



VOL. LVII ■ Nº 241 ■ 3/2017

# Boletín de Pediatria



**SOCIEDAD DE PEDIATRÍA**  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

# Boletín de Pediatria

VOL. LVII ■ Nº 241 ■ 3/2017

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 Maíllo 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): 2340-2384

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

## **XIII 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 2017, 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 2018 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 2018.

*\*Menos impuestos legalmente establecidos.*

## Sumario

---

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

- 181 Presentación del Profesor Dr. D. Félix Lorente Toledano

*A. Blanco Quirós*

- 183 Maestros de la Pediatría de una Universidad ocho veces centenaria: la Universidad de Salamanca

*F. Lorente Toledano*

### MESA REDONDA: CUIDADOS PALIATIVOS EN PEDIATRÍA

- 188 ¿Por qué son necesarios los Cuidados Paliativos Pediátricos? Situación actual en España

*E. Quiroga Cantero*

- 190 ¿Qué pacientes necesitan Cuidados Paliativos Pediátricos?

*V. Puertas Martín, R. Martino Alba*

- 193 Situación actual de los Cuidados Paliativos Pediátricos en Asturias, Cantabria y Castilla y León:  
un largo camino por recorrer

*A. Hedrera Fernández*

### CONFERENCIA

- 196 Los oligosacáridos de la leche humana: algo más que alimento para las bacterias

*C. Camarero Slaces*

### MESA REDONDA: AVANCES EN PATOLOGÍA Y TERAPIA RESPIRATORIA EN PEDIATRÍA

- 199 Ventilación no invasiva

*J. Mayordomo Colunga*

- 202 Neumonía adquirida en la comunidad

*M. Marcos Temprano*

- 207 El iceberg del asma infantil: una aproximación fisiopatológica práctica

*A. Nieto*

- 209 COMUNICACIONES ORALES

- 244 POSTERS

- 272 PROGRAMA CIENTÍFICO

## Summary

---

### AWARDING OF THE XXX MEMORIAL MEDAL OF HONOR

- 181 Presentation of Professor Dr. Mr. Félix Lorente Toledano  
*A. Blanco Quirós*

- 183 Teachers of Pediatrics of an eight times Centenary University: the University of Salamanca  
*F. Lorente Toledano*

### ROUND TABLE: PALLIATIVE CARE IN PEDIATRICS

- 188 Why are Pediatric Palliative Cares necessary? Current status in Spain  
*E. Quiroga Cantero*

- 190 Which patients need Pediatric Palliative Cares?  
*V. Puertas Martín, R. Martino Alba*

- 193 Current status of Pediatric Palliative Cares in Asturias, Cantabria and Castilla y León:  
A long way to go  
*A. Hedrera Fernández*

### LECTURE

- 196 Human milk oligosaccharides: something more than food for the bacteria  
*C. Camarero Slaces*

### ROUND TABLE: ADVANCES IN PATHOLOGY AND RESPIRATORY THERAPY IN PEDIATRICS

- 199 Non-invasive ventilation  
*J. Mayordomo Colunga*

- 202 Community acquired pneumonia  
*M. Marcos Temprano*

- 207 The iceberg of childhood asthma: a practical physiopathological approach  
*A. Nieto*

- 209 ORAL COMMUNICATIONS

- 244 POSTERS

- 272 SCIENTIFIC PROGRAM

## Entrega de la Medalla de Honor del XXX Memorial

### Presentación del Profesor Dr. D. Félix Lorente Toledano

A. BLANCO QUIRÓS

Félix Lorente nació el 17 de septiembre de 1946 en Lledrada, donde su padre era el farmacéutico; precisamente abundan los farmacéuticos en su familia pero no los médicos. Ni él mismo sabe por qué, cuando le mandaron a estudiar a Salamanca, eligió hacerlo en la Facultad de Medicina y no en otra, lo que bien hubiera podido suceder. De lo que no duda es que decidió ser pediatra por la influencia y recomendación del médico que pasó por Lledrada, Máximo Vicente Salicio que, además de ejercer de médico rural, era pediatra. Con seguridad Lledrada influyó decisivamente en su vida futura y probablemente en su carácter, desconozco si él es consciente de ello, pero el orgullo y cariño por su pueblo natal surge con fuerza en cuanto es nombrado en la conversación. Yo no conozco Lledrada, pero me informé de que tiene menos de 500 habitantes y está situado camino de Béjar en una de las zonas más recias de la provincia de Salamanca.

Como decía, los estudios de Licenciatura los realizó en la Facultad de Medicina de Salamanca durante los cursos 1965-66 a 1970-71, y el doctorado lo completó años después, leyendo en 1982 su Tesis Doctoral, "*Acción de antibióticos y quimioterápicos sobre el sistema inmunológico*", bajo la dirección del Prof. Valentín Salazar.

En 1971 ingresó en la Escuela Profesional de Pediatría de la Facultad de Medicina de Salamanca donde entonces, tras la salida del Prof. Casado, el Encargado de Cátedra era el Prof. Ricardo Escribano con el que pronto congenió y abrió una amistad de larga duración. Así, primero obtuvo el título de Especialista en Pediatría y a continuación se fue a ampliar esa formación pediátrica en el Hospital Infantil la Paz. La casualidad, o su buen entendimiento con personas como Gumersindo Fontán o M<sup>a</sup> Cruz García, le inclinó a elegir como complemento de la Pediatría la Unidad de Inmunoalergia (ahora Alergia e Inmunología Clínica) que dirigía el Dr. Antonio Ojeda. Allí permanecería 6 años como Médico Adjunto, alcanzando con su dedicación los títulos de Especialista en Alergología y en Inmunología.

El año 1980 marcó un viraje en su trayectoria vital, es el año de su vuelta a Salamanca, al Hospital Clínico de Salamanca, cuyo departamento de Pediatría ya estaba entonces dirigido por el Prof. Valentín Salazar y que sería más que un jefe, un contertulio que, aliado con Rosa, influyó decisivamente en la decisión de su retorno. Es nombrado Médico Adjunto y pronto se promocionaría a Jefe Clínico de Pediatría, Unidad de Alergia e Inmunología Clínica (1982) y Profesor Adjunto (1985). La cátedra también llegaría, pero algo más tarde (2010) y por el habitual camino de mucho esfuerzo y más de una decepