos con diagnóstico de infección por enterovirus confirmado mediante PCR en el servicio de neonatología del complejo asistencial universitario de Salamanca desde enero de 2008 hasta agosto de 2018

**Resultados.** De los pacientes ingresados en el periodo seleccionado, 9 presentaron diagnóstico de infección mediante PCR en LCR. Todos los pacientes eran recién nacidos a término con adecuado peso gestacional. El signo clínico más constante fue la fiebre (67%) con una temperatura media de 38,2°C y una proteína C reactiva elevada en 8 RN (80% de los casos). Todos los pacientes recibieron antibioterapia al menos durante 72 horas de ampicilina y gentamicina.

**Conclusión.** La infección por enterovirus es una patología que debemos sospechar en aquellos neonatos con síndrome febril, acompañada o no de signos de viremia generalizada o síntomas neurológicos. La confirmación del diagnóstico se realiza por detección de PCR, normalmente positiva en LCR. No debemos prolongar el tratamiento antibiótico una vez que hemos obtenido el diagnóstico del mismo.

**INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UNA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA.** Morales A, Arroyo R, Garrido JM, Vegas M, Sánchez M, Sanz L, Gallardo A, Benito E. Servicio de Pediatría. Neonatología. Hospital Universitario de Salamanca.

**Objetivos.** Conocer las características clínicas, analíticas y microbiológicas, los factores premórbidos, la evolución y la morbi-mortalidad de las infecciones del sistema nervioso central (SNC) en el Servicio de Neonatología del Hospital Universitario de Salamanca.

**Material y métodos.** Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los recién nacidos con diagnóstico de meningitis o meningocelulitis desde mayo de 2010 hasta abril de 2018. El diagnóstico microbiológico se realizó por hemocultivo, cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) o reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de LCR.

**Resultados.** Tabla I.

TABLA I.

	Etiología	Microorg.	Días de vida	Motivo de ingreso	Clínica general	Clínica neurológica	EGB	Amniorexis	Crisis convulsiva	Eco cerebral
1	Vírica	Enterovirus	18	Fiebre	AEG + Palidez + distrés	Ninguna	-	11h	No	No
2			10		AEG + Palidez +	Irritabilidad		15 min	No	No
3			8		Cutis reticular + distrés	Decaimiento + apneas		1h	No	Normal
4			18		Ninguna	Irritabilidad + hipertonia + abombamiento FA		8h	No	No
5			19		Irritabilidad	+		No	No	
6			19		Decaimiento	-		No	No	
7			21		Ninguna	-	18h	No	No	
8			2	Ictericia	Deshidratación	Irritabilidad	-	23h	Sí	Normal
9			< 1	Prematuro	Cutis reticular	Apneas		0h	Sí	Ventriculomegalia
10			VHS2	< 1	Prematuro	AEG + palidez + cutis reticular + distrés	Ninguna	+	13h	No
11	-	1	Sepsis	Palidez	Aumento del tono	-	12h	No	Quiste caudotalámico	
12	Bacteriana	<i>S. agalactiae</i>	8	Fiebre	Ninguna	Decaimiento	-	11h	Sí	Normal
13			10			Irritabilidad + vómitos proyectivos	-	18h	No	Normal
14		<i>E. coli</i>	12		AEG + palidez + cutis reticular + distrés	Irritabilidad + decaimiento + hipertonia		4h	No	Normal
15		-	< 1	Sepsis		Alteración del tono	+	12h	Sí	Infarto parietal
16	-	< 1	Prematuro		Ninguna	Ninguna	+	8h	No	Hidrocefalia

VHS2: Virus Herpes Simple tipo 2. AEG: Alteración del estado general. EGB: *Estreptococo del grupo B*.

**Conclusiones.** La principal causa de infección del SNC en neonatos es viral, concretamente el enterovirus. La clínica es la base del diagnóstico, siendo la fiebre el síntoma principal, asociado a irritabilidad o decaimiento en la mayoría de los casos. Otros síntomas como la crisis convulsiva y fontanela tensa son menos frecuentes. Es importante realizar ecografía cerebral en aquellos pacientes que han presentado crisis convulsiva. La ausencia de hallazgos microbiológicos no descarta el diagnóstico.

**VARIABILIDAD DE LA AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN LA INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS Y USO DE HERRAMIENTAS PRONÓSTICAS.** *Mateos Benito AF, Aguerrevere Machado MP, Garrido Barbero M, Corral Hospital S, Menéndez Bango C, Ibáñez Llorente R, Bernués López EM, Arnáez Solís J. Pediatría y Áreas específicas. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción y objetivos.** El citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más frecuente con un riesgo elevado en el neurodesarrollo, especialmente hipoacusia. El tratamiento está destinado a las infecciones sintomáticas. No siempre resulta sencillo en la práctica clínica establecer qué casos son subsidiarios de tratamiento, como ocurre en los niños con vasculopatía de arterias estriadas (VTE) aislada. Nuestro objetivo es presentar el espectro de la afectación neurológica y el uso de herramientas pronósticas en esta patología a través de tres casos niños diagnosticados en nuestra Unidad en los últimos 6 meses.

**Casos clínicos.** *Caso 1.* RN término con bajo peso para la edad gestacional, petequias, trombopenia y hepatomegalia. Cribado auditivo no superado (hipoacusia bilateral). B2 microglobulina en LCR 10,34 mg/L, viremia en LCR 340 copias/ml. Ecografía: VTE, hiperecogenicidad difusa, quistes caudotalámicos. En RM: quistes germinolíticos y alteración de sustancia blanca. Hipotonía axial, resto de la exploración neurológica normal, incluidos movimientos generales normales. Tratado con Valganciclovir. *Caso 2.* RN término con screening auditivo neonatal no superado en oído derecho (hipoacusia severa). B2-microglobulina en LCR 10,04 mg/L, viremia en LCR 48 copias/ml. Ecografía: VTE, ventriculomegalia, borramiento de ínsula, quistes caudotalámicos. En RM: ventriculomegalia, alteración de la migración y organización cerebral, leucoencefalopatía y quistes neurogliales. Retinopatía. Exploración neurológica con hipotonía axial, resto normal, incluidos movimientos generales normales. Tratado con Valganciclovir. *Caso 3.* RN término CIR armónico con VTE en la ecografía. LCR: B2-microglobulina 2.5 mg/L, viremia negativa. Resto de pruebas normales y exploración normal. Tratado con Valganciclovir

**Conclusiones.** Existe incertidumbre sobre si la VTE aislada es indicativa de iniciar tratamiento. La B2-microglobulina en LCR, la ecografía cerebral y la RM son pruebas complementarias obligadas por su valor diagnóstico y pronóstico en la infección congénita por CMV. La ultrasonografía cerebral y la RM son pruebas complementarias y no excluyentes.

## Posters

Viernes 23 de noviembre - Sesión 1

*Moderadores:* Carmen Jiménez Sánchez y  
Eva Navia Rodilla Rojo

**¿CELULITIS O ALGO MÁS?** *García-Trevijano Cabetas L, Valladares Díaz AI, Hernández Carbonell M, Hernández Villarroel AC, Lozano Rincón L, Brel Morenilla M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. Segovia.*

**Introducción.** El síndrome de Sudeck (o distrofia simpático refleja) es una enfermedad neurológica caracterizada por dolor quemante y difuso, de predominio distal, acompañado de alodinia, edema, inestabilidad vasomotora y/o deterioro motor importante. Se engloba dentro del Síndrome de dolor regional complejo. No se ha encontrado etiología clara, siendo diagnóstico de exclusión en la mayoría de los casos. Es más frecuente en el sexo femenino y suele presentarse en miembro inferior, de forma unilateral. Hasta en un 25% de los casos no se encuentra factor desencadenante. El perfil psicológico puede exacerbar la sintomatología.

**Caso clínico.** Niño de 10 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por dolor en tobillo izquierdo, tumefacción, calor local y eritema de 24 horas de evolución, con un pico febril asociado. Niega traumatismo o lesión de la zona, así como catarro u otra sintomatología previa. En analítica se objetiva leucocitosis de 15.000 y PCR 4,4 mg/dl. Radiografía sin hallazgos. Ante la sospecha de celulitis se inicia cloxacilina intravenosa, mantenida 11 días. A las 48 horas del ingreso el niño refiere aumento de la intensidad del dolor, que se extiende a gemelos y región tibial anterior, presente incluso ante mínimo contacto e impidiendo deambulacion a pesar de analgesia pautada. Control analítico: sin hallazgos. Se realiza RMN de partes blandas a los 10 días, donde se objetiva edema parcheado en tobillo izquierdo, talón y diáfisis tibial, hallazgos compatibles con síndrome de Sudeck. Mejoría clínica significativa, con desaparición de la zona de eritema y persistencia mínima de dolor, siendo remitido a consulta de Traumatología y Rehabilitación tras el alta hospitalaria. Mantiene tratamiento con ibuprofeno, reposo relativo y rehabilitación un mes. Actualmente se mantiene asintomático realizando vida normal y no ha precisado analgesia de nuevo.

**Conclusiones.** Es necesario conocer la existencia de este síndrome para poder diagnosticarlo de forma precoz. La historia clínica y exploración son la base del diagnóstico, pudiendo recurrir a pruebas com-

plementarias para orientar el diagnóstico (cambios detectados en fases más avanzadas de la enfermedad). El inicio temprano del tratamiento mejora el pronóstico. Debe ser multidisciplinar (rehabilitación, AINEs y tratamiento psicológico) e individualizado, teniendo como objetivo final la restauración funcional sin dolor.

**¿PUEDE UNA VACUNA PRODUCIR UNA LESIÓN DÉRMICA?** *Alonso Ferrero J, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Villagómez Hidalgo FJ, Gómez Beltrán O, Sánchez Sierra N, Romero Espinoza D, Gutiérrez Zamorano M. <sup>1</sup>Unidad de Urgencias Pediátricas, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La vacuna BCG está compuesta por bacterias vivas atenuadas del bacilo de Calmette-Guérin. Puede producir reacciones locales (pústulas, ulceraciones cutáneas) que pueden persistir hasta 3 meses o reacciones severas (osteomielitis, linfadenitis).

**Caso clínico.** Niña de 9 años que acudió al servicio de Urgencias Pediátricas para valoración de herida en el brazo izquierdo. Reside habitualmente en Marruecos, por lo que se vacunó con BCG hace 2 meses. A las 3 semanas, apareció una costra y una cicatriz atrófica en el lugar de la inyección. Se realizaron curas en un centro privado. Por no objetivar mejoría, se aplicó superficialmente nitrato de plata con empeoramiento de la lesión. En nuestra exploración física se constató herida con características ulcerosas de 2 cm de diámetro con centro rosado bien vascularizado y tejido de granulación. Asociaba secreción purulenta que impresionaba de sobreinfección. Se recogió cultivo de exudado cutáneo (resultado negativo). La lesión fue valorada por el servicio de Cirugía Pediátrica quienes, dada su evolución realizaron desbridamiento de la misma con cierre primario diferido. Cinco días más tarde, acudió para revisión y se observó herida quirúrgica con bordes bien aproximados sin signos de infección. Requirió dos semanas más de curación diaria hasta que se retiraron los puntos y la herida evolucionó favorablemente.

**Comentarios.** Debido a la baja incidencia de tuberculosis en nuestro país solo se realiza vacunación en casos seleccionados. Conviene conocer los efectos adversos de la vacuna y su manejo, que consiste en actitud expectante o curas locales simples si la lesión no está infectada para no cometer errores en el tratamiento que requieran intervenciones más cruentas.



症候群 **ZHU-TOKITA-TAKENOUCI-KIM.** *Bolea Muguruza G, Elizondo Alzola A, Cuervas-Mons Tejedor M, Ferragut Ferretjans E, Hortiguera Saeta MM, Conejo Moreno D, Oyagüez Ujidos P, Del Blanco González I.* Hospital Universitario de Burgos

**Introducción.** El gen SON, situado en el cromosoma 21, codifica una proteína que promueve el splicing del pre-mRNA actuando en la progresión del ciclo celular, la integridad genómica y en el mantenimiento de la pluripotencia de las poblaciones de células madre. Además, forma parte de procesos celulares esenciales y su presencia en diversos tejidos humanos sugiere que su integridad resulta crucial para el crecimiento y desarrollo normal. Las diferentes variantes de novo del gen SON se han visto asociadas a trastornos graves multisistémicos caracterizados por retraso del desarrollo, dificultades en la alimentación, malformaciones congénitas y anomalías cerebrales. Una de las variantes de novo de este gen se ha relacionado con el síndrome Zhu-Tokita-Takenouchi-Kim (ZTTK).

**Caso clínico.** Varón de 13 años con antecedentes de retraso psicomotor, en seguimiento actual en consulta de Neuropediatría por discapacidad intelectual, epilepsia sintomática, alteración grave del comportamiento con gran impulsividad y rasgos autistas. Asimismo, asocia fenotipo peculiar con microcefalia, microftalmia, orejas dismórficas y paladar ojival. Desde los 3 años de vida presenta múltiples episodios consistentes en disminución del nivel de conciencia tras traumatismos craneoencefálicos (TCE) banales precisando ingreso en UCI Pediátrica en dos ocasiones (7 y 11 años). En cuanto a las pruebas complementarias realizadas durante su evolución, tiene analíticas sanguíneas, cariotipo, X frágil, CGH-arrays, estudio metabólico en orina de 24 horas y en LCR sin hallazgos patológicos. Dados los antecedentes, se solicita estudio de migraña hemipléjica/confusional con resultado negativo. En las RMN craneales realizadas se objetiva desde los 3 años retraso de mielinización con empeoramiento progresivo observándose a los 11 años alteración de la señal de sustancia blanca periventricular occipital. Ante la sospecha de leucodistrofia de causa genética se solicita panel de genes asociados a leucodistrofias encontrando una variante de novo patogénica en el gen SON asociado al Síndrome ZTTK.

**Conclusiones.** Pese a la baja incidencia del Síndrome ZTTK, creemos que es importante sospecharlo ante la presencia de un retraso global del desarrollo con rasgos autistas, epilepsia y anomalía de sustancia blanca. Debemos destacar la importancia de que estos pacientes pueden tener estados confusionales incluso con deterioro del nivel de conciencia tras TCE banales al tener comprometido el mantenimiento del ciclo celular, especialmente en situaciones de estrés. Siendo este caso importante para su diagnóstico pero sobre todo para informar a las familias de la prevención de TCE y situaciones de estrés que desencadenan estos episodios.

**COMPRESIÓN TRAQUEAL POR ARTERIA INNOMINADA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Marco Sánchez JM, Romero García C, García Salamanca Y, Martínez Pereira A, Sánchez-Vélez MT.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción.** Los anillos vasculares son anomalías vasculares congénitas debidas a una alteración en el desarrollo embrionario del arco aórtico y otros grandes vasos, que rodean, completa o parcialmente, estructuras como la tráquea o el esófago. Su prevalencia es difícil de determinar, y si bien frecuentemente son hallazgos casuales, podemos encontrar anomalías importantes que presenten mayor o menor grado de compresión a nivel de la vía respiratoria alta, con la consiguiente morbilidad cardíaca que ello conlleva. Las manifestaciones clínicas más frecuentes varían desde: estridor constante, tos crónica, asma de mal

control o disfagia. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de síndrome de compresión traqueal por arteria innominada, como resultado de la formación de un anillo vascular completo.

**Caso clínico.** Escolar de 1 año que acude a la consulta de Neumología para valoración de laringitis de repetición. Como antecedentes de interés, presentaba estridor inspiratorio al mes de vida, actualmente bifásico solo evidenciable durante estados de agitación, asociado a polipnea con leve tiraje respiratorio, diario y constante. Niega episodios de atragantamiento. Había presentado 2 ingresos previos en Planta de Pediatría por laringotraqueobronquitis hasta el momento, con buena evolución posterior. Dada la polipnea asociada a la persistencia del estridor bifásico, se realiza fibrobroncoscopia para descartar anomalías traqueales, mostrándose estenosis traqueal en ojal por compresión extrínseca en el tercio distal de la misma. Ante dichos resultados, se completa estudio mediante TC torácico, en el que se observa prominencia de arteria innominada con origen en el arco aórtico, que cruza por delante de la tráquea y condiciona una compresión en el espacio anterior de la misma. Asimismo, se objetiva una disminución de la luz traqueal de al menos un 40% en su diámetro anteroposterior. Se decidió derivación del paciente a la Unidad de Vía Aérea del Hospital 12 de Octubre de Madrid, donde al no objetivar sintomatología incapacitante o severa, recomiendan seguimiento cada tres meses en su servicio, sin necesidad de cirugía correctora por el momento.

**Conclusión.** A pesar de su baja prevalencia, ante un paciente con disfagia o estridor constante, debe contarse con un alto índice de sospecha de que pueda existir un anillo vascular. Tanto por su, en ocasiones, grave sintomatología, como por su riesgo de asociación con cardiopatías congénitas y morbilidad cardíaca, los pediatras debemos tenerlo siempre en cuenta como posible diagnóstico diferencial.

**CRISIS CEREBRALES Y HEMOPTISIS: MANIFESTACIÓN DE UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE.** *Carreras Ugarte L<sup>1</sup>, Sanmartino González S<sup>2</sup>, Mayordomo Colunga J<sup>1</sup>, Vivanco Allende A<sup>1</sup>, Rey Galán C<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Presentamos un caso clínico que consideramos de interés por su peculiar presentación clínica y su escasa frecuencia.

**Caso clínico.** Varón de 11 años previamente sano que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por disminución del nivel de conciencia. Tras un acceso de tos nocturno, con sangrado que impresionaba de vías respiratorias superiores, realiza crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, con pérdida posterior de la consciencia. Es atendido por los Servicios de Emergencias Médicas, se intuba y conecta a ventilación mecánica, trasladándose al Hospital de referencia. Se realiza analítica sanguínea, punción lumbar, tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste y vídeo-electroencefalograma, descartándose patología intracraneal aguda o signos de meningoencefalitis. Se extuba a las pocas horas, presentando una exploración neurológica normal. A las 24 horas presenta un episodio de hemoptisis masiva con desaturación que precisa administración de oxígeno y aspiración repetida, con recuperación espontánea progresiva. La ecografía a pie de cama muestra condensación basal izquierda y dos formaciones vasculares a 1-1,5 cm de la superficie pleural. Se realiza TC torácico urgente con contraste, mostrando una malformación arterio-venosa (MAV) de gran tamaño en el lóbulo inferior izquierdo. Se realiza cateterismo con embolización de la MAV, con buena evolución posterior. En el momento actual se realiza seguimiento periódico, sin precisar por el momento resección quirúrgica.

**Comentarios.** Resulta interesante el caso por la peculiar forma de presentación clínica, ya que se trata de una patología de origen respiratorio que debutó con crisis cerebrales, que consideramos como

secundarias a la hipoxia derivada de la broncoaspiración de contenido hemático. Las MAV pulmonares son poco frecuentes, pero hay que sospecharlas ante un episodio de hemoptisis o ante epistaxis de repetición. Habitualmente se asocian a MAV en otros órganos –fundamentalmente cerebrales o hepáticas–, constituyendo el síndrome de Rendu-Osler, cuyo diagnóstico suele ser clínico aunque existen mutaciones genéticas que pueden apoyarlo cuando no se cumplen todos los criterios. En cuanto al manejo posterior a la embolización de las MAV pulmonares, no existen guías específicas en pediatría, por lo que la decisión de la resección quirúrgica dependerá de la evolución.

**ESCLEROMIOSITIS EN PEDIATRÍA, PRESENTACIÓN DE UN CASO.** *Fraile García L, Membrives Aparisi J, González Uribelarrea S, Castro Rey M, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E. Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Los síndromes de solapamiento consisten en la combinación de características clínicas de varios trastornos autoinmunes diferentes. La escleromiositis, descrita por primera vez en 1991 por Blaszczyk y cols, asocia sintomatología de esclerosis sistémica y dermatomiositis. Constituye una patología infrecuente en Pediatría, con muy pocos casos reportados en la literatura, generalmente de curso clínico benigno.

**Caso clínico.** Mujer de 13 años de origen marroquí, sin antecedentes familiares ni personales de interés, derivada a Reumatología Infantil por sospecha de patología sistémica. Refirió episodios esporádicos de palidez seguida de cianosis de pulpejos de ambos dedos de las manos desde los 4 años. Asimismo, asoció artralgiás en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales junto con rigidez matutina. En la exploración física presentó frialdad acra y tinte cianótico de ambas manos así como pápulas de Gottron en articulaciones metacarpofalángicas visibles al realizar flexión de las falanges. Se solicitaron estudio analítico, microbiológico e inmunológico completo, donde destacó únicamente la presencia de anticuerpos antinucleares positivos con anticuerpos Anti-PM-Scl positivos. Radiográficamente no se observó depósitos de calcio ni erosiones óseas en las manos. Ante los hallazgos clínicos y de laboratorio compatibles con síndrome de solapamiento tipo escleromiositis se inició seguimiento periódico con protección solar máxima en zonas fotoexpuestas y AINEs como primer escalón terapéutico.

**Comentario.** Habitualmente la escleromiositis supone un reto diagnóstico dado el comienzo clínico insidioso así como la variabilidad de la sintomatología a lo largo del curso de la enfermedad. El marcador biológico principal es la presencia de anticuerpos Anti-PM-Scl. Generalmente en la infancia no se requiere un tratamiento agresivo y los pacientes a menudo responden a AINEs o corticoides orales, sin presentar progresión de la enfermedad ni precisar otras terapias.

**FIEBRE RECURRENTE: LA IMPORTANCIA DE LA HISTORIA CLÍNICA.** *Urbano Martín M, Pérez Gutiérrez ME, Salamanca Zarzuela B, Velasco Zúñiga R, Granda Gil E, Antoñón Rodríguez M, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.*

**Introducción.** La fiebre recurrente es un motivo frecuente de consulta. Las infecciones virales son la principal causa, pero también se deben tener en cuenta las infecciones bacterianas. Una vez descartadas, se debe valorar la posibilidad de procesos autoinmunes, neoplásicos y autoinflamatorios. Para llegar a la etiología es importante la anamnesis detallada y los hallazgos de la exploración física, siendo muy útil

definir las características, la periodicidad de la fiebre y los síntomas acompañantes para orientar el diagnóstico.

**Caso clínico.** Niña de 4 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por 6 episodios febriles en los últimos 7 meses que se repiten cada 30-45 días. Los procesos presentan características similares: inicio con aftas en mucosa yugal seguidas de fiebre de 39-40°C, faringitis exudativa con respuesta parcial a antibiótico y una duración de 5 días. No adenopatías significativas. En los episodios se objetiva elevación de reactantes de fase aguda (leucocitos 14.500/ $\mu$ l, NT 11.200/ $\mu$ l VSG 31 mm, PCR 233 mg/L ferritina 115.2 ng/ml) y frotis faríngeo normal. Entre los episodios se encuentra asintomática, con buen desarrollo ponderoestatural y con normalización de los reactantes de fase aguda. Se completa el estudio con serologías y estudio de autoinmunidad sin hallazgos reseñables. Ante la sospecha de síndrome autoinflamatorio se indica tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día con desaparición de la fiebre en las primeras 12 horas por lo que es finalmente diagnosticada de Síndrome de pFAPA.

**Conclusiones.** Ante episodios febriles recurrentes siempre debemos tener en cuenta causas, que aunque menos frecuentes, sí resultan importantes, como son las autoinmunes. El síndrome PFAPA es una entidad benigna y autolimitada sin base genética, que se manifiesta antes de los 5 años con episodios de fiebre recurrente (> 39°C), de 3/5 días de duración, asociando faringitis, aftas orales y/o adenopatías cervicales. Entre los episodios los pacientes están asintomáticos y con buen desarrollo ponderoestatural. Cursan en fase aguda con leucocitosis, neutrofilia y elevación de VSG. No se detecta agente bacteriano. Los episodios suelen responder prednisona oral y se van haciendo más infrecuentes hasta desaparecer.

**IMÁGENES QUE ALARMAN: OSTEOCONDROMA EN PACIENTE PEDIÁTRICO, DIAGNÓSTICO RADIOGRÁFICO DE SOSPECHA.**

*Martínez Pereira A, García Salamanca YA, González Prieto A, Mendoza Sánchez MC, Riesco Riesco S, López Alonso S, Romero García C, Marco Sánchez JM. Servicio de Oncohematología Infantil, Servicio de Traumatología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** Los osteocondromas son un tipo de tumor óseo benigno formador de cartílago que suele presentarse durante la segunda década de vida y representa el 30% de los tumores óseos benignos en la población general. Radiológicamente se presenta como una espícula ósea recubierta de cartílago que emerge de la superficie externa de un hueso; típicamente de la metafisis de huesos largos, siendo continua la cortical de dicha espícula con la cortical del hueso subyacente. Sin embargo, aunque la imagen sea típica, la impresión radiográfica no siempre es de benignidad, y es un hallazgo que puede alarmarnos en un paciente que consulte por dolor en Urgencias. Presentamos dos casos clínicos con imágenes similares y distinto manejo.

**Casos clínicos.** **Caso clínico 1:** Varón de 6 años valorado por su pediatra por tumoración indolora en húmero izquierdo de un mes de evolución; palpado incidentalmente por la madre. Se realiza en centro de origen radiografía simple objetivando en metafisis humeral izquierda una lesión esclerótica y de aspecto trabeculado con dudosa reacción perióstica en cortical. Ante la imagen se deriva al Complejo Asistencial Universitario de Salamanca para ingreso y estudio. Tras hallazgos dudosos en resonancia magnética, se realiza biopsia no excisional que concluye lesión compatible con osteocondroma. Debido a la falta de sintomatología se decide conducta expectante con seguimiento ambulatorio planteando posibilidad de resección a largo plazo. **Caso clínico 2:** Mujer de 11 años que acude a Urgencias derivada desde su pediatra por tumoración dolorosa en zona proximal de húmero derecho evidenciada en radiografía simple. La paciente refiere palpación incidental de la

tumoración hace dos años, comenzando con dolor sordo de creciente intensidad también nocturno desde hace dos semanas, motivo por el que consulta. Coincide el inicio de esta nueva sintomatología con el uso de muletas pautadas por esguince de tobillo. Se valora la imagen radiográfica y ante la sospecha consensuada de osteocondroma se decide alta con seguimiento a nivel ambulatorio.

**Conclusión.** El osteocondroma es un tipo de tumor óseo benigno con una imagen característica en radiografía que puede asociarse o no a clínica sugerente de malignidad, siendo esta prueba complementaria la primera prueba de imagen disponible para realización en Urgencias. Conocer esta entidad es útil para poder pensar en ella ante una imagen potencialmente alarmante en el paciente que acude para valoración de dolor local con tumoración.

**LINFOMA TIPO HIDROA VACCINIFORME.** *Rodríguez García G<sup>1</sup>, Herrero Morín JD<sup>2</sup>, Alvarado P<sup>3</sup>, Palma D<sup>3</sup>, Fernández González MN<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Ejercicio privado de la Pediatría. Asociación Humanitaria Sira Pro Guatemala. Mieres (Asturias). <sup>2</sup>Pediatría. Centro de Salud de Infiesto. Infiesto (Asturias). <sup>3</sup>Sección de Hematooncología Pediátrica. Hospital San Juan de Dios. Ciudad de Guatemala, Guatemala. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Cabueñes. Gijón (Asturias).

**Introducción.** El linfoma tipo hidroa vacciniforme es una entidad rara que se produce fundamentalmente en personas de Asia y Latinoamérica. Supone un reto diagnóstico y terapéutico, especialmente cuando afecta a poblaciones desfavorecidas y con escaso acceso a recursos sanitarios.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un varón indígena maya guatemalteco de 8 años, que desde los 4 presentó dermatosis con pápulas que evolucionaron a úlceras y cicatrices varioliformes, inicialmente en cuero cabelludo, y después también en facies, extremidades y abdomen. En el momento de nuestra atención presentaba fiebre sin otro foco de 2 semanas de evolución, y en la exploración se apreció hepatomegalia. El hemograma fue normal (3200 neutrófilos/mcl, 2930 linfocitos/mcl, hemoglobina 11,28 g/dl, plaquetas 423000/mcl). La serología sérica fue negativa para VIH y positiva para VEB. La ecografía hepática mostró signos de esteatosis. Con el diagnóstico de sospecha, se realizó biopsia cutánea que mostró infiltrado linfoide atípico compatible con linfoma cutáneo acorde con hidroa vacciniforme, iniciándose tratamiento con ácido ursodesoxicólico, prednisona y vincristina.

**Discusión.** Esta entidad suele tener su origen en la infancia, con un inicio insidioso y un curso progresivo de lesiones cutáneas (edema, pápulas, vesículas, necrosis, cicatrices), hasta producir finalmente afectación sistémica (hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, fiebre). A diferencia del hidroa vacciniforme, la afectación no se limita a áreas fotoexpuestas, aunque el diagnóstico se establece tras la biopsia cutánea confirmando la infiltración por linfocitos atípicos. Se supone debida a la proliferación clonal de linfocitos T o NK, en relación con infección por virus de Epstein Barr. El pronóstico de esta patología es grave, con mala respuesta a la quimioterapia y radioterapia. Actualmente la mejor alternativa terapéutica son los inmunomoduladores, aunque la respuesta no es constante.

**LIPODISTROFIA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Membrives Aparisi JS, Fraile García L, González Uribebarrea S, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La lipodistrofia en pediatría es una patología rara que puede ser el síntoma inicial de un grupo muy amplio de enferme-

dades. El rasgo común es la atrofia de la grasa subcutánea y/o visceral, que puede asociar subyacentes y que suele debutar en la infancia o adolescencia.

**Caso clínico.** Varón de 9 años derivado a consulta de Reumatología Pediátrica para estudio de pérdida de tejido adiposo en hemiabdomen y muslo derechos de un año de evolución, con empeoramiento progresivo. No otra clínica asociada. Sin antecedentes personales o familiares de interés. Exploración física: Marcada lipodistrofia en hemiabdomen, región inguinal y cara interna de muslo derechos con masa muscular de aspecto atrófico, con hiperpigmentación e induración superficial asociadas. No otros hallazgos. Pruebas complementarias: analítica sanguínea (hemograma normal, glucosa, perfil hepático, lipídico, renal y tiroideo normales, no elevación de GOT, LDH, CK ni aldolasa), estudio inmunológico (FR, ANA, ANCA, ACA, RNP negativos y complemento normal), estudio microbiológico (negativo), orina (negativa), radiografía de tórax y ecografía abdominal (sin alteraciones) y valoración por Oftalmología (no patología ocular). Ante la normalidad de pruebas complementarias y la progresión de la lipodistrofia se realizó biopsia profunda de región inguinal y muslo derecho, que mostró hallazgos compatibles con una esclerodermia localizada. Se inició tratamiento prednisona oral en pauta descendente durante 3 meses y metotrexato subcutáneo 12,5 mg semanal con suplementos de ácido fólico. Tras un año desde el diagnóstico, ha presentado mejoría progresiva de las lesiones por lo que se decidió inicio de espaciado de metotrexato, permaneciendo inactivas.

**Comentario.** La mayoría de las lipodistrofias son secundarias y se presentan sobre todo asociadas a patología endocrino-metabólica. También hay casos descritos secundarios a patología infecciosa e idiopáticos en los que se postula base autoinmune. Incidiendo en las causas reumatológicas, la lipodistrofia se relaciona hasta en un 50% de los casos con la dermatomiositis juvenil, apareciendo generalmente tras años de evolución de la enfermedad, sobre todo en pacientes mal controlados y con retraso en el tratamiento. También puede asociar complicaciones metabólicas, siendo la gravedad de estas proporcional a la extensión de la afectación cutánea. Puede manifestarse como formas generalizadas o parciales, con afectación sobre todo de extremidades. Mucho menos frecuente es la asociación de lipodistrofia con artritis idiopática juvenil, esclerodermia y algunas enfermedades autoinflamatorias como el síndrome de CANDLE.

**SÍNDROME DE MICRODUPLICACIÓN 17Q11.2.** *Antoñón Rodríguez M<sup>1</sup>, Hedrera Fernández A<sup>1</sup>, Garrote Adrados JA<sup>2</sup>, Escribano García C<sup>1</sup>, Cancho Candela R<sup>1</sup>, Centeno Malfaz F<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Unidad de Genética, Servicio de Análisis clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** El síndrome de microduplicación 17q11.2, descrito por primera vez por Grisart y cols. en 2008, se debe a una doble dosis del gen NF1, tiene una herencia autosómico-dominante con penetrancia incompleta, y se caracteriza por la discapacidad intelectual y las dismorfias faciales sutiles.

**Caso clínico.** Varón que presenta retraso del lenguaje desde los 2 años, con dismorfias faciales (cara alargada, despegamiento de pabellones auriculares), sialorrea, tics motores simples y capacidad cognitiva límite. Se realiza estudio genético-molecular al paciente y progenitores mediante técnica de microarray-CGH objetivándose una duplicación 17q11.2 *de novo*.

**Conclusión.** Si bien la mutación más frecuente del gen NF1 es su delección provocando una neurofibromatosis tipo 1, su duplicación da lugar al síndrome de microduplicación 17q11.2, que no comparte las características clínicas de dicha entidad. El fenotipo es poco específico

con dismorfias faciales sutiles y cursa con capacidad cognitiva límite. Las técnicas de citogenética molecular resultan fundamentales para su identificación, siendo de elección el microarray-CGH.

**TUMORES ÓSEOS Y LISIS EN RADIOGRAFÍA: NO ES MALIGNO TODO LO QUE PARECE.** *Martínez Pereira A, López Fernández R, González Prieto A, Mendoza Sánchez MC, López Alonso S, García Salamanca YA, Marco Sánchez JM, Romero García C. Servicio de Oncología Infantil; Servicio de Traumatología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La lisis ósea objetivada en radiografía es un hallazgo que alarma, ya que muchos tumores óseos malignos presentan una imagen de lisis entre otros hallazgos. Sin embargo, son muchas las entidades radiográficas que en el paciente pediátrico pueden presentar imágenes de este tipo a pesar de tratarse de lesiones benignas. Es por ello que la asociación más correcta sería 'lisis' con 'agresividad', no malignidad, como veremos en los siguientes casos clínicos que planteamos.

**Casos clínicos.** *Caso clínico 1:* Varón de 5 años evaluado en Urgencias por referir cojera de 10 días de evolución sin traumatismo aparente, sin clínica infecciosa asociada y sin referir despertar nocturno. A la exploración física se objetiva dolor a la palpación de pierna derecha en tercio proximal de cara externa. En la radiografía simple realizada destaca lesión a nivel de metáfisis de peroné derecho, caracterizada por osteolisis con calcificación alargada en su interior y reacción perióstica con engrosamiento cortical. Se ingresa al paciente para estudio y se realiza resonancia magnética (RMN), objetivando imagen alargada hipointensa compatible con calcificación central o nidus. Ante los hallazgos de la RMN se decide alta tras concluir lesión compatible con osteoblastoma versus osteoma osteoide. Dos semanas después se realiza de forma programada la biopsia escisional que confirma osteoblastoma. *Caso clínico 2:* Mujer de 5 años que consulta en su centro de origen por dolor en zona tibial distal sugerente de fractura tras antecedente traumático. Se realiza radiografía simple que muestra lesión en metáfisis tibial tipo lítica expansiva con reacción perióstica en triángulo de Codman, con bordes peritumorales sugerentes de formación quística. Se realiza resonancia en su provincia de origen. Sin evidenciar claras líneas de fractura, se trata como fractura patológica por la clínica, realizando tratamiento con férula 2 meses. Tras la consolidación de la fractura se deriva al Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, donde se repite la RMN. Se programa intervención quirúrgica para biopsia escisional completa y reconstrucción con aloinjerto, siendo diagnosticada finalmente de quiste óseo aneurismático.

**Conclusión.** Es importante hacer una distinción dentro de la -benignidad- de los tumores óseos en pediatría, sabiendo que los tumores benignos agresivos guardan muchas similitudes tanto radiográficas como clínicas con los tumores malignos, y sabiendo que por sus características de expansión continua su tratamiento implica generalmente la extirpación.

**UN DIAGNÓSTICO DÍFICIL: INVAGINACIÓN APÉNDICO-CECAL.** *Molnar A, Amat Valero S, Barnes Marañón S, Pontón B, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Álvarez Muñoz V, Fernández García L. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La invaginación apendicular es poco frecuente, pudiéndose presentar a cualquier edad. De presentación clínica variable, desde un cuadro similar de invaginación ileocecal o apendicitis aguda hasta un cuadro obstructivo o masa palpable por lo que suele ser un hallazgo intraoperatorio.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de invaginación apéndice-cecal.

**Resultados.** Niño de 3 años que acude a urgencias por dolor abdominal, encogimiento de piernas, vómitos y fiebre de varios días de evolución, asociado a cuadro catarro concomitante. Sin antecedentes personales de interés para el episodio actual. A su llegada está irritable con exploración física y analítica inespecíficas, detectándose en ecografía abdominal invaginación ileocecal. Se realiza desinvaginación ecoguiada con enema satisfactoria, pudiendo ser alta hospitalaria a las 48 horas. A las 24 horas del alta, el paciente reacude por cuadro similar, constatando en una nueva ecografía, invaginación ileocecal, intentando de nuevo la desinvaginación con enema ecoguiada, y aunque se objetiva el paso de contraste al intestino delgado (se comprueba con radiografía abdominal), continúa visualizándose en la zona de ciego, la imagen típica de "donut", por lo que se decide realizar laparotomía exploradora. Durante la intervención se evidencia una invaginación apéndice-cecal, se realiza desinvaginación manual y apendicectomía reglada que se manda analizar confirmando una intensa hiperplasia del tejido linfoide.

**Conclusiones.** La invaginación apéndice-cecal se puede clasificar (Clasificación de Mc-Swain) en 5 tipos según el segmento invaginado. El tratamiento es quirúrgico, como en el caso de nuestro paciente, con la sección del apéndice para poder realizar estudio histopatológico y descartar proceso tumoral.

**URTICARIA HIPOCOMPLEMENTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Castro Rey M<sup>1</sup>, González Uribebarrea S<sup>1</sup>, Fraile García L<sup>1</sup>, Marcos Temprano M<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Martínez García G<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La urticaria hipocomplementémica, es una entidad rara en edad pediátrica, existiendo menos de 500 casos descritos en la literatura. El diagnóstico generalmente es de exclusión, aunque existen criterios diagnósticos establecidos para la edad adulta. La positividad para los autoanticuerpos antiC1q está frecuentemente asociada y podría orientar el diagnóstico.

**Caso clínico.** Niña de 3 años derivada por brotes recurrentes de exantema localizado diagnosticado de urticaria. Antecedente de dermatitis atópica desde el mes de vida, que mejoró con la retirada de PLV. Desde los 2 años aparición intermitente de exantema papuloso-habonoso, pruriginoso, en distintas localizaciones, que se resolvían en 1-2 semanas sin dejar lesión residual inicialmente. No desencadenante. No otros síntomas asociados. *Exploración física:* lesiones micropapulosa agrupadas, delimitadas, anulares con extensión centrífuga, localizadas en dorso de muslos, antebrazo derecho y una de menor tamaño incipiente en el izquierdo, signo Darier negativo. Análisis sanguíneo, sistemático orina, inmunoglobulinas, hormonas tiroideas normales. Serologías, mantoux, pruebas alérgicas, crioglobulinas y autoanticuerpos negativos. Anticuerpos antiC1Q positivos, con niveles de C3 y C4 con descenso en los sucesivos controles. Biopsia compatible con vasculitis leucocitoclástica. Ante los hallazgos compatibles con urticaria hipocomplementémica se decide iniciar en el siguiente brote tratamiento con prednisona oral hasta remisión.

**Comentario.** La urticaria crónica es poco frecuentes en edad pediátrica. Cuando nos encontramos ante esta situación es necesario realizar un mayor número de pruebas complementarias que orienten el diagnóstico. En caso de la urticaria hipocomplementémica precisa seguimiento por Reumatología infantil ya que hasta un 50% de estos pacientes termina desarrollando Lupus Eritematoso Sistémico a lo largo de su vida.

**VÓLVULO DE COLON TRANSVERSO EN PACIENTE NEUROLÓGICO GRAVE.** Fernández García L, Barnes Marañón S, Molnar A, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El vólvulo de colon transverso es una entidad infrecuente en pediatría. De todos los casos de vólvulos colónicos solo un 4% afectan al colon transverso. En pacientes pediátricos se considera como predisponente a padecer este proceso la presencia de un colon redundante que podría ser deberse a estreñimiento crónico, dismotilidad intestinal, alteraciones neurológicas graves y falta de fijación de los ángulos hepático y esplénico del colon.

**Caso clínico.** Paciente de 5 años con parálisis cerebral infantil (PCI) secuela de leucoencefalopatía hemorrágica aguda y con estreñimiento crónico no controlado que acude al Servicio de Urgencias por cuadro de irritabilidad, vómitos y ausencia de deposiciones en las últimas 48 horas. A la exploración física el paciente presenta regular estado general, con aspecto cacéctico, distensión abdominal importante con timpanismo generalizado y dolor a la palpación difusa. Análíticamente el paciente presenta leucocitosis moderada y aumento de reactantes de fase aguda. Se realiza Rx de abdomen sugestiva de vólvulo colónico que se confirma mediante realización de TC abdominal en donde se identifica un punto de giro de vasos mesentéricos y dos imágenes en "pico" hallazgos compatibles con vólvulo de colon transverso. Se realiza laparotomía exploradora urgente en la que se constatan dichos hallazgos, se realiza devolvulación de colon transverso que presenta buen aspecto sin signos de desvitalización de tejidos, y apendicectomía. El postoperatorio cursa sin incidencias se reinicia tolerancia oral al 7º día postoperatorio tras retirada de sonda nasogástrica y recibe antibioterapia con metronidazol y gentamicina. Evoluciona favorablemente y a los 6 meses de seguimiento el paciente se encuentra asintomático, ha ganado peso y recibe tratamiento adecuado para evitar estreñimiento crónico.

**Conclusiones.** El vólvulo colónico debe ser sospechado en pacientes con alteraciones neurológicas, como la parálisis cerebral infantil, cuando presenten clínica de obstrucción intestinal para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de dicha entidad. Las pruebas radiológicas (radiología simple, ecografía y TC) pueden orientarnos a este diagnóstico aunque la confirmación se realizará intraoperatoriamente.

**Viernes 23 de noviembre - Aula 11, Planta primera**

**Moderadores:** Beatriz Vacas del Arco y  
Laura San Feliciano

**¿UNA SIMPLE ONFALITIS?** Fernández Castiñeira S, Quesada Colloto P, Fidalgo Alonso A, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Díaz Anadón LR, Arias Llorente RP, Fernández Colomer B. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La infección neonatal por virus herpes tipo 2 suele transmitirse en el canal del parto. Generalmente las madres padecen una infección genital recién adquirida e incluso pueden ser asintomáticas, pasando desapercibido el diagnóstico.

**Caso clínico.** Neonato pretérmino tardío de 36 semanas nacido por parto vaginal inducido por preeclampsia materna. A los 2 días de vida comienza a presentar febrícula mantenida con elevación de reactantes de fase aguda (PCR 3,5 mg/dl e IL6 382 pg/ml), por lo que ante sospecha de sepsis vertical se inicia tratamiento con ampicilina y gentamicina iv que se mantienen durante 5 días. El hemocultivo resulta negativo,



**Figura 1.**

por lo que no se confirma la sepsis y es dado de alta a domicilio. A los 9 días de vida reingresa ante infección cutánea periumbilical, con aumento progresivo del número de lesiones. Afebril en todo momento desde el alta y sin otra clínica asociada. A la exploración física se objetivan varias vesículas de contenido amarillo-turbio periumbilicales, con zona de celulitis asociada y analítica normal (Fig. 1). Inicialmente, ante sospecha de infección bacteriana, se inicia tratamiento con Cloxacilina iv que se suspende a las 24 horas tras confirmar etiología viral por Virus Herpes tipo 2. En ese momento se comienza Aciclovir iv que se mantiene durante 7 días, pasando posteriormente a la vía oral que se mantuvo hasta completar un mes de tratamiento. Las lesiones cutáneas remitieron a los pocos días. Durante el segundo ingreso se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- Estudio virológico en exudado umbilical: positivo VHS-2.
- Cultivo bacteriológico en exudado umbilical: flora mixta.
- PCR VHS-2 en sangre: negativa.
- Exudado vaginal materno: negativo.

**Conclusiones.** A pesar de no haberse podido determinar el origen congénito/perinatal de la infección, parece lo más probable por la edad de inicio de los síntomas. Se realizó un estudio de virología en la sangre usada para las pruebas metabólicas, obtenida durante el pico febril que se identificó como probable sepsis vertical, siendo este negativo. Aún así parece posible que dicha febrícula pudiera deberse a una viremia por virus herpes tipo 2 que posteriormente causó la onfalitis.

**ABDOMEN AGUDO: COMPLICACIÓN INFRECUENTE DEL CATÉTER VENOSO UMBILICAL.** Molnar A<sup>1</sup>, Gómez Farpón A<sup>1</sup>, Barnes Marañón S<sup>1</sup>, Amat Valero S<sup>1</sup>, Mantecón Fernández L<sup>2</sup>, Pontón Martino B<sup>1</sup>, García López E<sup>2</sup>, Caunedo Jiménez M<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica; <sup>2</sup>Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** La colocación de un catéter venoso umbilical en recién nacidos, sobretodo prematuros, es una técnica que se efectúa diariamente. No obstante, es una intervención invasiva que puede implicar complicaciones. La extravasación del contenido es una complicación excepcional que puede provocar distensión abdominal, hipotensión y hepatomegalia, pudiendo confundirse con un abdomen agudo quirúrgico.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de extravasación de la NPT con clínica de perforación intestinal.

**Resultados.** Recién nacido varón, prematuro de 27 semanas de gestación, que se traslada intubado a la UCI Neonatal, donde se coloca catéter venoso umbilical sin incidencias para nutrición parenteral (NPT). A las 36 horas comienza con distensión abdominal marcada e insuficiencia renal aguda por lo que se solicita una ecografía que visualiza una importante cantidad de líquido libre ecogénico. La analítica es compatible con una infección aguda, con PCT, PCR y leucocitos elevados, lo que sugiere un abdomen agudo quirúrgico. Durante la cirugía no se evidencia perforación intestinal, sin embargo se constata un líquido de aspecto lechoso que se analiza, detectando TAG y un alto nivel de glucosa compatible con NPT. Tras la intervención el paciente evoluciona favorablemente, reintroduciendo la alimentación oral al tercer día.

**Conclusiones.** El acceso venoso umbilical es una herramienta importante en Neonatología. La extravasación de la NPT es una complicación infrecuente, pero importante, y que debemos tener en cuenta en pacientes con clínica de abdomen agudo quirúrgico.

**CAUSA INUSUAL DE ABDOMEN AGUDO EN PERÍODO NEONATAL.** *Sánchez Sierra N<sup>1</sup>, Matías del Pozo V<sup>1</sup>, Romero Espinoza D<sup>1</sup>, Pino Vázquez A<sup>2</sup>, Benito Gutiérrez M<sup>2</sup>, Gómez Beltrán O<sup>3</sup>, Sánchez Abuín A<sup>3</sup>, Palacio Tomás L<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Neonatología; <sup>2</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal; <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La apendicitis aguda es la entidad quirúrgica más frecuente en la infancia. Sin embargo es algo excepcional durante el período neonatal (0,2%). Esa baja incidencia asociada a la clínica inespecífica genera un retraso diagnóstico-terapéutico incrementando la tasa de perforación apendicular (70-80% de los casos).

**Caso clínico.** Mujer pretérmino de 57 días de vida (EGc 41+1) remitida a nuestro hospital para valoración por Cirugía Pediátrica por cuadro consistente en vómitos alimenticios, rechazo de tomas y distensión abdominal de 12 horas de evolución, sin fiebre. Como antecedentes neonatales destacan ingreso al nacimiento por gestación gemelar bicorial-biamniótica de 33 semanas (2º gemelo) con diagnósticos principales al alta de enfermedad de membrana hialina y sepsis nosocomial por *K. pneumoniae*. Meconiorrexis en las primeras 36 horas de vida. No antecedentes familiares de interés. Exploración física con palidez cutánea, distensión abdominal, ausencia de ruidos hidroaéreos e irritabilidad incrementada a la palpación en fosa ilíaca derecha e hipogastrio sin eritema en pared abdominal ni otros hallazgos de interés. En la analítica sanguínea se objetiva leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 187,8 mg/dl, PCT 2,11 ng/ml). En la radiografía de abdomen se visualiza distensión difusa de asas intestinales, edema de pared, sin neumatosis intestinal ni neumoperitoneo y ausencia de gas en ampolla rectal. Se inicia antibioterapia con cefotaxima y metronidazol y se realiza laparotomía exploradora con hallazgo de peritonitis fecaloidea secundaria a perforación de base de apéndice. Se toman biopsias de colon para descartar enfermedad de Hirschsprung y se realiza ileostomía de protección tipo Hartman. Evolución postoperatoria favorable siendo dada de alta a domicilio a los 17 días de la intervención completando 14 días de antibioterapia. En la anatomía patológica se descartó enfermedad de Hirschsprung.

**Comentario.** La apendicitis neonatal representa una patología con alta morbimortalidad por lo que es fundamental sospecharla e incluirla dentro de las causas de abdomen agudo en el neonato. Una vez realizado el diagnóstico, se debe descartar la existencia de otras patologías

de base, principalmente, fibrosis quística, enfermedad de Hirschsprung o hernia inguinal incarcerada.

**CONSUMO DE TÓXICOS DURANTE LA GESTACIÓN, DESCRIPCIÓN CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICA DE LAS GESTANTES Y LOS RECIÉN NACIDOS.** *Romero Espinoza D, Matías del Pozo V, Sánchez Sierra N, Gutiérrez Zamorano M, Palacios Loro M, Pino Vázquez A, Cenozo Ruiz S, Alonso Ferrero J.* Unidad de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivo.** Identificar los casos de recién nacidos ingresados por consumo de tóxicos durante la gestación, de los últimos 10 años. Descripción clínico epidemiológica de la madre, los recién nacidos y las consecuencias adversas del consumo de tóxicos.

**Materiales y métodos.** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de hijos de madres con consumo de tóxicos durante la gestación, en nuestro servicio.

**Resultados.** Se revisaron 15 casos [11 (73%) mujeres y 4 (27%) varones]. La mediana de edad materna fue 30 años un 66% tuvo entre 20-30 años. La mediana de edad gestacional fue 38 semanas. El 66% (n= 10) fueron embarazos controlados desde el primer trimestre gestacional, media de número de controles 8. Los datos obtenidos por anamnesis materna sobre sustancias consumidas fueron: metadona (40%), cannabinoides (33%), benzodiazepinas (BZD) (26%), antidepresivos (13,3%), cocaína (6,6%), heroína (6,6%). Un 73% (n= 11) asoció consumo de tabaco, un 13% n= 2, afirmaron haber consumido alcohol. El 66% (n= 10) consumió durante toda la gestación, un 20% (n= 3) refiere abandono después de su primer control. Un 20% (n= 3) precisó reanimación neonatal, el resto tuvo un periodo inmediato sin incidencias, obteniéndose un Apgar > 8/9 en un 87%. El motivo de ingreso fue Riesgo de síndrome de abstinencia, que se asoció a prematuridad en un 20% y bajo peso 26%. Hubo discordancia entre el tipo de consumo de drogas según anamnesis materna y hallazgos de tóxicos en orina del neonato en un 15% (n= 2). La mediana de estancia hospitalaria fue de 10 días [rango 3-45]. De los 15 casos, un 60% (n= 9) desarrollaron SAN, un 44% (n= 4) lo hizo el 2º día de vida [rango 1-6]; precisando tratamiento farmacológico un 89% (n= 8), se usó fenobarbital en el 63% (n= 5) otros menos usados fueron metadona y cloruro mórfico. La mediana de uso farmacológico fueron 22 días con una media de estancia hospitalaria de 33 días. Otras comorbilidades encontradas: PEG (< p10) en un 50%, CIR 33%, defectos cardíacos 20%, alteraciones del neurodesarrollo dentro los primeros 12 meses 7%.

**Conclusiones.** Los hijos de madres con consumo de tóxicos presentan consecuencias adversas a corto y largo plazo, es importante establecer protocolos para detección de madres consumidoras de tóxicos.

**CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL RECIÉN NACIDO CON ONFALITIS.** *Ceballos Lenza M, Hernán Soto L, Valverde Benítez I.* Enfermería Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia.

**Objetivo.** Determinar los cuidados de enfermería en un recién nacido que ingresa con diagnóstico médico de onfalitis.

**Material y métodos.** Este trabajo estudió la situación de un recién nacido que ingresó en la Unidad de Neonatología de un hospital de segundo nivel por infección en el cordón umbilical, en el cual se usa como protocolo del cuidado del cordón umbilical, el lavado con agua y jabón. Se le aplicó un plan de cuidados basado en diagnósticos (NANDA), resultados (NOC) e intervenciones (NIC). Para ello, enfermería recurre a un plan de cuidados estandarizado (con unos indicadores y una educación sanitaria), utilizando una guía metodológica para

facilitar la continuidad de los mismos y buscar la mejor calidad asistencial. Se recurrió al diagnóstico de colaboración de onfalitis, el cual se abordó principalmente con lavados con agua y jabón, la aplicación de Fucidine® y la administración de antibióticos sistémicos prescritos por orden médica.

**Resultados.** Los resultados obtenidos tras aplicar el plan de cuidados estandarizado fueron satisfactorios en gran medida, aunque no sin encontrarnos con dificultades. La mayoría de los indicadores evaluados, mejoraron al alta y la educación sanitaria junto a las demostraciones y el ensayo de la madre, cumplieron un papel crucial en el curso clínico de nuestro paciente.

**Conclusión.** El personal de enfermería pediátrica ejerce una tarea fundamental en la prevención y promoción de la salud al alta de los recién nacidos hospitalizados. Sin estas recomendaciones basadas en la evidencia, la salud podría verse comprometida innecesariamente. No cabe duda, por tanto, que estas recomendaciones junto con la enseñanza de los cuidados básicos a los padres, deben incluirse en los protocolos asistenciales para mejorar la calidad de vida del paciente en los primeros días de vida.

**DOCTORA, MI BEBÉ MANCHA EL PAÑAL CON SANGRE, ¿QUÉ TIENE?** *Gutiérrez Zamorano M, Matías del Pozo V, Mena Huarte MJ, Marcos Temprano M, Sánchez Sierra N, Alonso Ferrero J, Cenzano Ruiz S, Sáez García L. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las evidencias actuales muestran cada vez mayor compatibilidad y seguridad en el uso de fármacos por parte de las madres que están lactando. Ante la aparición de clínica aparentemente inexplicable en niños amamantados, se debe descartar que pueda ser debida al paso de medicamentos a través de la leche materna.

**Caso clínico.** Recién nacida con antecedentes familiares de madre afecta de colitis ulcerosa en tratamiento con Mesalazina durante el embarazo. Parto a las 38 semanas, eutócico. Periodo neonatal inmediato sin incidencias. Alimentada con lactancia materna exclusiva. A las 48 horas de vida inicia cuadro de deposiciones líquidas abundantes con sangre fresca en el pañal en algunas. A la exploración, se objetiva mucosa rectal friable, leve prolapso y fisuras anales. Buen estado general. Pérdida ponderal del 10%. Inicialmente se plantea la posibilidad de que la sangre sea de procedencia materna, pero ante la imposibilidad de realizar el test de Apt-Downey en nuestro centro, se hace diagnóstico diferencial con otras enfermedades. Se confirma la no procedencia vaginal de la sangre mediante observación de salida de sangre fresca por el ano. Se realiza analítica sanguínea y coagulación descartándose la enfermedad hemorrágica del recién nacido y otras alteraciones hematológicas. Se descarta también enterocolitis necrotizante por carecer de alteraciones tanto clínicas como analíticas. Se descarta diarrea infecciosa tras obtener resultados negativos en el coprocultivo. Se objetivan fisuras anales que pueden ser la causa de la hemorragia digestiva. Se obtiene información bibliográfica acerca del paso de la mesalazina a la leche materna. Describen la existencia de casos de diarrea sanguinolenta en hijos amamantados por madres en tratamiento con mesalazina, ya que este fármaco posee un metabolito activo que se excreta en importantes cantidades en la leche materna. Al alta, sustituimos lactancia materna por fórmula de inicio con desaparición posterior de la clínica.

**Conclusiones.** En niños alimentados con lactancia materna, es imprescindible revisar los tratamientos maternos para determinar qué fármacos pueden excretarse en la leche, así como los posibles efectos secundarios en los lactantes. En ocasiones es necesario el cese del fármaco o el cese de la lactancia materna.

**DOLOR ABDOMINAL Y MASA ¿QUÉ TE PASA?** *Hernández Carbonell M<sup>1</sup>, Hernández Villarroel AC<sup>1</sup>, Valladares Díaz AI<sup>1</sup>, García Rodríguez A<sup>2</sup>, Carrón Bermejo M<sup>1</sup>, García-Trevijano Cabetas L<sup>1</sup>, Lozano Rincón L<sup>1</sup>, Brel Morenilla M<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia. <sup>2</sup>Servicio de Atención Primaria. Segovia.*

**Introducción.** El hallazgo de masas abdominales en la edad pediátrica es algo relativamente frecuente, bien como un hallazgo casual durante una exploración física o bien de forma incidental durante la realización de pruebas de imagen por diferentes causas. Pueden ir acompañadas o no de sintomatología específica y, en algunos casos, ser asintomáticas o estar asociadas a síntomas inespecíficos.

**Casos clínicos.** *Caso 1.* Niño de 3 años de edad intervenido de urgencia tras presentar dolor abdominal con signos de irritación peritoneal sin masas palpables, evidenciándose en la ecografía inicial ectasia pielocalicial derecha y líquido libre intraperitoneal. No se visualiza apéndice. Se realiza apendicectomía urgente, objetivándose ileítis terminal con apéndice normal y visualización directa de marcada dilatación de uréter derecho. En ecografía abdominal de control se visualiza masa heterogénea retroperitoneal, que condiciona hidronefrosis derecha. Se completa estudio con TAC, hallándose lesión quística politabacada retroperitoneal en FD de 10.8cm de diámetro que comprime uréter derecho de características no infiltrativas. Primera opción diagnóstica linfangioma quístico retroperitoneal, que se confirma tras derivación a centro de referencia. *Caso 2.* Niño de 9 años de edad que consulta en AP por dolor abdominal de 10 días de evolución, inespecífico, no focalizado y algún vómito aislado. Posteriormente el dolor aumenta de forma significativa localizado sobretudo en zona epigástrica, con afectación del estado general, inapetencia y pérdida de peso. A la exploración se palpa zona engrosada en región hipogástrica izquierda; en ecografía abdominal se visualiza posible quiste de duplicación gástrico complicado. TAC abdominal: cavidad engrosada 8mm comunicada con la cavidad gástrica con afectación de grasa local. Derivado para estudio a centro de referencia se diagnostica Linfoma de Burkitt.

**Conclusión.** El hallazgo de una masa abdominal en un niño, ya sea palpable o como hallazgo incidental, nos obliga a realizar un estudio completo de forma preferente. Aunque en la mayoría de los casos las masas serán de naturaleza benigna, es importante identificar aquellas masas con sospecha de malignidad y no retrasar el estudio a pesar de no tener una sintomatología específica en el momento del hallazgo.

**INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS EN EL LACTANTE: TODO UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.** *Sáez García LM, Sánchez Sierra N, Burgueño Rico R, Alonso Ferrero J, Cenzano Ruiz S, Garrote Molpeceres R, Pino Vázquez MA, Urbaneja Rodríguez E. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de infección congénita en países desarrollados. De entre las múltiples manifestaciones clínicas que puede asociar, la sordera es una de las que tiene más difícil abordaje y requiere un inicio precoz de tratamiento, debido a sus importantes secuelas. La infección posnatal por CMV, en cambio, no suele asociar complicaciones a largo plazo, aunque en ocasiones, discernir entre una y otra es complicado porque puede haber manifestaciones clínicas superponibles.

**Casos clínicos.** *Caso nº 1:* Lactante derivado a los 2 meses, que ingresó por detección de hipoacusia neurosensorial bilateral, tras no pasar potenciales auditivos al nacer ni posteriormente. Embarazo controlado y normal, parto a término eutócico y período neonatal sin incidencias. PRN: 3420 g. Microcefalia. Lactancia materna. Desde ORL se derivó a Pediatría, donde se solicitaron detecciones de CMV en ori-

na, sangre y sangre seca de pruebas metabólicas del recién nacido así como en leche materna, con positividad de PCR para CMV en todas ellas y carga viral alta (47.600 copias), compatible con **infección congénita**. Tras punción lumbar, ecografías transfontanelar y abdominal, RMN cerebral y valoración ocular (normales), se inició ganciclovir iv durante 3 semanas, sustituido posteriormente por valganciclovir oral, que continúa en momento actual (5 meses de tratamiento). Desde ORL se consideró adaptación protésica precoz bilateral e inicio de atención temprana. **Caso nº 2:** Lactante derivado a los 3,5 meses, que ingresó para estudio por detección de hipoacusia neurosensorial izquierda, tras no pasar potenciales auditivos en varias ocasiones. Embarazo controlado, antecedente catarral en 1º trimestre, parto a término eutócico y período neonatal sin incidencias. PRN: 35.400 g. Perímetro cefálico normal. Lactancia materna. Se solicitaron detecciones de CMV en orina, sangre y sangre seca de pruebas metabólicas del recién nacido así como en leche materna, con detección de < 100 copias de CMV en sangre del talón y PCR para CMV positiva en orina y leche materna con carga viral alta (103.800 copias), **sin poder discernir entre infección congénita o posnatal**. Tras ecografías transfontanelar y abdominal, RMN cerebral y valoración ocular (normales), se inició tratamiento domiciliario con valganciclovir oral, que ha mantenido durante 1 año (sin presentar sordera contralateral ni otras manifestaciones clínicas). Desde ORL se consideró adaptación protésica precoz izquierda e inicio de atención temprana. En última revisión tras retirada de valganciclovir ha reaparecido CMV en orina, ¿se debe reiniciar el tratamiento?, ¿cuál es la actitud a seguir?

**Comentarios.** Ante un recién nacido/lactante que no pasa los potenciales auditivos siempre hay que realizar un despistaje de infección por CMV. Aunque en la mayoría de ocasiones el cuadro será compatible con una infección congénita (caso nº 1), en la que los protocolos de seguimiento y tratamiento están bien establecidos; en otras encontraremos casos en los que no se puede discernir bien su origen congénito o posnatal (caso nº 2), en los que los protocolos de manejo y la duración del tratamiento no están bien establecidos y requerirán de un seguimiento estrecho. Destacamos la importancia de la derivación precoz de estos pacientes a Pediatría para su correcto manejo, punto a mejorar todavía en nuestro medio.

**LESIONES CUTÁNEAS EN HIJO DE MADRE CON LES, ¿ES SIEMPRE UN LUPUS NEONATAL?** *Nonide Mayo L, Martín Ramos S, Megido Armada A, Navarro Campo S, Fernández Colomer B, Fernández González N. Servicio de Neonatología. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El lupus neonatal afecta a 1/20.000 RN vivos, aumentando en hijos de madre con anti-Ro o anti-La positivos. Se produce por paso transplacentario de anticuerpos maternos. Ocasiona principalmente manifestaciones cutáneas (50%) y cardiológicas (50%), como bloqueo AV congénito (en relación con anti-Ro y anti-La).

**Caso clínico.** AF: Madre LES de 7 años de evolución, tratamiento hidroxiloroquina y prednisona. Ac anti-Ro y anti-La negativos. AP: Gestación 38 semanas. Ecografías prenatales normales, FC fetal normal, conducción 1/1. Parto eutócico. Apgar 7/7. Neonato mujer que presenta al nacimiento lesiones eritemato-escamosas purpúricas circinadas generalizadas con descamación, respetando zona central del tórax y genitales. Analítica con anemia 11,8 gr/dl y leucocitosis 53.000/mm<sup>3</sup> con eosinofilia 40%. Se realizan interconsultas a: - Cardiología: FOP y DAP en fase de cierre. ECG normal. - Dermatología: lesiones compatibles con LES neonatal. - Hematología: eosinofilia madura sin apreciar blastos en periferia, en posible relación con enfermedad autoinmune. Realizado estudio genético para descartar eosinofilia de origen clonal siendo

negativo. Realizadas radiografía tórax y ecografía transfontanelar normales. ANAs y ENAs negativos. Mejoría progresiva de las lesiones con práctica desaparición a los 7-8 días produciéndose descamación blanquecina y más negruzca en zonas distales, sin lesiones residuales. Bioquímica con función renal y hepática repetidamente normal. Mejoría espontánea progresiva aunque lenta de la leucocitosis y eosinofilia.

Ni la evolución clínica, ni la leucocitosis con eosinofilia ni la negatividad de los anticuerpos orientan hacia un lupus neonatal, se habla con Dermatología y se realiza biopsia cutánea con resultado de dermatitis eosinofílica. Diagnóstico: probable reacción de hipersensibilidad al tratamiento materno con hidroxiloroquina.

**Comentarios.** Las lesiones cutáneas en hijo de madre con LES no siempre indican la presencia de un lupus neonatal.

**MANEJO DE LAS SINDACTILIAS DEL PIE: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Molnar A, Fernández García L, Pontón B, Enríquez Zarabozo EM, Barnes Marañón S, Sánchez Pulido S, Cristina Pérez Costoya C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La sindactilia es la fusión de los dedos de las manos o de los pies que en la mayoría de las ocasiones se produce a expensas únicamente de piel y tejidos blandos (sindactilia simple) siendo infrecuente la existencia de fusión ósea asociada (sindactilia compleja). La etiología de esta entidad es desconocida. Puede aparecer como una anomalía aislada o formando parte de un síndrome más complejo.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de sindactilia simple de pie y su evolución.

**Resultados.** Paciente mujer de 15 meses con antecedentes familiares de sindactilia que presenta fusión digital entre primer y tercer dedo así como entre cuarto y quinto dedos de pie derecho. No presenta limitación a la movilidad digital de flexoextensión ni deformidad articular aparente. Tras realizar radiografía simple de pie se objetiva ausencia de fusión ósea de las falanges. Se interviene, de forma preferente, realizándose corrección quirúrgica bajo anestesia general de sindactilia entre primer y segundo dedo mediante colgajo dorsal, zetaplastias e injerto de piel total de región inguinal. Tanto la intervención como el postoperatorio cursan sin incidencias. Se realizan curas seriadas de las heridas hasta completa cicatrización de las mismas inicialmente con nitrofuril pomada y recibe antibioterapia oral con amoxicilina-clavulánico. Actualmente la paciente presenta una cicatrización completa adecuada y deambula de forma correcta.

**Conclusiones.** La sindactilia es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de los pies. Se recomienda corregir quirúrgicamente las sindactilias que afectan al primer dedo del pie antes de comenzar con la deambulación para evitar posibles deformidades articulares y limitaciones funcionales secundarias.

**MASA SUBCUTÁNEA LUMBOSACRA EN RECIÉN NACIDA.** *Santamaría Sanz PI, Mateos Benito ÁF, Corral Hospital S, Corpa Alcalde A, Arteta Saenz E, Morante Martínez D, Bolea Muguruza G, Miranda Vega M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** Las lesiones cutáneas en región lumbar o lumbosacra, pueden indicar existencia de disrafismo espinal oculto (DEO). Estas alteraciones en el desarrollo embrionario de la médula espinal caudal, y cuya incidencia real se desconoce, en ocasiones pasan inadvertidas por la integridad de la cobertura cutánea sobre la lesión y por la ausencia habitual de expresión clínica neurológica durante período neonatal. El DEO cursa con alteraciones de cono medular y del filum terminal;



la expresión clínica se caracteriza por dolor, déficit sensorial y motor en extremidades inferiores, deformaciones ortopédicas y disfunción vesical e intestinal. La aparición de síntomas neurológicos suele traducir irreversibilidad.

**Material y métodos.** Recién nacida a término sin antecedentes obstétricos de interés, con ecografías antenatales normales, y parto eutócico sin incidencias. En la exploración física al nacimiento se objetiva una masa subcutánea lumbosacra de predominio en región glútea izquierda con angioma y apéndice cutáneo ipsilaterales, con desaparición del pliegue interglúteo y de la fosa lumbosacra, caderas laxas estables y pie derecho equinovaro. En la exploración neurológica se revela déficit sensitivo y motor en L3-S1, sobre todo en lado derecho, con preservación de contracción del esfínter anal, con confirmación posterior con estudio neurofisiológico con afectación de la conducción somatosensorial leve en miembro inferior derecho (nivel S1). Se realiza ecografía y resonancia magnética de región lumbosacra, donde se objetiva alteración compatible con síndrome de regresión caudal tipo 2, asociado a médula elonga y anclada, lipomielomeningocele e hidromielia. En la actualidad recibe seguimiento clínico, tratamiento rehabilitador y está pendiente de valoración para tratamiento quirúrgico corrector.

**Conclusiones.** La gran mayoría de los niños con defectos en la formación del tubo neural caudal presentan lesiones cutáneas y/o subcutáneas en el área lumbosacra. Reconocer estas alteraciones en la línea media del neuroeje como indicadores de potencial disrafismo espinal oculto facilita su diagnóstico precoz y, en consecuencia, la posibilidad de intervenciones quirúrgicas precoces que eviten el desarrollo de complicaciones y secuelas neurológicas.

**TRANSFERENCIA DE BETALACTAMASAS DE ESPECTRO EXTENDIDO EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES.** *Díaz Anadón LR, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Quesada Colloto P, Fernández Castiñeira S, Segura Ramírez D, Fidalgo Alonso A, Caunedo Jiménez M. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

**Introducción.** Las betalactamasas de espectro extendido (BLEE) son enzimas cuya función es desactivar, además de penicilinas como las betalactamasas clásicas, cefalosporinas de tercera y cuarta generación. Constituyen un mecanismo importante de resistencia a betaláctamicos en enterobacterias y otras bacterias gramnegativas, especialmente en infecciones nosocomiales.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un recién nacido pretérmino de 29+1 semanas nacido en otro hospital por patología materna (hipertensión pulmonar) subsidiaria de tratamiento en centro especializado. Se realizó cesárea electiva por causa materna, ingresando posteriormente en la UCI neonatal por prematuridad y enfermedad de membrana hialina. En exudados rectal y conjuntival del hospital de origen (tomados de forma rutinaria) se aisló *Enterobacter cloacae* productor de BLEE, que suponen de transmisión vertical, ya que la madre estaba ingresada previamente a la cesárea. Sin otras incidencias durante el ingreso. A los 31 días de vida es trasladado a nuestro hospital por motivos familiares. No portador de catéteres centrales. A los 36 días de vida empeoramiento clínico y respiratorio que requiere intubación orotraqueal y analítica compatible con sepsis. Líquido cefalorraquídeo normal. Se inicia tratamiento con vancomicina y meropenem intravenosos por los antecedentes de colonización anteriormente dichos. En hemocultivo y urincultivo crece *Escherichia coli* productora de BLEE sensible a meropenem y amikacina, así como en exudado rectal. No se aísla el *Enterobacter* de los cultivos previos. El paciente presenta buena evolución clínica, por lo que tras obtener antibiograma se cambia el

tratamiento por amikacina intravenosa y se mantiene antibioterapia durante 7 días, con resolución del cuadro clínico y normalización de parámetros analíticos.

**Conclusiones.** Se trata del caso de un paciente colonizado por un *Enterobacter* multirresistente que desarrolla de manera espontánea una sepsis/infección urinaria por *E. coli* con el mismo patrón de resistencia. Dados los hallazgos microbiológicos podemos suponer que ha tenido lugar una transferencia de BLEE entre las dos poblaciones bacterianas (fenómeno bien conocido y descrito) y una sustitución de una especie por otra en la microbiota del paciente. Queremos destacar con este ejemplo la relevancia clínica de este fenómeno y la importancia que han tenido los controles rutinarios microbiológicos en este caso, ya que permitieron la instauración de un tratamiento empírico adecuado.

**TROMBOPENIA NEONATAL: RETO DIAGNÓSTICO.** *Carnicero Ramos S, Quesada Colloto P, Hernández Peláez L, Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón LR, Suárez Rodríguez M. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Caso clínico.** Recién nacido prematuro de 35+4 semanas hijo de madre diabética tipo I y con preeclampsia, nacido mediante cesárea que en la exploración al nacimiento presenta hematomas y equimosis a varios niveles, y asocia además parálisis braquial izquierda y trombopenia grave (15.000 plaquetas/ $\mu$ l). Ante estos hallazgos se realiza transfusión y se inicia estudio de trombopenia: se descarta causa inmune y se realiza estudio coagulación que es normal. Al tercer día de vida comienza con hematuria macroscópica y se constata masa renal derecha a la palpación. Se realiza ecografía en la que se observan alteraciones de la vascularización renal, compatible con trombosis de vena renal derecha. En controles posteriores presenta progresión del trombo hacia vena cava inferior y vena renal izquierda. En este punto se decide iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular. En todo momento conserva una función renal normal. Como incidencia durante su ingreso presenta una infección del tracto urinario por *Klebsiella* por la que precisó antibioterapia durante 6 días, con buena evolución posterior. Recibe sesiones de rehabilitación con mejoría progresiva de la movilización de extremidad superior izquierda. Al alta ya no se palpa masa renal ni presenta hematuria, aunque en la ecografía aun se observan alteraciones de la vascularización renal bilateral.

**Conclusiones.** Como conclusión, la trombosis de vena renal es la forma más común de trombosis no asociada con un catéter vascular en el periodo neonatal. Ante un recién nacido con trombocitopenia, especialmente si es hijo de madre diabética, es importante tener en cuenta este diagnóstico por la morbilidad que conlleva.

**TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: CAUSA POCO FRECUENTE DE CONVULSIÓN NEONATAL.** *Vegas Carrón M, Garrido Pedraz JM, Garzón Guitería MT, Sielva M, Polo de Dios M, Arroyo Ruiz R, Morales Moreno A, Domínguez Cendal G. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La trombosis venosa cerebral es una entidad infrecuente durante el período neonatal. Su presentación clínica es variable, predominando los déficit focales tipo hemiparesia y las convulsiones. Su etiología es múltiple, destacando procesos infecciosos, neoplásicos, metabólicos o trastornos protrombóticos, como el déficit de Proteína C.

**Caso clínico.** Neonato, 8 días de vida, que ingresa en Servicio de Neonatología por crisis convulsivas de repetición, con movimientos

clónicos de hemicuero derecho y desviación de mirada ipsilateral, de minutos de duración, con posterior hemiparesia derecha. No patología infecciosa ni traumatismos previos. AP: gestación controlada, de curso normal. EG: 40 semanas. Parto eutócico. Apgar 9/10. No antecedentes familiares de interés. EF: actividad motora espontánea disminuida en hemicuero derecho. Reflejos de presión palmar y plantar derechos disminuidos. Tono, fuerza y resto de reflejos del recién nacidos normales. Al ingreso, inicia tratamiento intravenoso con fenobarbital, levetiracetam y midazolam sin respuesta, cediendo las crisis con fenitoína a las 24 horas. Analítica sanguínea: déficit de Proteína C, resto normal. Punción lumbar normal. Ecografía cerebral: hiperecogenicidad talámica y periventricular izquierda sin signos de hemorragia. EEG: actividad epiléptica de punta-onda lenta temporal izquierda. Angioresonancia: hiperintensidad en región talámica izquierda, sugerente de trombosis venosa profunda tálamo-estriada. Estudio de coagulación: persistencia de déficit de Proteína C. Al 15º día de ingreso, el paciente es dado de alta asintomático, con exploración neurológica normal y tratamiento oral con fenitoína. Pendiente el estudio genético de trombofilia en paciente y familiares de 1º grado.

**Comentarios.** Las crisis convulsivas neonatales requieren una rápida orientación diagnóstica y tratamiento precoz para evitar su efecto nocivo sobre un cerebro en potencial desarrollo. En la trombosis venosa cerebral, la mitad de casos evolucionan hacia la curación espontánea, siendo el principal factor de mal pronóstico el infarto venoso asociado. Por ello, la técnica *gold-estándar* para su diagnóstico y seguimiento es la angioresonancia cerebral, con alta sensibilidad para detectar tanto trombosis como infartos venosos, sustituyendo en la actualidad a otras como la ecografía transfontanelar, TAC o angiografía cerebral.

Viernes 23 de noviembre - Aula 14, Planta primera

*Moderadores:* Carla Criado Muriel y  
Montserrat Martín Alonso

**ARTRITIS SÉPTICA EN LACTANTES: DESMONTANDO FALSOS MITOS.** Sáez García LM, Fraile García L, Gutiérrez Zamorano M, Garrote Molpeceres R, Pino Vázquez MA, González García H, Urbaneja Rodríguez E, Carranza Ferrer J. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Ante una clínica de dolor, tumefacción y/o impotencia funcional de una articulación en un lactante, que asocie o no un aumento de temperatura local o enrojecimiento, habrá que pensar en la posibilidad de una artritis séptica, independientemente de si el paciente tiene un buen estado general, se acompaña de fiebre o asocia escasa elevación de reactantes de fase aguda, ya que en niños de esta edad su presentación clínica puede ser más larvada y dificultosa que en otras épocas de la vida.

**Caso clínico.** Lactante de 22 meses que acudió a nuestro centro por presentar gonalgia derecha de 10 días de evolución, que impedía la deambulación. Sospecha de alergia a Penicilinas y derivados. No otros antecedentes personales de interés. No antecedente catarral. Dudoso traumatismo banal hace una semana, que cedió con ibuprofeno. Afebril en todo momento. A la exploración mostró un buen estado general sin aspecto séptico y a nivel de aparato locomotor presentó un aumento de temperatura local en rodilla derecha, con peloteo rotuliano, dolor a la palpación y limitación para la flexo-extensión, por lo que se decidió ingreso. Analítica de sangre con hemograma normal, PCR 10 mg/L y VSG 30 mm. Se realizó artrocentesis (obtención de 15 cc de líquido de

aspecto muy turbio/purulento, infeccioso, cultivo negativo) y lavado articular con suero fisiológico en dos ocasiones y se inició antibioterapia empírica intravenosa con Clindamicina y Eritromicina durante 7 días, sustituyéndose posteriormente por Cefuroxima oral que mantuvo durante 3 semanas tras el alta hospitalaria, con evolución favorable y sin presentar complicaciones.

**Comentarios.** La artritis séptica en lactantes y niños preescolares se presenta en la mayoría de las ocasiones como una monoartritis no muy llamativa, que puede ser la única manifestación clínica, sin asociar fiebre/febrícula ni otros síntomas generales, con escasa elevación de reactantes de fase aguda y con un posible antecedente traumático, siendo importante su sospecha diagnóstica, ya que precisa de ingreso hospitalario y tratamiento antibiótico endovenoso precoz para su curación y evitar las correspondientes secuelas que puede asociar.

**CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR TRAUMATISMOS CRANEOENCEFÁLICOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.** Hernández Villarreal AC, Hernández Carbonell M, Carrón Bermejo M, Domínguez Bernal E, García-Trevijano Cabetas L, Lozano Rincón L, Brel Morenilla M, Valladares Díaz AI. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

**Introducción.** El traumatismo craneoencefálico (TCE) es un motivo de consulta habitual en los servicios de urgencias y es el traumatismo más frecuente en la infancia. Aunque la mayoría no conlleva consecuencias graves, supone la principal causa de morbi-mortalidad en niños mayores de 1 año. En este estudio nos propusimos analizar las características clínico-epidemiológicas, así como el manejo realizado en los pacientes ingresados con TCE en nuestro centro.

**Material y metodología.** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 14 años ingresados en nuestro hospital por TCE en los últimos 12 meses, con revisión sistemática de las historias clínicas y el análisis estadístico de los datos obtenidos.

**Resultados.** Durante el período de estudio se ingresaron un total de 20 pacientes (55% mujeres) con una mediana de edad de 8 años, siendo más frecuentes durante los meses de verano (35%) que de invierno (15%). Solo 2 casos (10%) fueron en menores de 2 años, por caídas accidentales. La mayoría (85%) fueron TCE leves, presentando vómitos y cefalea como síntomas más frecuentemente asociados; el 25% presentó amnesia postraumática. El mecanismo lesional habitual fueron las caídas accidentales, 5 de ellas (25%) durante la realización de prácticas deportivas, destacando dentro de estas las caídas de caballo. A su ingreso, 13 pacientes (65%) tenían riesgo intermedio de lesión intracraneal (LIC), dos menores de 2 años; se realizó TAC a 5 de ellos y radiografía de cráneo a 1, el resto permaneció en observación sin precisar pruebas de imagen. Tres pacientes (15%) con riesgo bajo de LIC se ingresaron por ansiedad/angustia familiar, a uno de ellos se le realizó TAC. Los 4 pacientes restantes (20%) presentaban riesgo alto de LIC: dos precisaron traslado a UCIP por asociar fractura craneal con sospecha de LIC y los otros dos permanecieron en observación en nuestro centro con buena evolución neurológica y sin secuelas importantes.

**Conclusiones.** En los TCE es muy importante una adecuada valoración inicial con anamnesis completa que incluya el mecanismo lesional, una exploración física detallada para valorar lesiones asociadas y exploración neurológica con escala de Glasgow adaptada, lo que nos permitirá determinar el riesgo de LIC y orientar la necesidad de pruebas de imagen así como los cuidados y el período de observación necesario en cada caso; evitando realizar pruebas innecesarias y prolongar la estancia en el entorno hospitalario. Por último, recordar siempre que el mejor tratamiento del TCE es su prevención.

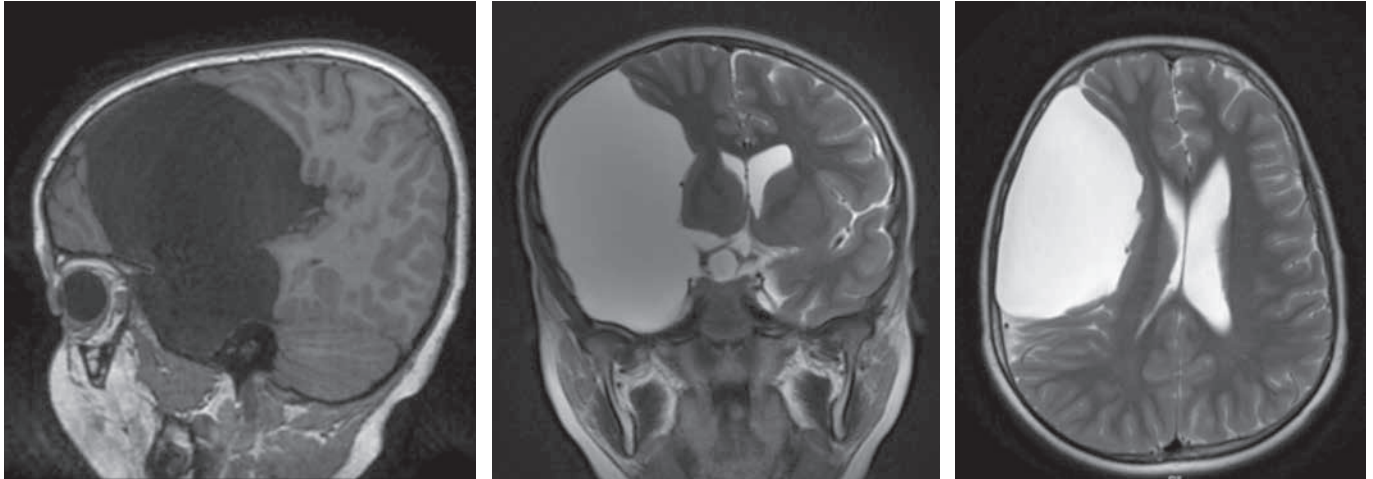


Figura 2.

### CEFALEA Y RIGIDEZ DE NUCA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Díaz Anaón LR, Fernández Castiñeira S, Quesada Colloto P, Ordóñez Álvarez FÁ. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La presencia simultánea de cefalea y rigidez de nuca obliga a descartar diferentes posibilidades diagnósticas, todas ellas potencialmente graves.

**Caso clínico.** Niño de 8 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a urgencias de un hospital de tercer nivel por dolor y limitación a la movilidad cervical, de inicio esa mañana al despertar. El día previo había tenido un episodio único de cefalea brusca y opresiva, que remitió tras la administración de analgesia. No cuadro infeccioso en días previos. No otra sintomatología. Exploración: Afebril. Constantes normales. Rigidez de nuca a la flexoextensión. No Kernig ni Brudzinsky. Resto de la exploración normal, incluyendo neurológica. Un TC craneal realizado de forma urgente identifica una gran lesión de aspecto quístico en localización frontotemporal derecha, de 98 x 55 x 92 mm, que condiciona moderado efecto de masa sobre los surcos de la convexidad y produce una desviación de la línea media de 8 mm, hallazgos sugestivos de quiste aracnoideo gigante. La realización posterior de una RMN craneal confirma la sospecha diagnóstica (Fig. 2). Valorado por el Servicio de Neurocirugía, se indica la fenestración de quiste de manera programada, intervención que transcurre sin incidencias. Al año del diagnóstico comienza de nuevo con cefalea así como cambio de carácter y en RMN de control se aprecia recurrencia del quiste, actualmente pendiente de nueva intervención.

**Comentario.** Los quistes aracnoideos no son excepcionales en la población pediátrica, estimándose una prevalencia en torno al 1% en algunas series. Son más frecuentes en el sexo masculino y de localización izquierda. Aunque suelen ser asintomáticos, pueden diagnosticarse por cefalea o crisis convulsivas. Las manifestaciones presentes en nuestro paciente confirman la obligada valoración diagnóstica y la necesidad de un precoz manejo terapéutico.

**COJERA EN LA INFANCIA: FRACTURA DE TODDLER, UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA.** *González Rodiño L Álvarez Fernández ML, Fernández García A, Valdés Montejó I, Andrés Andrés AG, Muñiz Fontán M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La cojera en la infancia es una causa común de consulta en Urgencias pediátricas. En la mayoría de los casos, se trata de procesos banales y autolimitados, pero es necesaria una correcta valoración, con anamnesis y exploración física detalladas, con el fin de solicitar pruebas de imagen oportunas y descartar cuadros que precisen tratamiento específico.

**Caso clínico.** Paciente de 2 años que consulta en Urgencias en varias ocasiones por cuadro de impotencia funcional de miembro inferior derecho, sin traumatismo aparente. Afebril. Valorado inicialmente por Traumatología, quien etiqueta de contusión de tobillo. Posteriormente diagnosticado de sinovitis transitoria de cadera (con ecografía normal). Es reevaluado a los 12 días de evolución por persistencia de impotencia funcional. En la exploración física, rechaza apoyo de miembro inferior derecho y deambula con cojera clara (semiflexión de rodilla derecha). No tumefacción, rigidez ni limitación a la movilidad pasiva de articulaciones de miembros inferiores. Impresiona de dolor a la rotación interna y externa de cadera derecha, pero no colabora por dolor. Se realiza nueva ecografía de caderas, que continúa siendo normal, y radiografía de miembro inferior derecho, donde se objetiva fractura espiroidea no desplazada en tercio medio inferior de la tibia. Se procede a la inmovilización con férula inguinopédica posterior derecha. Evolución favorable en el seguimiento en consultas externas de Traumatología.

**Comentarios.** La fractura de Toddler es una patología característica de los niños menores de 2-3 años. Ocurre tras un traumatismo que pasa desapercibido, comenzando el niño con rechazo de la deambulación, sin observarse otras alteraciones. En la radiografía se manifiesta como una fractura espiroidea de trazo fino. Es importante que los pediatras conozcamos y sospechemos esta entidad, para poder llegar a un diagnóstico y tratamiento precoces.

### HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA RESISTENTE AL TRATAMIENTO CONSERVADOR EN PACIENTE ESCOLAR.

*Cenzano Ruiz S, Melero González A, Vázquez Martín S, Castro Rey M, Sáez García L, Alonso Ferrero J, Gutiérrez Zamorano M, Romero Espinoza D. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal idiopática (HII) se define por la presencia de signos y síntomas causados por la elevación de la presión intracraneal (cefalea, papiledema, afectación visual) con estu-

dios del líquido cefalorraquídeo (LCR), estudios de neuroimagen y exploración neurológica normales (salvo parálisis del VI par craneal).

**Caso clínico.** Niña de 6 años sin antecedentes familiares ni personales de interés derivada a Urgencias por disminución de la agudeza visual bilateral (cuenta dedos a 50 cm) con papiledema bilateral en el fondo de ojo. Asociaba desde hace 10 días cefalea bifrontal tipo punzante, casi diaria, de 10 minutos de duración, autolimitada, que no le interrumpía el sueño, no aumentaba con la maniobra de Valsalva, no asociaba fotofobia, sonofobia, fiebre ni vómitos. En la exploración física presentaba paresia del VI par craneal. Se solicitó un TAC craneal que fue normal, realizando posteriormente una punción lumbar bajo sedación objetivándose presión de LCR de 30-32 cm de agua. Ante estos resultados se realizó protocolo diagnóstico de HII con resultados analíticos, microbiológicos, bioquímicos y de neuroimagen normales y se inició tratamiento con acetazolamida, furosemida y metilprednisolona ante la severidad de la clínica. Se realizó un manejo multidisciplinar con revisiones seriadas por el Servicio de Oftalmología, Neuropediatría y Neurocirugía. Tras dos semanas de tratamiento médico presentó desaparición de la cefalea y mejoría de la parálisis del VI par craneal, con persistencia del déficit de agudeza visual severo y del papiledema e inicio de pérdida de fibras en la Tomografía de Coherencia Óptica por lo que se decidió en la tercera semana de tratamiento optimizado colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. A las 48 horas de la intervención, la paciente presentó una rápida mejoría de la agudeza visual con práctica normalización de la misma y resolución del papiledema en el seguimiento posterior.

**Comentarios.** La HII puede producir una pérdida permanente de visión por lo que requiere un diagnóstico y tratamiento precoces. La mayoría de los pacientes responden al tratamiento médico conservador, pero algunos casos requieren realizar una intervención quirúrgica por escasa respuesta al tratamiento médico o por empeoramiento de la clínica pese al mismo.

**LA FALTA DE MATERIAL AGUDIZA EL INGENIO: SONDA SALEM PARA LAVADO VESICAL EN LA CISTITIS HEMORRÁGICA.** *Barnes Marañón S, Granell Suárez C, Pontón Martino B, Molnar A, Sánchez Pulido L, Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La cistitis hemorrágica es una complicación frecuente del trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, con elevada mortalidad en casos severos (grados III y IV). La prevención y tratamiento de esta patología resulta compleja, especialmente en pacientes pediátricos, pudiendo evolucionar a obstrucción uretral y fallo renal agudo. Presentamos a continuación un dispositivo de lavado vesical continuo adaptado a la población pediátrica.

**Caso clínico.** Varón de 9 años con antecedente de trasplante de progenitores hematopoyéticos de hermano alodérmico en contexto de leucemia aguda B. Inicia en el día 40 postrasplante hematuria macroscópica con episodios de intenso dolor suprapúbico a pesar de la colocación de sondaje vesical para lavados manuales. En ecografía abdominal se objetivaba un gran coágulo de 11 por 6 centímetros en cuello vesical. Ante el cuadro de retención urinaria aguda e ineficacia de los lavados manuales, se decide sedación e intento de colocación de sonda de doble luz (calibre 16) sin éxito. Con el fin de evitar la realización de una talla vesical, se lleva a cabo el montaje de un dispositivo con sonda Salem (calibre 12) conectada a una bomba de infusión y un sistema colector. Se constata correcto funcionamiento del sistema y disolución de los coágulos intravesicales en ecografía de control a las 48 horas.

**Conclusiones.** La ausencia de sondas vesicales de doble luz de calibre pediátrico para lavado vesical continuo conlleva, en algunos casos de cistitis hemorrágicas severas con grandes coágulos, la necesidad de sondaje suprapúbico, un procedimiento más invasivo y con mayor morbilidad para estos pacientes. Ponemos en conocimiento un dispositivo de lavado vesical continuo con el uso de sonda Salem de doble luz con el objetivo de minimizar la morbilidad en pacientes hematológicos inmunodeprimidos.

**MEGAURÉTER OBSTRUCTIVO: ¿QUÉ PASA SI LA DILATACIÓN ENDOSCÓPICA FRACASA?** *Molnar A, Gómez Farpón Á, Barnes Marañón S, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Álvarez Muñoz V, Granell Suárez C. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** El megauréter obstructivo primario (MOP) es una condición congénita que produce una dilatación del uréter secundaria a una obstrucción en la unión vesicoureteral. Los avances endourológicos han convertido la dilatación endoscópica con balón en la primera línea de tratamiento. Sin embargo este tipo de cirugía no está exenta de complicaciones intraoperatorias, lo que obliga a un reimplante vía abierta.

**Material y métodos.** Presentamos el caso de un MOP tratado endoscópicamente que precisó reconversión a cirugía abierta.

**Resultados.** Paciente de 18 meses con MOP izquierdo y dilatación ureteral de 14 mm y pélvica de 23 mm, con el antecedente de sepsis urinaria por *E. coli* a los 2 meses. A los 7 meses se realizó una dilatación endoscópica parcial al no conseguir vencer completamente la estenosis del MOP, por lo que se decidió un nuevo intento con la misma técnica. Durante la dilatación de la estenosis, se produjo la rotura del balón, lo que obligó a reconvertir el procedimiento para efectuar un reimplante ureteral tipo Cohen. El paciente evolucionó favorablemente tras la intervención y actualmente, 8 meses después, se encuentra asintomático, sin profilaxis antibiótica y con mejoría ecográfica de su ureterohidronefrosis izquierda, con una pelvis renal de 14 mm.

**Conclusiones.** La mínima invasividad del tratamiento endourológico del MOP lo convierte en uno de los procedimientos más utilizados como primera línea, no obstante, existen estenosis que no pueden ser vencidas con el balón y la rotura del dispositivo obliga a la reconversión vía abierta para comprobar la extracción completa del dispositivo.

**NO ES ALERGIA ALIMENTARIA TODO LO QUE PARECE.** *García Lamata O, Urbaneja Rodríguez E, Alonso López P, Alonso Vicente C, Sánchez Sierra N, Torres Ballester I, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal es una entidad poco conocida en pediatría. Consiste en la aparición de eritema facial, aunque también puede aparecer hiperhidrosis, en el territorio del nervio auriculotemporal tras el estímulo gustativo, sobre todo con alimentos ácidos. Su etiología se desconoce aunque se propone como mecanismo una regeneración aberrante de las fibras nerviosas del nervio auriculotemporal secundaria a una lesión previa; en lactantes, el uso de fórceps en el parto parece ser el desencadenante más claro (en más del 65% de los casos). Su diagnóstico es clínico y no requiere tratamiento.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 6 meses de edad derivada desde Atención Primaria a Consultas de Digestivo Infantil para valoración por erupción cutánea de aparición con las comidas. Como antecedentes personales y familiares tan solo destaca el uso de fórceps al nacimiento. La madre describe enrojecimiento de región malar izquier-

da coincidiendo con la ingesta de cualquier alimento, aunque más frecuentemente con alimentos ácidos, durante el último mes. Refiere además que no impresiona de pruriginoso, que aparece siempre en el mismo lado y que desaparece a los 10 minutos sin asociar ninguna otra sintomatología. Realizada analítica sanguínea completa por su pediatra incluyendo IgE y pruebas de alergia a múltiples frutas (alimentos introducidos hasta la fecha) con resultado negativo. Se realiza en consulta exploración física completa sin hallazgos. Ante la sospecha de síndrome de Frey se realiza prueba de provocación para confirmación diagnóstica. Se constata con la toma de yogur y una galleta la aparición de eritema en región malar y auriculo-temporal izquierda sin sudoración acompañante que cede a los pocos minutos, sin asociar lesiones a otros niveles ni otra sintomatología. Se decide alta de la paciente, explicando a los padres la patología sospechada y el carácter benigno de la misma.

**Conclusiones.** Es necesario conocer esta patología para evitar la confusión con diferentes alergias alimentarias, lo que conllevaría a restricciones dietéticas múltiples, derivaciones a consultas especializadas y la realización de pruebas complementarias no necesarias.

**OSTEOMIELITIS CRÓNICA SECUNDARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Pérez Salas S, Morante Martínez D, Menéndez Bango C, Bolea Muguruza G, Corpa Alcalde A, Cuervas Mons M, Ponce Salas B, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La osteomielitis crónica es una patología infrecuente en pediatría. Se trata de una entidad potencialmente grave que puede producir secuelas ósteoarticulares irreversibles. Puede ser primaria o secundaria a lo que hace fundamental un diagnóstico y un tratamiento precoces.

**Caso clínico.** Niño de 11 años de origen marroquí que consulta por una tumoración en el antebrazo derecho de tres meses de evolución. Como antecedente, dos años antes había sufrido una fractura-luxación de Monteggia en dicha zona que se redujo quirúrgicamente realizando una síntesis cubital con agujas de kirschner. Exploración física: induración de 3 cm en el tercio proximal-medio del cúbito derecho, dolorosa sin otros signos inflamatorios. Radiografía simple: reacción perióstica con ensanchamiento diafisario. RMN: hallazgos compatibles con osteomielitis crónica supurativa en zona de fractura previa consolidada. Biopsia ósea: se detecta *Enterobacter cloacae* mediante técnica PCR. Recibió tratamiento antibiótico intravenoso con meropenem durante 10 días, seguido de tres semanas de tratamiento con cotrimoxazol vía oral, teniendo una adecuada respuesta clínica y logrando la desaparición de la tumoración.

**Comentario.** Entre las causas más frecuentes de osteomielitis crónica secundaria se encuentra el antecedente de intervención quirúrgica o la presencia de un cuerpo extraño siendo el *Enterobacter cloacae* un germen muy infrecuente en este tipo de infecciones. Es fundamental una alta sospecha clínica para realizar un adecuado abordaje y evitar complicaciones graves. Siempre que sea posible se realizará un tratamiento conservador utilizando antibioterapia intravenosa, reservando la cirugía para casos complicados o con evolución tórpida.

**PSEUDOObSTRUCCIÓN INTESTINAL AUTOLIMITADA.** *Sáez García LM, Villagómez Hidalgo F, González-Lamuño Sanchís C, Justo Vaquero P, Alonso Ferrero J, Gómez Beltrán O, Gutiérrez Zamorano M, Romero Espinoza D. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La pseudooclusión intestinal o ileo paralítico se define como el compromiso del tránsito sin causa mecánica justificable

en relación a una alteración de la función motora del intestino. En ocasiones se presenta como primera manifestación de un cuadro que requiere un proceso diagnóstico más complejo mientras que en otras se resuelve de forma espontánea con medidas terapéuticas sencillas.

**Caso clínico. PA:** Paciente de 2 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés acude a urgencias por abdominalgia desde hace una hora, de tipo cólico, periumbilical, no irradiado y postprandial, Hábito deposicional diario (2 al día) de consistencia dura sin productos patológicos. **EF:** Destaca marcada distensión abdominal con timpanismo, dolor leve a la palpación de forma generalizada y RA disminuidos. Tras la exploración física solicitamos una radiografía de abdomen donde observamos distensión marcada de colon con niveles hidroaéreos. Se canaliza una vía venosa periférica, iniciando sueroterapia y dejando al paciente en dieta absoluta. Solicitamos analítica con coagulación, que resultan normales. Debido al BEG, mejoría progresiva de dolor, y ausencia de náusea y vómitos, se deja en observación sin SNG ni sonda rectal, presentando resolución espontánea clínica-radiológica tras emisión de gases y posterior deposición diarrea. El paciente fue dado de alta de urgencias tras 18 horas de observación. Se derivó a consultas de cirugía pediátrica, donde se solicitó ecografía abdominal y tránsito gastrointestinal (pendiente resultados). El paciente ha estado asintomático desde entonces. No ha vuelto a presentar abdominalgia ni distensión abdominal.

**Comentarios.** Los episodios agudos de pseudoobstrucción intestinal se manifiestan con un cuadro agudo de cierre intestinal, distensión y dolor abdominal, náuseas y vómitos. Esta clínica puede ser inicialmente indistinguible de un cuadro de obstrucción intestinal. Es por ello que resulta imprescindible el conocer las características diferenciales de cada cuadro para evitar así maniobras diagnósticas invasivas innecesarias aproximarse con el enfoque adecuado basado en la anamnesis del paciente.

**QUISTE DEL CONDUCTO TIMOFARÍNGEO: UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES QUÍSTICAS CERVICALES.** *Barnes Marañón S, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Molnar A, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Sánchez Pulido L, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.Oviedo.*

**Introducción.** Los quistes del conducto timofaríngeo proceden de restos embrionarios de la tercera bolsa faríngea. Se manifiestan habitualmente en niños escolares o adolescentes como masas supraesternales asintomáticas. Existen unos 100 casos publicados hasta el momento, constituyendo menos del 0,5% de los quistes congénitos cervicales en la edad pediátrica.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 13 años con tumoración supraesternal de un mes de evolución sin variaciones en el tamaño de la misma. No asocia dolor, dificultad respiratoria y/o episodios de sobreinfección. A la exploración presenta una lesión quística de 2,5 centímetros en escotadura supraesternal, no adherida a planos profundos. Se lleva a cabo su escisión quirúrgica impresionando de un posible quiste dermoide debido a su abundante contenido caseoso. La anatomía patológica revela la presencia de células tímicas por lo que se establece el diagnóstico de quiste tímico. La evolución de la paciente es favorable con correcta cicatrización y sin recidiva de la lesión.

**Conclusiones.** En el diagnóstico diferencial de las tumoraciones quísticas de línea media cervical debemos tener en cuenta aquellas derivadas de restos del conducto timofaríngeo. La ecografía, resonancia magnética y tomografía computerizada pueden ser de ayuda para distinguirlo de otras malformaciones quísticas cervicales (malformaciones linfáticas, quiste del conducto tirogloso o quiste dermoide) aunque

su diagnóstico es generalmente anatomopatológico. Su tratamiento es la resección quirúrgica con el objetivo de prevenir sobreinfecciones o clínica compresiva.

**QUISTE PLEUROPERICÁRDICO. ¿HALLAZGO INCIDENTAL SIN REPERCUSIÓN?** *Granda Gil E, Salamanca Zarzuela B, Antoñón Rodríguez M, Urbano Martín M, Librán Peña A, de Ponga López P, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El quiste pericárdico es una patología rara que tiene una incidencia de 1 de cada 100.000 pacientes. En el 70% de los casos surge del ángulo costofrénico derecho. La mayoría son congénitos, pero se han descrito algunos casos adquiridos (de etiología infecciosa, inflamatoria o traumática).

**Caso clínico.** varón de 10 años derivado a consulta de Cardiología Pediátrica por mareo inespecífico. Antecedentes reseñables: parto a las 27+1 semanas. Enfermedad de membrana hialina, ductus arterioso persistente y anemia del prematuro. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Exploración física normal. Electrocardiograma normal. En ecocardiografía se aprecia mala ventana acústica con posible trayecto de la arteria coronaria descendente anómalo. Se solicita tomografía computerizada cardiaca descartándose patología coronaria y observando quiste pleuropericárdico en mediastino anterior de 4 cm, lo que concuerda con la mala ventana acústica del paciente en la ecografía.

**Conclusiones.** la mayoría de los pacientes con patología pleuropericárdica se encuentran asintomáticos, aunque algunos pacientes pueden presentar dificultad respiratoria, fallo cardiaco derecho secundario a compresión, infección o sangrado del quiste. En este caso concreto, y dada su localización, el sangrado o rotura del quiste puede provocar taponamiento cardiaco y shock cardiogénico. El tratamiento conservador en los casos asintomáticos es lo más indicado. El tratamiento quirúrgico se reserva para los casos sintomáticos, quistes de gran tamaño, localizaciones atípicas o vecindad con grandes vasos.

**RECHAZO DE LA BIPEDESTACIÓN EN LACTANTE DE 17 MESES.** *García Salamanca YA<sup>1</sup>, Martínez Pereira A<sup>1</sup>, Romero García C<sup>1</sup>, Marco Sánchez JM<sup>1</sup>, González González M<sup>1</sup>, Criado Muriel C<sup>1</sup>, Rodilla Rojo EN<sup>1</sup>, Moyano Bueno D<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Salamanca.*

**Introducción.** La cojera en el niño es un motivo frecuente de consulta que, a veces, constituye un desafío diagnóstico. La anamnesis y la exploración física, en muchas ocasiones, son suficientes, sin embargo en otras, es preciso la aplicación de pruebas complementarias específicas.

**Caso clínico.** Lactante de 17 meses que acude al Servicio de Urgencias por fiebre de 24 horas de evolución (hasta 40°C) y rechazo de la bipedestación; la exploración física realizada resulta dificultosa por irritabilidad y llanto al manipular miembros inferiores, pero impresiona de posible dolor a la palpación en cadera izquierda con limitación en la rotación interna y aducción, sin eritema, tumefacción ni deformidad, con un leve empastamiento en gemelo izquierdo, sin observarse otros hallazgos patológicos; se realiza analítica sanguínea en la que se objetiva leucocitosis con neutrofilia y linfocitosis con PCR, PCT y CK elevadas. Ante la existencia de posible foco osteoarticular, se decide ingreso para antibioterapia intravenosa con cefotaxima y cloxacilina. En planta, se realiza una ecografía de cadera bilateral, en la que no se identifica derrame articular ni edema o engrosamiento de tejidos blando periarticulares. En la exploración destaca un

empastamiento del gemelo izquierdo, con inflamación del muslo homolateral, presentando movilidad adecuada de caderas y rodillas en ese momento, por lo que se decide cambiar de antibioterapia a amoxicilina-clavulánico ante la sospecha de afectación del tejido celular subcutáneo, que se mantiene durante 21 días. La ecografía de partes blandas sugiere posible celulitis sin colecciones con componente de miositis asociada. El 7º día, comienza con un cuadro de inflamación en rodilla derecha, con componente de sinovitis objetivado en la ecografía. Reinterrogando a la madre, refiere antecedente de viaje a Colombia, por lo que se solicitan distintas serologías, entre ellas para virus tropicales, con resultado IgM+ para Parvovirus B19, compatible con artritis reactiva. Ante la disminución progresiva del empastamiento en gemelo y muslo izquierdos, el descenso de los parámetros analíticos, la ausencia de proceso febril desde el 12º día de ingreso y el buen estado general del niño se decide alta al 21º día de ingreso con controles periódicos en consultas externas. Persiste leve inflamación de rodilla derecha, que progresivamente va remitiendo hasta desaparecer.

**Conclusiones.** El Parvovirus B19 es un agente infeccioso causante de un amplio espectro de enfermedades, cuya manifestación clínica más frecuente es la afectación cutánea por megalooeritema; sin embargo, no se debe olvidar que este virus también puede ser autor de cuadros tales como artritis reactiva manifestada como rechazo de la bipedestación y marcha con cojera y, aunque menos frecuentemente, puede estar asociado con el desarrollo de miositis aguda benigna.

**UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL. LA IMPORTANCIA DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA.** *Quesada Colloto P, Carnicero Ramos S, Hernández Peláez L, Fernández Castiñeira S, Díaz Anadón Lucas R, Alonso Álvarez MA. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Caso clínico.** Niña de 11 años con historia de dolor rectal y lumbar de al menos un mes de evolución, que dificulta la sedestación y el decúbito supino, por el que han consultado en varias ocasiones en su centro de atención primaria, siendo diagnosticada de fisura anal y recibiendo tratamiento sintomático sin mejoría. Consulta en urgencias por persistencia de la sintomatología descrita, asociando además dolor abdominal, periumbilical, intermitente y no irradiado. No hábito estreñido, ni vómitos. Afebril. En la exploración física destaca la inquietud constante de la niña, y su postura en decúbito prono, presentando mala tolerancia en supino. En la palpación abdominal se objetiva un efecto masa en región de fosa ilíaca derecha-hipogastrio, de unos 5 cm de diámetro aproximadamente, de consistencia dura, no móvil. Desarrollo puberal completo. A partir de estos hallazgos, se solicitan pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación, sistemático y sedimento de orina, radiografía de abdomen y de región lumbosacra, siendo todas normales, con el único hallazgo de un efecto masas también radiológico en la pelvis y la presencia de heces en marco cólico. En este momento se recoge la información de ausencia de menarquia, y se realiza una exploración de genitales externos, en la que se detecta la presencia de himen imperforado. Con la sospecha de hematocolpos se deriva a ginecología donde se realiza ecografía abdominal y pélvica que confirma la sospecha clínica con hallazgo de hematómetra y hematocolpos; siendo intervenida para himenectomía, con la evacuación de 500 ml de sangre y coágulos.

**Conclusiones.** El dolor abdominal es una patología muy frecuente, pero la etiología es múltiple; la anamnesis y exploración física completa y minuciosa son la base del diagnóstico, y permiten muchas veces ahorrar pruebas complementarias.

Sábado 24 de noviembre - Aula 10, Planta primera

*Moderadores:* Leticia Alcántara Canabal y  
Laura Gómez Recio

**DÉFICIT DE MONOAMINOXIDASA-A. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.** *Ibáñez Llorente R, Elizondo Alzola A, Bernués López E, Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Santamaría Sanz P, Conejo Moreno D, Hortigüela Saeta MM. Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** El déficit de monoaminoxidasa-A (MAO-A) o síndrome de Brunner es un trastorno con herencia recesiva ligada a X que está causado por una mutación en el gen que codifica la MAO-A en la región Xp11.3. Las manifestaciones clínicas se caracterizan por alteraciones del comportamiento, destacando las conductas agresivas e impulsivas, así como por la discapacidad intelectual, aunque existe una amplia variabilidad tanto en espectro clínico como en los niveles de gravedad.

**Caso clínico.** Paciente varón de 4 años de edad, primer hijo de padres jóvenes sanos no consanguíneos. Sin antecedentes perinatales de interés. Dentro de los antecedentes patológicos destacan dos crisis febriles y regresión desde la primera crisis febril. Presenta un retraso global del desarrollo, con mayor afectación a nivel motor grueso y del lenguaje. Evolutivamente presenta alteraciones del comportamiento y heteroagresividad. Se realiza analítica de sangre, cariotipo y X frágil con resultado normal. En la RMN cerebral se observa leucopatía de predominio frontoparietal bilateral. Ante este hallazgo, se continúa el proceso diagnóstico mediante estudio metabólico, en el que se objetiva elevación de 5-HIAA en la muestra de orina, estableciendo la sospecha de déficit de MAO-A. Se solicita estudio genético, pendiente de resultados.

**Conclusiones.** El diagnóstico de sospecha del déficit de MAO-A se establece a través del estudio metabólico, en el que se evidencia una alteración de los metabolitos de degradación de la MAO-A en la muestra de orina. El diagnóstico de confirmación se establece con la demostración de la mutación en el gen que codifica la enzima monoaminoxidasa-A, aunque las manifestaciones clínicas unidas a las alteraciones en los productos de degradación de la MAO-A en el estudio metabólico son sugestivas de este trastorno.

**GASTROPARESIA EN LA INFANCIA.** *Romero García C<sup>1</sup>, García Salamanca YA<sup>1</sup>, Martínez Pereira A<sup>1</sup>, Marco Sánchez JM<sup>1</sup>, Peñaherrera Cepeda AC<sup>2</sup>, Domínguez Cendal G<sup>1</sup>, Expósito de Mena H<sup>1</sup>, Torres Peral R<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La gastroparesia se define como el retraso del vaciamiento gástrico para sólidos y/o líquidos sin evidencia de obstrucción física. Es una alteración digestiva funcional relativamente desconocida en Pediatría. No se conoce su real prevalencia en la infancia con un posible infradiagnóstico, debido a sus síntomas inespecíficos (vómitos, dolor abdominal), así como la falta de criterios diagnósticos en niños, debido a las variabilidades respecto al adulto. El gold standard para su diagnóstico es el estudio de vaciamiento gástrico. La respuesta al tratamiento es variable, incluyendo modificaciones dietéticas, tratamiento médico (procinéticos, antieméticos, IBPs) o cirugía (tubuladuras gástricas, piloroplastias...)

**Caso clínico.** Varón de dos años, sin antecedentes de interés, vomitador habitual desde el nacimiento (sin asociarlo a ningún alimento), ocasionalmente presenta dolor abdominal asociado. No refiere sinto-

matología de reflujo y presenta adecuada ganancia ponderoestatural. Se realiza una ecografía abdominal y analítica con hemograma, bioquímica, autoinmunidad y orina sin alteraciones, por lo que se realiza un estudio gammagráfico de vaciamiento gástrico, siendo elevado en el tiempo (135 minutos de vaciamiento gástrico total total, siendo a los 60 minutos del 28,6%, elevado según criterios protocolizados internacionales). Ante la persistencia de la clínica se decide tratamiento con procinético y antiemético (domperidona) descartando previamente anomalía en el espacio QT. Tras un año en tratamiento con seguimiento en consulta presenta ausencia de los vómitos, así como de la abdominalgia, pudiendo comenzar la retirada del mismo.

**Conclusiones.** La gastroparesia es una entidad compleja poco estudiada en Pediatría. Debido a la variabilidad tanto en la clínica como en el diagnóstico (la fisiología del vaciamiento gástrico es variable entre los distintos grupos de edad) y a nivel terapéutico, por lo que es necesaria la presencia de unos protocolos pediátricos específicos para un abordaje diagnóstico y tratamiento adecuado.

**HÍGADO INTRATORÁCICO EN HERNIA DE MORGAGNI.** *Molnar A, Barnes Marañón S, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Sánchez Pulido L, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La hernia de Morgagni (HM) es una patología infrecuente que representa menos del 3-4% de las hernias diafragmáticas congénitas. Es un defecto anterior y retroesternal con contenido abdominal variable a través del triángulo esternocostal. La mayoría de las veces debutan con clínica respiratoria o como hallazgo casual. El abordaje puede ser diverso y la presencia de hígado atrapado merece una consideración al respecto.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de HM con contenido hepático y su tratamiento.

**Resultados.** Paciente varón, asintomático, de 10 meses de vida con HM, diagnosticado como hallazgo casual durante la realización de una ecocardiografía. Como antecedentes personales, destaca la prematuridad e hipospadias proximal. Tras la realización de resonancia magnética, se confirma la presencia de un fragmento de lóbulo hepático derecho de 47x31 mm infracardiaco, atrapado en un anillo de 28x20 mm. Durante la laparoscopia programada se constata que el parénquima hepático no está comprimido por lo que se reduce sin incidencias. Tras la resección del saco herniario, el defecto se cierra con puntos transfaciales con sutura directa laparoscópica y extracorpórea. El postoperatorio cursa sin incidencias, iniciando tolerancia oral a las 48 horas y es dado de alta el quinto día postcirugía. Tras seis meses de seguimiento no se objetiva recidiva.

**Conclusiones.** La HM es una entidad rara, siendo el hígado el contenido herniario menos frecuente. No consta en la literatura descripción del manejo de HM con hígado intratorácico. Consideramos que el abordaje laparoscópico puede ser de primera elección.

**LO QUE EL ESTREÑIMIENTO ESCONDE.** *Lozano Rincón L, González Martín L, Valladares Díaz A, Hernández Villarroel A, Hernández-Carbonell M, García-Trevijano L, Brel Morenilla M. Servicio Pediatría. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** El estreñimiento es el motivo de consulta más frecuente en niños, siendo el 95% de los casos de origen funcional. El diagnóstico es meramente clínico y la necesidad de pruebas complementarias es excepcional. El tratamiento se basa en las medidas higiénico dietéticas y en casos puntuales el uso de laxantes destacando el papel

TABLA II.

	Edad y sexo	Clínica	Tratamiento	Evolución (3 m)	Exploración física	PPCC	Diagnóstico	Evolución
1	Niño 18 meses	6 meses evolución. No dolor abdominal. Fisurasw de repetición	PEG jarabe (0,5 g/kg)	Muy leve mejoría del estreñimiento. Afectación del estado general, astenia	Distensión abdominal. No pérdida de peso. No signos malnutrición. Fisura rectal	Hemograma (Hb 13,5 g/dl, Hto 40,2). IST 11%. IgA: 128 mg/dl. Ac. antitransglutaminasa: > 300 UI/ml	E. celíaca	Dieta exenta de gluten. Mejoría
2	Niña 8 años	Estreñimiento crónico (2 años). Dolor abdominal	PEG. Desimpactación y de mantenimiento	No mejoría. Astenia e hipersomnia, problemas para concentrarse (fracaso escolar)	No distensión abdominal. No pérdida de peso. No caída del cabello. Piel seca y eccemas. Heces retenidas	TSH 177 µUI/ml. T4 libre 7 pmol/L. Ac antiperoxidasa tiroidea 172 UI/ml. Eco tiroides: tiroiditis Hashimoto	Hipotiroidismo adquirido	Levotiroxina. Mejoría de la astenia, la hipersomnia y el estreñimiento

del polietilenglicol (PEG). Presentamos dos casos de estreñimiento con mala respuesta al tratamiento habitual.

#### Casos clínicos. Tabla II

**Discusión.** La mayoría de los casos de estreñimiento en la infancia son estreñimientos funcionales (95%). Suelen evolucionar favorablemente con la desimpactación y el tratamiento de prevención de nuevos episodios, pero los casos que no evolucionan bien o que presentan signos de alarma deben ser estudiados en busca de una base orgánica.

**MALFORMACIÓN ANORRECTAL. LA IMPORTANCIA DE UNA COMPLETA Y RIGUROSA EXPLORACIÓN FÍSICA EN LAS PRIMERAS HORAS DE VIDA.** *García Lamata O<sup>1</sup>, Sánchez Sierra N<sup>1</sup>, Urretabizkaia Zubizarreta A<sup>1</sup>, Palacios Loro ML<sup>1</sup>, Molina Vázquez ME<sup>2</sup>, Gómez Beltrán O<sup>2</sup>, Pino Vázquez A<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Neonatología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Las malformaciones anorrectales son alteraciones en el desarrollo embrionario de la parte terminal del tubo digestivo que se presentan en 1 de cada 5.000 recién nacidos. Predominan en sexo masculino, su etiología es desconocida y su diagnóstico es clínico. Hasta un tercio de los casos asocia al menos otra malformación, siendo primordial descartar esta situación previa a la intervención quirúrgica.

**Caso clínico.** Neonato de sexo femenino que ingresa en la Unidad de Neonatología a las 30 horas de vida ante el hallazgo de una malformación anorrectal de tipo fístula rectovestibular con salida de meconio a nivel de introito vaginal. No constan antecedentes perinatales ni familiares de interés. A la exploración del área genital se observa fístula rectal que desemboca en vestíbulo a nivel de horquilla posterior, con pliegue interglúteo de buen aspecto, sin estigmas sacros y con fosita anal bien definida y de adecuada posición, siendo el resto de exploración física por aparatos normal. Se realizan analítica sanguínea, ecografía abdominal y sacra, radiografía de tórax y lumbosacra y ecocardiografía para descartar anomalías a otros niveles, siendo todas estas pruebas normales. Posteriormente se realiza intervención quirúrgica bajo profilaxis antibiótica, consistente en colostomía descendente de descarga y fístula mucosa por vía laparoscópica que cursa sin incidencias. En un segundo tiempo, a los dos meses de la cirugía previa, se realiza la reconstrucción perineal, quedando pendiente una tercera intervención para el cierre de colostomía y anastomosis.

**Conclusiones.** Es importante una completa y rigurosa exploración física en todo recién nacido en las primeras horas de vida, ya que considerándose el meconio estéril en las primeras 48 horas, existe

durante este periodo la posibilidad de realizar la corrección del defecto en ausencia de colostomía de protección.

**OSTEOPOIQUILOSIS: UN HALLAZGO CASUAL.** *Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez A<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, González Acero A<sup>1</sup>, Higuelmo Gómez H<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Reimunde Seoane ME<sup>2</sup>, García Antuña E<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** La osteopoiquiosis u osteopatía condensante diseminada es una entidad benigna poco frecuente, sin predominio de sexo y que se inicia habitualmente en niños escolares. De forma esporádica o por herencia autosómica dominante (mutaciones en el gen LEMD3) se produce una alteración en la resorción del hueso esponjoso, con fallo en la formación de las trabéculas óseas, dando lugar a una displasia esclerosante ósea. Se asocia a algunas enfermedades como la esclerodermia y en el 25% de los casos puede presentarse como Sd. Buschke-Ollendorff (osteodermapoiquiosis).

**Caso clínico.** Varón de 13 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Asintomático a nivel musculoesquelético, que en el contexto de una apendicitis complicada se detectan en la tomografía computarizada unas lesiones ovoideas escleróticas de tamaño uniforme y bordes bien definidos, con distribución simétrica a nivel de epífisis y metáfisis de pelvis y cabezas femorales, sin afectar a la cortical.

**Comentarios.** Es una patología asintomática con predominio en huesos tubulares largos, pelvis y escápulas, y cuyo diagnóstico es casual en una radiografía realizada por otro motivo. Es importante el diagnóstico diferencial con otras enfermedades (como metástasis osteoblásticas) para evitar tratamientos innecesarios. Presenta habitualmente buen pronóstico y no requiere tratamiento. Sus complicaciones son excepcionales.

**SIALOLITIASIS DE GLÁNDULA SALIVAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *García Lorente M, Tapia Gómez A, Sanz Rueda L, Arroyo Rubio R, Morales Moreno A, Benito Clap E, Gallardo Higuera A, Aparicio Fernández de Gatta C.* Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La sialolitiasis de glándula salival es mucho más frecuente en la edad adulta que la edad pediátrica. Tan solo un 6% se presentan en menores de 20 años, siendo el 90% con afectación a la glándula submandibular.



**Caso clínico.** Escolar de 9 años que acude a urgencias por tumefacción laterocervical izquierda de dos horas de evolución. Afebril en todo momento, no le han administrado analgesia. Refieren que desde la aparición de la tumoración refiere dolor localizado en la región submandibular izquierda, que aumenta con la deglución. A la exploración física destaca TEP estable, con tumoración submandibular izquierda de 1x2 cm, dolorosa, de consistencia gomosa y móvil, con inflamación moderada perilesional que incluso llega a la línea media, sin signos de calor ni enrojecimiento asociado. Se realiza ecografía cervical izquierda, que informa de glándula submandibular izquierda aumentada de tamaño (38x18 mm), en relación con la contralateral (34x13 mm), con aumento de vascularización y pequeñas imágenes ganglionares locorregionales, significativas por número. Ante los hallazgos clínicos y radiológicos, se decide alta con antiinflamatorios y control por su pediatra en 24-48 horas, siendo preciso la valoración por ORL infantil si no mejoría.

**Resultados.** El diagnóstico de litiasis salival se realiza en combinación la historia clínica, una exploración física minuciosa. La radiografía simple permite detectar hasta un 80% de los casos, aunque el gold standard es la sialografía. La ecografía también es útil cuando los sialolitos son radiolúcidos, permite la localización de estos y también en contexto de sialoadenitis<sup>(9)</sup>.

El tratamiento puede ser inicialmente conservador mediante antiinflamatorios (y en algunos casos tratamiento antibiótico asociado). En ciertos casos de obstrucción total o prolongada que no mejoren con tratamiento médico se realiza tratamiento quirúrgico, ya sea con abordaje intra o extraoral.

**Bibliografía.** 1) Villalonga X. Patología de las glándulas salivales. *Pediatr Integral*. 2013; XVII: 281-90. 2) Lerena J, Sancho MA, Cáceres F et al. Litiasis salival en la infancia. *Cir Pediatr*. 2007; 20: 101-5. 3) Brown JE, Escudier MP. Intra-oral ultrasound imaging of a submandibular duct calculus. *Dentomaxillofac Radiol*. 1997; 26: 252-5.

**TATUAJES DE HENNA NEGRA, ¿INOCUOS Y TEMPORALES?** Rodríguez Fernández S, Álvarez Álvarez A, Valverde Pérez N, González Acero A, Higuelmo Gómez H, Míguez Martín L, Fernández Rodríguez H, Pérez Alba M. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** La henna negra se obtiene de la mezcla de henna natural con ciertos aditivos que mejoran sus características cosméticas, siendo la parafenilendiamina (PPD) el más empleado. El PPD es un colorante sintético muy empleado. Su uso directo sobre la piel y a altas concentraciones, como ocurre en los tatuajes de henna, produce reacciones graves y/o permanentes. Debido a la sensibilización permanente al PPD, pueden aparecer reacciones adversas en siguientes exposiciones al mismo o a otros productos por reacción cruzada. La reacción adversa más frecuente es el eccema de contacto alérgico, debido a una reacción de hipersensibilidad tardía (2-3 semanas post-contacto). Tras la resolución del eccema es frecuente la aparición de una hipopigmentación residual inflamatoria prolongada o permanente. El PPD también puede desencadenar una reacción inflamatoria a distancia, enfermedades autoinmunes, glomerulonefritis con insuficiencia renal por absorción percutánea y reacciones de hipersensibilidad inmediata (angioedema, urticaria o anafilaxia).

**Caso clínico.** Niña de 7 años con lesiones cutáneas en ambos antebrazos tras realizarse un tatuaje de henna hace 2 semanas. Presenta dos placas pruriginosas eritemato-edematosas que siguen el dibujo de los tatuajes. Se administran antihistamínicos y corticoides tópicos con resolución posterior.

**Comentarios.** Los tatuajes de henna son la tercera causa de dermatitis de contacto por PPD en niños. Existe un gran desconocimiento entre las familias y los profesionales de las reacciones adversas que pueden

causar y un vacío legislativo en cuanto al uso de estos productos. Pueden condicionar la vida social y/o laboral futura por sensibilizaciones permanentes.

**UTILIDAD DEL BIS BILATERAL EN ESCOLARES PARA LA NEUROMONITORIZACIÓN DE LAS CRISIS CONVULSIVAS.** Cendal GD, Gómez de Quero P, Polo M, Sánchez M, Vegas M, Pavón T, Arévalo N, Romero C. *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico de Salamanca.*

**Introducción.** El electroencefalograma continuo (EEGc) es el *gold standard* para el diagnóstico y monitorización de pacientes en estatus (EE) o con sospecha de EE. En nuestro país la utilización de la EEGc en las UCI es escasa, la complejidad para su realización y la dificultad de interpretar los datos han obligado a desarrollar herramientas alternativas que simplifiquen el proceso, siendo la interpretación de la señal en forma de matriz espectral (MDE) el más empleado.

**Material y métodos.** Revisando la base de datos de nuestra UCIP se han seleccionado dos casos representativos de neuromonitorización con BIS bilateral.

**Caso clínico. Caso 1.** Niña de 11 años de edad, con antecedentes de encefalopatía no filiada. Durante su ingreso en UCI se realiza neuromonitorización con BIS bilateral, en el que se aprecia un límite espectral cercano a 20 Hz con una potencia bilateral máxima en frecuencias menores de 10 Hz con cierta asimetría (mayor potencia derecha) y un valor del mismo en torno a 65. En EEG se objetiva registro compatible con estatus parcial en hemisferio derecho. **Caso 2.** Niña de 7 años que ingresa por estatus convulsivo con crisis mioclónicas, que precisan para su control la inducción del coma barbitúrico. Se monitoriza con BIS bilateral y se va aumentando progresivamente la perfusión de tiopental hasta conseguir el objetivo de brotes de supresión con valores del BIS < 15 y TS > 70%.

**Conclusiones.** La aportación de la MDE del sistema BIS es de gran ayuda para la neuromonitorización del estatus no convulsivo cuando no se dispone de EEGc, facilitando su interpretación por médicos sin extensos conocimientos en neurofisiología. Incluso como hemos observado en nuestro caso clínico para la titulación de la inducción del coma barbitúrico. Si bien la MDE añade una herramienta más a la monitorización multimodal del paciente crítico, no debemos olvidar las limitaciones del sistema destacando los artefactos por actividad muscular y, sobre todo, la ausencia de información de zonas alejadas de los electrodos que condicionan su falta de utilidad en pacientes con trastornos focales parieto-occipitales.

Sábado 24 de noviembre - Aula 11, Planta primera

Moderadores: Iván López Torija y  
Cristina de las Heras Díaz-Varela

**¿QUÉ CONOCEMOS DEL USO DE LOS CORTICOIDES EN LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL DE LOS TUMORES CEREBRALES PEDIÁTRICOS?** Corpa Alcalde A, Menéndez Bango C, Pérez Salas S, Ibáñez Llorente R, Mateos Benito ÁF, Rodríguez Miguélez M, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Realizar un análisis crítico de la bibliografía existente acerca del tratamiento con corticoides del edema asociado a los tumores cerebrales en la edad pediátrica.

**Material y métodos.** Revisión de la literatura publicada en los últimos 30 años utilizando como motores de búsqueda *Pubmed* y *UpToDate*.

**Resultados.** Se han encontrado un total de 9 referencias bibliográficas, 6 de ellas con pacientes en edad pediátrica. La dexametasona es el tratamiento de elección por su acción prolongada en el tiempo y por su escaso efecto mineralocorticoide. No hay consenso en cuanto a la utilidad de administrar una dosis de carga inicial, que en general se recomienda a 1-2 mg/kg. La dosis de mantenimiento utilizada es variable entre 0,25 y 1,5 mg/kg/6 h. No existen referencias concretas en cuanto a la duración del tratamiento.

**Conclusiones.** El edema vasogénico es un componente habitual en los tumores cerebrales contribuyendo a la morbimortalidad de los pacientes. El tratamiento de elección en estos casos es la dexametasona. Sin embargo, no existen recomendaciones claras acerca de la dosificación y el tiempo de utilización, especialmente en pacientes pediátricos.

**ABDOMEN AGUDO POR PERFORACIÓN DE DIVERTÍCULO DE MECKEL.** *Fernández A<sup>1</sup>, González S<sup>1</sup>, Hontoria E<sup>1</sup>, Valdés P, González L<sup>1</sup>, Ardela E<sup>2</sup>, Fuentes S<sup>2</sup>, Pradillos JM<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** El dolor abdominal en el niño es una situación clínica muy frecuente y representa una de las principales causas de consulta en Urgencias. Si bien en la mayoría de las ocasiones no obedece a patología quirúrgica, es precisa una correcta anamnesis por la necesidad de diagnóstico y tratamiento precoces del abdomen agudo. La historia clínica cobra una especial relevancia siendo importante determinar factores agravantes episodios previos y edad del paciente. La ecografía abdominal es la prueba de imagen de elección como primera línea.

**Caso clínico.** Paciente de 5 años que consulta en urgencias por dolor abdominal continuo de intensidad progresiva localizado en fosa iliaca derecha desde las últimas 24 horas; asocia tres vómitos aislados de escasa cuantía e intolerancia oral a sólidos y líquidos. A la exploración física el paciente se encontraba letárgico, pálido y ojeroso y destacaba la presencia de un abdomen en tabla con dolor a la mínima manipulación. Se extrajo analítica que fue normal salvo leucocitos con desviación izquierda. En la ecografía se apreciaba apéndice de apariencia normal e invaginación intestinal ileo-ileal con líquido libre intraperitoneal sin lograr identificar una causa aparente. Se contacta con cirujano pediátrico de guardia quien decide intervención quirúrgica urgente. Se realiza laparotomía transversa infraumbilical derecha con incisión de Rocky-Davies observándose líquido amarillento en cavidad con divertículo de Meckel congestivo, aumentado de tamaño y perforado en el vértice. Se realiza resección del divertículo con anastomosis intestinal término-terminal y apendicectomía profiláctica. Tras intervención se trasladó a UCIP donde se mantuvo en dieta absoluta con antibioterapia con piperacilina-tazobactam iniciándose tolerancia oral al sexto día postintervención.

**Comentarios.** La incidencia del divertículo de Meckel es del 2-4% en la población general; se considera la anomalía gastrointestinal congénita más frecuente, sin embargo, provoca complicaciones, como hemorragia digestiva baja, perforación u obstrucción intestinal solo en una pequeña proporción de pacientes. El 90% de estos divertículos son asintomáticos y el 10% restante causa complicaciones, las más frecuentes son hemorragia y obstrucción intestinal.

**ANÁLISIS DE LAS CIRCUNCISIONES PEDIÁTRICAS DE UNA PROVINCIA ESPAÑOLA, A LO LARGO DE 15 AÑOS.** *Doval Alcalde I, María Serena Gómez GM, Corral Hospital S, González García C, Cabanillas Boto M, Martín Armentia S, Rodríguez Rodríguez M, Andrés de Llano JM.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** El fracaso de métodos tópicos para tratar la fimosis, hace que la circuncisión sea una intervención necesaria con el fin de evitar complicaciones futuras como infecciones y erecciones dolorosas.

**Objetivo.** Evaluar las características de los niños circuncidados en nuestra provincia a lo largo de 15 años.

**Material y métodos.** Mediante la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD), se obtuvo el número de circuncisiones entre 2001 y 2015, ambos inclusive. Los casos en los que se realizó alguna intervención concomitante se asignaron al grupo "circuncisión con comorbilidad" y el resto a "circuncisión simple". En ambos grupos se analizaron la edad, días de ingreso, ámbito de residencia, tipo de alta, tipo de hospital, peso de GRD (Grupo Relacionado con el Diagnóstico) y el coste. Además, mediante el modelo de regresión log-lineal de Joinpoint se evaluó la tendencia.

**Resultados.** Se analizaron 191 circuncisiones, de las cuales el 78,5% fueron circuncisiones simples. El 65,4% se realizó en el hospital de nuestra provincia, que corresponde a un nivel 2, por el servicio de Urología, de las cuales el 10,4% asociaron comorbilidad. El resto, 34,6%, se realizaron en hospitales de nivel 3 de referencia por cirujanos pediátricos, siendo el 42,4% circuncisiones con comorbilidad ( $p < 0,001$ ). La edad media (6 años) y la estancia media hospitalaria (1,8 días) de las circuncisiones fue similar en ambos grupos. En el 64,4% los pacientes procedían del ámbito urbano. El año en el que se realizaron la mayoría de las circuncisiones correspondió al 2010. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la media del peso de GRD y del coste: 0,93 frente 0,72 y 3.396 € frente 2.402 €, respectivamente, a favor de la circuncisión con comorbilidad. El modelo de regresión muestra que la tasa de circuncisiones se mantiene estable a lo largo del periodo analizado, con una reducción del porcentaje anual 0,5.

**Conclusión.** El estudio muestra una estabilización del número de circuncisiones a lo largo del tiempo estudiado. La mayoría de las intervenciones realizadas en nuestro hospital son por el servicio de Urología al carecer de cirugía pediátrica. Un porcentaje menor, aunque de mayor complejidad son las que son derivadas a hospitales de referencia para valoración por cirugía. Dado que las circuncisiones con comorbilidad son más complejas se ha objetivado que tienen un peso de GRD y coste asociado mayor.

**ANEMIA FERROPÉNICA DE CAUSA POCO FRECUENTE.** *González Acero A<sup>1</sup>, Gómez González B<sup>1</sup>, Mangas Sánchez C<sup>2</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez A<sup>1</sup>, Díaz Martín JJ<sup>2</sup>, Molinos Norriella C<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La anemia ferropénica (AF) es la patología hematólogica más frecuente en Pediatría, siendo la carencia nutricional su principal etiología. En casos de AF no carencial habrá que descartar causas orgánicas que justifiquen la deficiencia de hierro en el organismo.

**Caso clínico.** Niña de 11 años, multialérgica sin otros antecedentes, derivada de un centro privado por hemoglobina (Hb) de 4,5 g/dl en contexto de un estudio de talla baja. Su madre recibió tratamiento erradicador de *Helicobacter pylori* 7 meses antes. No astenia. Dieta variada con sobreingesta de lácteos. Palidez cutánea llamativa en la exploración física, sin otras alteraciones. Hemograma al ingreso: Hb: 3,9 g/dl; VCM: 54,4 fl; plaquetas: 86.000/mm<sup>3</sup>; neutrófilos: 1.140/mm<sup>3</sup>. Bioquímica: índice de saturación de transferrina: 13,9%; ferritina 5,4 ng/ml; siendo el resto de parámetros normales. Se realiza frotis sanguíneo por la alteración en las tres series presentando anisopoiquilocitosis, hipocromía y plaquetopenia de 75.000/mm<sup>3</sup>

sin blastos. Se completa el estudio con radiografía de tórax y ecografía abdominal; ambas normales. Se investigan causas digestivas de ferropenia; solicitándose sangre oculta en heces, parásitos en heces, digestión de principios inmediatos, Ac. anti-transglutaminasa IgA, calprotectina fecal, antígeno en heces de *H. pylori* y test del aliento (*H. pylori*). Este último fue positivo (18,2%). Durante su ingreso se transfunde un concentrado de hemáties y es dada de alta con tratamiento para *H. pylori*, hierro oral y ácido fólico. Durante el seguimiento en consultas externas las citopenias, el frotis sanguíneo y el test del aliento se normalizan. Tras 3 meses sin tratamiento vuelve a aparecer ferropenia (ferritina 5,8 ng/ml). Se reinicia hierro oral y se solicita endoscopia digestiva, apreciándose una membrana esofágica tras el esfínter esofágico superior. Se realiza tránsito esofagogastro-duodenal donde se ven dos defectos de repleción a nivel de C4 y C5 correspondientes a membranas. Con estos hallazgos se llega al diagnóstico de síndrome de Plummer-Vinson. Posteriormente precisa dilatación endoscópica por presentar disfagia para sólidos que no había referido previamente.

**Conclusiones.** Ante un paciente con sospecha de anemia ferropénica carencial que no responde al tratamiento con hierro oral es necesario plantearse: cumplimiento del tratamiento, enfermedad sobreañadida o diagnóstico erróneo. Por otro lado, pese a que es infrecuente, es importante conocer el síndrome de Plummer-Vinson para establecer el tratamiento adecuado.

**FÁRMACOS: LA IMPORTANCIA DE CONOCER SUS EFECTOS SECUNDARIOS.** *Álvarez Álvarez A, Rodríguez Fernández S, González Acero A, Valverde Pérez N, Higelmo Gómez H, Míguez Martín L, Álvarez Álvarez N, Álvarez González D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** Las distonías agudas son un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones musculares simultáneas de músculos agonistas y antagonistas, que ocasionan movimientos involuntarios y repetitivos siendo raro el dolor. Una de las formas más frecuentes en pediatría es la distonía aguda por fármacos en relación con la administración de sustancias con acción bloqueante dopaminérgica.

**Caso clínico.** Niño de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitido desde urgencias traumatológicas por cervicalgia y movimientos anormales. Hace 24 horas inició episodio paroxístico consistente en giro cervical a ambos lados, intermitente, de segundos de duración. No ingesta de fármacos. Exploración física: desviación cervical hacia la izquierda, resto normal. Analítica normal; tóxicos en orina negativos. Tras la exploración física, inicia sensación anticipatoria seguida de desviación cervical y giro cefálico, intermitente, no rítmico a la izquierda y rigidez de extremidades derechas. No pérdida conciencia. Se administra Midazolam intravenoso por sospecha de crisis parcial simple sin mejoría. TAC: aumento densidad heterogéneo en ganglios de la base derechos, compatible con angioma cavernoso. Historiando de nuevo, refiere tratamiento con Flatoril® (Cleboprida) desde hace 72 horas. Dada la sospecha de distonía aguda secundaria a fármacos, se administra Biperideno con remisión de síntomas. Se completa estudio con electroencefalograma (normal) y se solicita RMN para estudio de hallazgo incidental en prueba de imagen.

**Comentario.** Debemos resaltar la historia clínica como importante método diagnóstico y la importancia de recordar a las familias la importancia de no usar medicamentos fuera de prescripción médica. Sospecharemos una distonía aguda ante cuadros de movimientos rítmicos e intermitentes de regiones corporales tras la toma de determinados fármacos.

**FENÓMENO DE RAYNAUD PRIMARIO.** *Álvarez Álvarez A<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, González Acero A<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Pérez Alba M<sup>1</sup>, Fernández Rodríguez H<sup>1</sup>, Fonseca Aizpuru EM<sup>2</sup>, Pérez Méndez C<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** El fenómeno de Raynaud es un trastorno vasoespástico que ocurre principalmente en zonas distales como dedos de manos y pies. Puede ser primario (idiopático) o secundario (asociado a trastornos de tejido conectivo y patologías reumatológicas). Se caracteriza por episodios consistentes en cambios de color, que incluye palidez, cianosis y/o rubor que suelen acompañarse de dolor. Los episodios pueden durar desde minutos a horas.

**Caso clínico.** Niña de 10 años que acude a consulta por cambios de coloración en las manos. No antecedentes familiares conocidos de conectivopatías ni otras enfermedades. Antecedentes personales sin relevancia. Menarquia 6 meses antes. Desde 2-3 semanas antes, refiere episodios en los que el 2º dedo de mano derecha y 4º dedo de mano izquierda se quedan blancos, con sensación de frialdad y hormigueo. Duración aproximada de 5 minutos, tras los que recupera su color normal. Es más frecuente cuando está en el agua, pero puede ocurrir sin ningún factor desencadenante evidente. No síndrome general. Ningún otro síntoma. Exploración física: dos lesiones telangiectásicas mínimas; resto normal. Hemograma y bioquímica (incluidas pruebas de función hepática y renal) normales; VSG 1ª hora 2 mm, PCR < 0,5 mg/L, TSH 3,11 µUI/ml; Anticuerpos antinucleares negativos. Capilaroscopia normal.

**Comentario.** Ante un síndrome de Raynaud, es importante realizar una anamnesis y exploración física completas en busca de posibles hallazgos sugestivos de conectivopatía. Si son negativas, se recomienda la determinación de anticuerpos antinucleares y la realización de una capilaroscopia. Si ambas son normales, el diagnóstico es de síndrome de Raynaud primario, pero es necesario el seguimiento a largo plazo.

**NECESIDAD DE UNA ATENCIÓN PALIATIVA PEDIÁTRICA EN LA PROVINCIA DE BURGOS.** *Menéndez Bango C, Pérez Salas S, Ibáñez Llorente R, Mateos Benito Á, Santamaría Sanz P, Arteta Sanz E, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Identificar los pacientes candidatos a Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP) en el Área de Salud de Burgos así como determinar sus problemas y necesidades más frecuentes.

**Material y métodos.** Se realiza una estimación de la población con condiciones limitantes y amenazantes para la vida en la provincia de Burgos, con edades comprendidas entre los 0 y los 18 años. Para ello se han utilizado los datos recogidos por el Instituto Nacional de Estadística y por la Asociación Europea de Cuidados Paliativos. Se realiza una revisión de la literatura para identificar las características de estos pacientes así como determinar sus principales necesidades y problemas.

**Resultados.** En Burgos se estima que existen aproximadamente 100 niños tributarios de atención paliativa. De ellos, la mitad necesitarán la atención especializada de una Unidad de CPP. Estos niños, independientemente de su edad, sufren todos los aspectos clínicos, psicológicos, sociales y espirituales de una enfermedad incurable y de la muerte. Un abordaje integral, dando respuesta a los problemas y a las necesidades en estas cuatro esferas, incrementa la calidad de la atención y la calidad de vida de los niños y de sus familias. Se establece el domicilio como el lugar de atención preferido para estos pacientes.

**Conclusiones.** Los CPP suponen un enfoque activo y continuado de los niños con enfermedades incurables y sus familias. Para una

atención de calidad se debe realizar un abordaje integral, integrado e integrador, priorizando la atención en el domicilio y favoreciendo la muerte en el lugar más adecuado para el niño y su familia. Dado que los CPP en España se encuentran todavía en una fase de desarrollo precoz, es necesario impulsar su instauración y desarrollo sin demora.

**NÓDULOS PULMONARES EN PACIENTE CON TUMOR DE WILMS.** *Burgueño Rico R, González García H, Herraiz Cristóbal R, García Lamata O, Sánchez Sierra N, Torres Ballester I, Membrives Aparisi JS, Alonso Ferrero J.* Unidad de Hematología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La detección de imágenes pulmonares en el paciente oncológico plantea múltiples diagnósticos diferenciales que obligan a un estudio rápido, eficaz y exhaustivo del paciente dada gravedad de las entidades diagnósticas posibles.

**Caso clínico.** Paciente de 7 años que acude a revisión en consulta de hematología. Antecedentes: Tumor de Wilms diagnosticado el 01/12/2016 con finalización de tratamiento el 11/01/2017. Recaída con metástasis a nivel hepático con inicio de quimioterapia el 08/09/2017 finalizada el 19/03/2018. El 18 de Junio de 2018 se realiza RMN abdominal en el contexto de revisión (Protocolo Umbrella 2016) donde se objetiva en últimos cortes hepáticos dos imágenes nodulares en parénquima de base pulmonar derecha. Como única alteración clínica el paciente presenta rinorrea acuosa desde hace 48 horas. Se ingresa para estudio mediante TAC torácico (presencia de 5 lesiones en total), fibrobroncoscopia (normal), biopsia (cambios inflamatorios sin crecimiento de microorganismo ni presencia de células neoplásicas) analítica sanguínea (normal), microbiología (serologías, lavado broncoalveolar, urocultivo, hemocultivos y coprocultivo negativo y frotis faríngeo positivo para enterorinovirus). Se realizaron TAC seriados durante los siguientes 20 días objetivando reducción de las lesiones hasta desaparición de las mismas. Ante la mejoría de las lesiones por imagen sin otra alteración presente se consideraron cambios parenquimatosos en el contexto de infección por enterorinovirus. El 16/10/18 se realiza nuevo TAC torácico de control en el contexto de infección de vías respiratorias superiores apareciendo nuevamente las imágenes nodulares.

**Comentarios.** La presencia de complicaciones a nivel pulmonar en pacientes oncológicos es una circunstancia posible en el contexto del seguimiento de los mismos. Ante la multitud de diagnósticos diferenciales es conveniente adoptar una actitud diagnóstica y terapéutica equilibrada para evitar procedimientos y tratamientos innecesarios.

**SÍNDROME DE POTOCKI-LUPSKI: UNA ENTIDAD DESCONOCIDA.** *Míguez Martín L<sup>1</sup>, Higelmo Gómez H<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, Martín Díaz M<sup>2</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Pérez Alba M<sup>1</sup>, Fernández Fernández EM<sup>3</sup>, Suárez Castañón C<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>AGC Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea, Asturias. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital del Oriente de Asturias.

**Introducción.** El síndrome de Potocki-Lupski es una entidad infrecuente secundaria a una duplicación del material genético en 17p11.2. Afecta a 1 de cada 25.000 personas. Se caracteriza por hipotonía, fallo de medro, retraso del desarrollo, discapacidad intelectual, problemas de audición y visión, trastornos neuropsiquiátricos y anomalías cardiovasculares estructurales. Se asocia a un fenotipo característico con puente nasal ancho, hipertelorismo, micrognatia, frente amplia, mentón estrecho y puntiagudo e hipertricosis.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 11 años, hija de padres consanguíneos. Gestación controlada a término de 40+1 semanas y parto por cesárea por hipertensión arterial materna. Desarrolla a los 4 meses de vida cuadro de fallo de medro y desnutrición moderada asociado a hipotonía que precisa ingreso hospitalario para tratamiento y estudio. Durante su estancia se realizan un cariotipo de alta resolución y una ecografía craneal normales. Precisa valoración y seguimiento por Endocrinología por descanalización pondero-estatural mantenida. Es estudiada en Neuropediatría por retraso del desarrollo psicomotor, asociado a déficit intelectual moderado, problemas del lenguaje y conducta. A los 8 años presenta episodios aislados de desconexión del medio que requieren ingreso hospitalario para estudio, momento en el que se solicita electroencefalograma (EEG) con presencia de puntas en región temporal derecha; resonancia nuclear magnética y estudio metabólico normales. Se inicia al alta tratamiento empírico con ácido valproico, con empeoramiento del trazado del EEG en ausencia de clínica, por lo que se decide retirar el antiepiléptico. Ante empeoramiento progresivo, con dificultades crecientes en la escolarización pese a adaptación curricular y presencia de un fenotipo característico se solicita nueva valoración a Genética donde se detecta en estudio de array-CGH una duplicación patogénica en las citobandas 17p11.2 sugestiva de Síndrome de Potocki-Lupski. Dado que este síndrome puede asociar alteraciones de la visión y la audición, anomalías dentales, esqueléticas y alteraciones cardiovasculares estructurales se amplían los estudios complementarios y se inicia un abordaje multidisciplinar.

**Comentario.** El síndrome de Potocki-Lupski es una entidad infrecuente y apenas descrita en la literatura, que requiere una alta sospecha clínica. El diagnóstico se realiza mediante estudio de genética molecular. Es imprescindible un abordaje multidisciplinar que contemple las necesidades propias del neurodesarrollo y las comorbilidades asociadas, así como ofrecer un asesoramiento genético para promover decisiones informadas respecto al riesgo de herencia en la descendencia.

**Sábado 24 de noviembre - Aula 14, Planta primera**

*Moderadores:* Claudia Sánchez-Villares y Lorenzo Guerra Díez

**¿DISNEA EN URGENCIAS? NO TODO ES ASMA.** *Oreña Ansorena VA, Megido Armada A, De Lucio Delgado A, Villegas Rubio JA.* AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El Linfoma de Hodgkin es el cáncer más frecuente en adolescentes. En el 75% se objetiva una masa mediastínica al debut, de los cuales el 30% presentan una ocupación de 1/3 del diámetro de la cavidad torácica.

**Caso clínico.** Mujer de 16 años asmática a tratamiento con terbasmin a demanda, que consulta en urgencias por varias crisis de disnea en los últimos 20 días que mejoran parcialmente con beta-agonista y reposo por lo que se inicia tratamiento con flixotide 5/50 (1 puff c/12 h) persistiendo disnea progresiva. En la exploración destaca una masa laterocervical derecha de consistencia pétre y adherida con ocupación de fosa supraclavicular homolateral junto con adenopatías laterocervicales bilaterales de 2-3 cm y axilares subcentimétricas móviles. En el estudio analítico destaca una anemia microcítica (Hb 10,5 g/dl VCM 77 fl), trombocitosis (428.000/L) y PCR 7,5 mg/dl. En la radiografía de tórax se objetiva un ensanchamiento mediastínico superior en relación con masa de partes blandas en mediastino anterior-medio. Se realiza TAC tórax en el cual se objetivan grandes bloques adenopáticos cer-

vical, mediastínico e hilar bilateral que condiciona estenosis traqueal así como masa pulmonar en lóbulo superior izquierdo y adenopatías axilares bilaterales.

**Comentarios.** El Linfoma de Hodgkin es el tumor más frecuente en los adolescentes. El 75% presenta una masa mediastínica al debut que puede dar síntomas compresivos como es la disnea. En este caso el antecedente de asma retrasó el diagnóstico. Conviene pensar en otras causas de disnea en caso de una niña asmática conocida con escasa respuesta al tratamiento y disnea de características diferentes.

**¿ENCEFALITIS INFECCIOSA O ESTATUS MIOCLÓNICO?** *Burgueño Rico R, Vázquez Martín S, Melero González A, González García H, Sáez García L, Cerdano Ruiz S, Gutiérrez Zamorano M, Romero Espinoza D.* Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Las manifestaciones neurológicas de la infección por virus de Epstein-Barr son una manifestación rara de la primoinfección por dicho microorganismo (5%). Muchos de ellos ocurren además en ausencia del típico cuadro infeccioso producido por el VEB.

**Caso clínico.** Niña de 3 años que acude a la urgencia por cuadro febril de 3 días de evolución. Asocia abdominalgia, tos, rinorrea y en las últimas 24 horas inestabilidad, mioclonías cefálicas, irritabilidad, agresividad y somnolencia (Glasgow 13-14 en la urgencia). Antecedentes: Seguimiento en consulta de Neuropediatría por epilepsia mioclónica benigna en tratamiento con ácido valproico. Se ingresa para estudio mediante analítica (ausencia de reactantes de fase aguda o leucocitosis), prueba de imagen (TAC normal y RMN con malrotación hipocampal sin aparente relación con el proceso), EEG (actividad de fondo enlentecida de nueva aparición sobre los hallazgos propios de su patología de base), niveles de valproico en rango y estudio microbiológico (serologías negativas en sangre, positivo para VEB en LCR y para *H. influenzae* en frotis faríngeo). Se inició tratamiento con cefotaxima, aciclovir y azitromicina manteniendo los dos primeros durante 7 días presentando mejoría clara del cuadro a las 48 horas.

**Comentarios.** Debido a la escasa prevalencia de manifestaciones neurológicas en primoinfección por VEB en niños inmunocompetentes no existe un consenso claro en el tratamiento de las formas leves siendo el aciclovir (asociado o no a corticoides) la terapia con mejores resultados hasta el momento. Es de vital importancia la sospecha de esta etiología como causa de un cuadro neurológico de súbita instauración en pediatría dada la ausencia de síntomas típicos de infección por VEB e incluso (como fue nuestro caso) su positividad serológica en sangre periférica.

**¿NOS QUEDAMOS TRANQUILOS ANTE UN TRAUMATISMO ABDOMINAL SI NO VEMOS HEMATOMAS?** *Brel Morenilla M, Velayos López M, Valladares Díaz AI, Hernández Villarroel A, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Lozano Rincón L, Carrón Bermejo M.* Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

**Introducción.** Los traumatismos abdominales constituyen la tercera causa de muerte en los niños, representando un 15% de los traumatismos atendidos en los servicios de Urgencias. El órgano que presenta un mayor riesgo de ser dañado es el hígado, seguido del bazo y el riñón, siendo menos frecuentes las lesiones de víscera hueca. La población pediátrica tiene un riesgo aumentado de lesión renal debido a traumatismos abdominales a causa de diversos factores anatómicos como son: una menor grasa perirrenal, una mayor debilidad de la musculatura abdominal o una caja torácica menos osificada.

**Caso clínico.** Niña de 10 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por dolor abdominal intenso, predominante en flanco izquierdo, sin hematoma visible, y vómitos de repetición tras caída accidental en la bicicleta 12 horas antes. Refiere micción rojiza aproximadamente 3 horas después de la caída. Se realiza analítica sanguínea, con ligera leucocitosis (13.820), y sistemático de orina que objetiva macrohematuria. Ecografía abdominal: hematoma subcapsular de aproximadamente 6 mm en riñón izquierdo. Se inicia antibioterapia con amoxicilina-clavulánico intravenoso a 100 mg/kg/día. Ecografía de control 12 horas después: hematoma subcapsular de 13 mm. TAC abdomino-pélvico: hematoma perirrenal y subcapsular de aproximadamente 15 mm, con laceración profunda hasta el sistema excretor en hemirriñón inferior izquierdo y laceración de menor tamaño en región posteromedial del polo superior. En controles analíticos posteriores se objetiva anemia progresiva conservando función renal y diuresis. Hemodinámicamente estable en todo momento, decidiéndose traslado a hospital de tercer nivel, donde se mantuvo en observación sin precisar cirugía.

**Conclusiones.** El tipo de lesiones y la gravedad de los traumatismos abdominales depende, en su mayor parte, de la mecánica del traumatismo. Es importante realizar una exhaustiva valoración de los mismos ya que, aunque no existan signos externos de traumatismo, puede subyacer una lesión de los órganos intraabdominales, que podría, incluso, desembocar en una intervención quirúrgica.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DOLOR TORÁCICO EN EL NIÑO. UN CASO ATÍPICO.** *Doval Alcalde I, Martín Armentia S, Corral Hospital S, González García C, Serena Gómez GM, Martínez Villar M, Cabanillas Boto M, Cantero Tejedor MT.* Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** El dolor torácico en los pacientes pediátricos es un motivo de consulta frecuente, siendo la mayoría de etiología benigna. El neumomediastino espontáneo es una causa infrecuente de dolor torácico, con una incidencia que oscila entre 1:800 y 1:42.000. Un primer pico de dicha incidencia sucede entre los recién nacidos y el otro en la adolescencia. Es frecuente que ocurra en varones altos y delgados. Es típico el dolor retroesternal y de características pleuríticas (se exagera con la inspiración profunda y puede irradiarse a cuello, hombros y brazos). El tratamiento de esta patología depende de las complicaciones asociadas.

**Caso clínico.** Niño de 11 años que acude de madrugada a Urgencias por dolor precordial en aumento. Esa misma tarde, tras el entrenamiento de fútbol presentó odinofagia y dolor centrotorácico con resolución espontánea. Por la noche, reaparece el dolor de intensidad creciente que llega a despertarle y sensación disneica que mejora con la sedestación e inclinación del tórax hacia delante. La exploración física era anodina. Ante la sospecha inicial de pericarditis se realizó un electrocardiograma y una analítica sanguínea con niveles de enzimas cardíacas que resultaron normales. Fue en la radiografía de tórax donde se visualizó la causa del dolor: neumomediastino con discreto enfisema subcutáneo asociado en región supraclavicular derecha. Se ingresó para control de sintomatología mediante analgesia intravenosa y ante la mejoría clínica, fue dado de alta la mañana del ingreso estando asintomático.

**Discusión.** El neumomediastino espontáneo es una patología muy rara. El mismo mecanismo por el cual se produce el neumotórax en los jóvenes deportistas altos y delgados podría justificar el origen del neumomediastino en el caso expuesto. Es importante diferenciar el espontáneo del secundario, ya que este último tiene elevadas tasas de morbimortalidad. Ante un paciente con dolor torácico, lo principal es asegurar la estabilidad hemodinámica, posteriormente se realizarán

las pruebas complementarias encaminadas a descartar patología que amenace la vida y por último, las pruebas con el fin de llegar a un diagnóstico certero. La recurrencia es excepcional en los pacientes sin patología de base.

**MI HIJA VE GARRAPATAS ¿TENDRÁ UN TUMOR?** *Gutiérrez Zamorano M, González Uribelarrea S, Villagómez Hidalgo FJ, Alonso Ferrero J, Cenozo Ruiz S, Sáez García L, Romero Espinoza MD. Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid*

**Introducción.** A pesar de los avances tecnológicos y la creciente accesibilidad a pruebas complementarias, la base para un diagnóstico certero sigue siendo una correcta historia clínica, la cual, orientará al clínico hacia un diagnóstico en concreto y a la realización o no de pruebas complementarias que permitan confirmar o descartar una determinada sospecha diagnóstica.

**Caso clínico.** Niña de 8 años sin antecedentes personales ni familiares de interés excepto hermano diagnosticado de TDAH en tratamiento con lisdexanfetamina. Acude a Urgencias, derivada desde un hospital privado, acompañada de su madre quien se encuentra muy nerviosa comentando que su hija podría tener un tumor cerebral. Refiere episodio de 12 horas de evolución de cefalea frontal y nerviosismo y, posteriormente, 3 horas antes de acudir, inicia alucinaciones visuales de garrapatas sobre su cuerpo, con necesidad continua de rascado, y comentando la necesidad de obtener veneno para poder matarlas. Contacto con perro y gato doméstico, desparasitados y bien vacunados. Afebril. Niegan ingesta accidental de medicamentos, productos en lata ni traumatismos. *Exploración física:* Destaca midriasis bilateral reactiva a la luz, reflejos osteotendinosos rotulianos mínimamente exaltados y lesiones de rascado en extremidades superiores sin observarse garrapatas ni puerta de entrada. *Pruebas complementarias:* Se extrae analítica sanguínea, presentando leve leucocitosis con fórmula normal, y se realizan tóxicos en orina donde se obtiene resultado positivo para anfetaminas. *Evolución:* Se deja a la paciente en observación con monitorización de la frecuencia cardíaca y la SPO<sub>2</sub> en espera de resultados analíticos. Tras obtener el resultado de los tóxicos en orina positivos para anfetaminas se reinterroga a la madre y a la niña quien más adelante confesaría la ingesta de, al menos, una pastilla de lisdexanfetamina de su hermano. Durante su estancia no presenta complicaciones, desapareciendo de forma progresiva la sintomatología.

**Conclusión.** Tras una historia clínica y una exploración física inicial estaremos ante una sospecha clínica en concreto, la cual o no, puede apoyarse en pruebas complementarias. En ocasiones es importante volver atrás y reinterrogar al paciente o familiar acerca de nuestra sospecha clínica, y en ocasiones obtendremos información valiosa adicional, inicialmente pasada por alto, que nos ayude a resolver el caso que tenemos enfrente.

**MÚLTIPLES PICADURAS DE ABEJA EN LACTANTE, ¿QUÉ ESPERAR?** *Doval Alcalde I, Martín Armentia S, Serena Gómez GM, Corral Hospital S, González García C, Cabanillas Boto M, Bartolomé Porro JM, Peña Valenceja A. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** El veneno de los himenópteros contiene diferentes tipos de sustancias con efectos alérgicos muy potentes (hialuronidasa, histamina, fosfolipasas, etc.) y neurotoxinas. Las reacciones ante una picadura de abeja van desde la inflamación local hasta la anafilaxia (hasta el 1% de la población). Está descrito también el cuadro de reacción tóxica por múltiples picaduras de abeja (en el niño más de una picadura por kilogramo de peso), cursando con náuseas, cefalea, síncope,

convulsión y, en formas graves, hemólisis, complicaciones cardíacas y fallo renal por rabdiomiolisis.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 23 meses, hijo de apicultores que sufrió el ataque de un enjambre de abejas. A su llegada a Urgencias presenta: Triángulo de evaluación pediátrica alterado en el lado respiratorio: Dificultad respiratoria por gran angioedema labial debido a picadura orofaríngea. Hasta 7 habones localizados en cara, cuello y extremidades (los padres habían retirado aguijón). Auscultación normal con transmisión de ruidos de vía altas. Taquicardia por llanto. Resto de constantes normales. En Urgencias se inicia tratamiento con adrenalina intramuscular y corticoide intravenoso. Se decide ingreso para monitorización y continuar tratamiento con corticoide y antihistamínicos H1 y H2. Evolución favorable con disminución de angioedema y reacciones locales. Diuresis conservada.

**Conclusión.** Las reacciones tóxicas por veneno de abeja son poco comunes, no existe tratamiento específico por lo que es la sintomatología la que dicta la actitud a seguir. El veneno de abeja es muy alérgico por lo que está indicado derivar a estos pacientes a alergología para pruebas específicas de sensibilización una vez pasado el cuadro agudo.

**SACROILEÍTIS POR STREPTOCOCCUS PYOGENES.** *Librán Peña A, Díez Monge N, Pérez Gutiérrez E, Ortiz Martín N, De Ponga López P, Andrés de Alvaro M, Salamanca Zarzuela B, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Describir un caso de una paciente diagnosticada de sacroileitis infecciosa.

**Material y métodos.** Revisión de la historia clínica digitalizada de dicha paciente.

**Resultados.** Niña de 9 años sin antecedentes de interés que consulta en Urgencias por fiebre máxima 39,5°C de 4 días de evolución y dolor intermitente en tobillo derecho. En las últimas 48 horas asocia dolor en región glútea irradiado a muslo posterior que le dificulta la deambulación y le imposibilita la sedestación. Exploración: dolor a la rotación interna de cadera derecha y a la palpación de vértebras L4 y L5. Signo de Lassegue positivo a 45°, Bragard y Fabere positivos. Tobillo derecho con leve inflamación y eritema. Analítica sanguínea: leucocitosis (21.000/ $\mu$ l) con neutrofilia (87,4%), PCR 205 mg/L, VSG 55 mm/hora. Ingresos en Pediatría por sospecha de infección osteoarticular. Exploraciones complementarias: radiografía de tobillo derecho y ecografía de la articulación coxofemoral derecha: normales. Resonancia magnética (RM) coxofemoral compatible con sacroileitis. Marcadores HLA B27 y ANA negativos. Hemocultivo: positivo para *Streptococcus pyogenes*. Evolución: se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cetotaxima. Presenta fiebre las primeras 72 horas. Persistencia de dolor en cadera, región glútea y sacroilíaca con limitación funcional los primeros días. Diagnosticada de sacroileitis infecciosa, se continúa antibioterapia intravenosa según antibiograma con penicilina iv 15 días completando con amoxicilina oral 15 días más. Mejoría clínica, analítica y radiológica progresiva con buena evolución, sin secuelas 6 meses después.

**Conclusiones.** La sacroileitis infecciosa es una entidad infrecuente con una sintomatología y pruebas complementarias inespecíficas, que pueden condicionar un retraso en el diagnóstico. La etiología más frecuente es *Staphylococcus aureus*, seguido de *Streptococcus* del grupo A; sin embargo, aproximadamente el 50% de los hemocultivos son negativos. La analítica suele ser anodina, pudiendo presentar leucocitosis y elevación de PCR y VSG. La radiografía simple suele ser normal en fases iniciales y la gammagrafía con tecnecio-99 es muy sensible en fases iniciales pero poco específica. La RM es muy específica, aunque no siempre diagnóstica en fases precoces. El tratamiento empírico debe

iniciarse de forma precoz, cubrir cocos Gram positivos (especialmente el *S. aureus*) y mantenerse como mínimo 4 semanas. Debe hacerse diagnóstico diferencial con patología reumatológica, en la que se ve afectada esta articulación con más frecuencia.

**SHOCK TÓXICO ESTAFILOCÓCICO: REDESCUBRIENDO LA ENTIDAD.** *Torres Ballester I, Romero Espinoza D, González Uribe-larrea S, Sáez García LM, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Melero González A, García Lamata O. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La aparición de fiebre acompañada de vómitos, cefalea y exantema (eritrodermia) puede deberse a múltiples causas en Pediatría, destacando sobre todo la etiología infecciosa vírica como la más frecuente. Si bien, el shock tóxico estafilocócico (STE) es una entidad grave y poco frecuente en la infancia (0,5/100.000 habitantes) que se debe tener en cuenta para iniciar de forma precoz un tratamiento que mejore su evolución.

**Caso clínico.** Niña de 6 años con síndrome febril, eritrodermia y vómitos. *Antecedentes personales:* Ingresó con 3 años por neumonía adquirida en la comunidad. No alergias, correctamente vacunada. No ambiente epidémico familiar. *Antecedentes familiares:* Madre con lupus en tratamiento. *Motivo de consulta:* Cuadro de 5 días de fiebre de hasta 39,8°C, síntomas de infección de vías altas y vómitos las últimas 48 horas, algunos con náuseas. Acudió inicialmente a su Pediatra de Atención Primaria quien realizó test de estreptococo rápido que resultó negativo y se indicó tratamiento sintomático. Ante persistencia de síntomas con empeoramiento del estado general acudieron a Urgen-

*Exploración física:* Afectación del estado general, relleno capilar enlentecido, palidez facial, adenopatías laterocervicales. Auscultación cardiopulmonar normal, quejido y tiraje subcostal en pico febril. Lengua hiperémica y depapilada, labios secos y fisurados, inyección conjuntival bilateral con exudado blanquecino. Eritrodermia generalizada, más importante desde extremidades inferiores hasta línea de mamilas. En cara medial de tibia izquierda se encontró picadura de insecto, con eritema circular periférico, costra y lesiones de rascado. *Exploraciones complementarias:* Leucocitosis con desviación izquierda, PCR 76 mg/L y PCT 3,03 ng/ml. Estudios microbiológicos positivos para *Staphylococcus aureus* en frotis ocular y faríngeo, no en LCR ni hemocultivo. *Tratamiento y evolución:* Preciso 2 expansiones para estabilización hemodinámica y oxigenoterapia en gafas nasales las primeras 4 horas; ante sospecha de STE se inició antibioterapia iv con vancomicina, cefotaxima y clindamicina dentro de la primera hora. Normalización de constantes vitales en las primeras horas, quedando afebril desde el inicio de antibioterapia. Ante resultados microbiológicos, se ajustó antibioterapia manteniendo vancomicina iv 6 días que se sustituyó por cloxacilina oral hasta cumplir un total de 14 días. Ante la buena evolución clínico-analítica se dio de alta al 6º día de ingreso.

**Conclusiones.** Aunque poco frecuente en Pediatría, es necesaria la inclusión del STE en el diagnóstico diferencial de casos que cursan con fiebre, exantema y signos de shock, ya que un diagnóstico precoz ha demostrado gran mejora del pronóstico. A pesar de que el mecanismo etiopatogénico se basa en la creación de superantígenos, el tratamiento se basa en dos pilares: recuperación del shock y antibioterapia de amplio espectro. Comunicamos este caso por la necesidad de recordar la existencia de esta entidad, generando una sospecha precoz ante los síntomas descritos, por otra parte, tan comunes en la infancia.

## Programa Científico

---



XXXI MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y  
ERNESTO SÁNCHEZ-VILLARES  
Salamanca, 23 y 24 de noviembre de 2018

### VIERNES, 23 DE NOVIEMBRE DE 2018

---

14.30 Entrega de documentación  
Secretaría Técnica: Aula 15, Planta primera

15.00 COMUNICACIONES ORALES Y POSTERS  
PROYECTADOS CON DEFENSA EN SALA  
Planta primera

17.00 *Pausa café*  
Planta baja

17.30 INAUGURACIÓN OFICIAL  
Auditorio, Planta baja

18.00 MESA REDONDA  
Auditorio, Planta baja  
*Moderador: Dr. Natalio Hernández*  
*Ponentes:*

- Infecciones frecuentes en dermatología pediátrica: actualización.  
**Dra. E. Godoy Gijón**
- Patología ungueal en la infancia. Cambios en la superficie de la lámina ungueal: su identificación y claves diagnósticas.  
**Dr. J. García Dorado**
- Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas.  
**Dra. M.T. Bordel Gómez**

19.30 CONFERENCIA

Auditorio, Planta baja

- Alimentación complementaria, ¿hay novedades?  
**Dr. J. Pellegrini Belinchón**

21.30 Encuentro informal

Hotel NH Palacio de Castellanos.  
San Pablo, 58-64. 37008 Salamanca

### SÁBADO, 24 DE NOVIEMBRE DE 2018

---

08.30 COMUNICACIONES ORALES Y POSTERS  
PROYECTADOS CON DEFENSA EN SALA  
Planta primera

09.30 TALLERES Y SEMINARIOS

- Alergia medicamentosa. Aula 10, Planta primera  
**Dra. S. De Arriba y Dr. S. De Pedro**
- El riñón más allá de la ITU. Aula 11, Planta primera  
**Dra. C. Criado**
- Abordaje del esguince de tobillo en Atención Primaria. Aula 12, Planta primera  
**Dr. J.A. Santos Sánchez**
- Enfermedades exantemáticas con los ojos del pediatra. Aula 14, Planta primera  
**Dr. J. Pellegrini**

09.30 REUNIÓN GRUPOS DE TRABAJO



- 11.00 *Pausa café*  
**Planta baja**
- 11.30 MESA REDONDA  
**Auditorio, Planta baja**  
*Moderadora: Dra. Pilar Solís*  
*Ponentes:*
- Exploración articular, con ojos de reumatólogo pediátrico.  
**Dra. E. Urbaneja Rodríguez**
  - Artritis idiopática juvenil: “todo lo que quiso saber y nunca se atrevió a preguntar”.  
**Dra. E. Urbaneja Rodríguez**
- 12.30 ENTREGA DE LA MEDALLA DEL MEMORIAL A LA PROF.<sup>a</sup> ISABEL POLANCO ALLUÉ  
**Auditorio, Planta baja**  
*Presentación: Prof. Carlos Bousoño*  
• Conferencia. **Prof.<sup>a</sup>. Isabel Polanco Allué**
- 13.00 ENTREGA DE PREMIOS Y CLAUSURA DEL MEMORIAL  
**Auditorio, Planta baja**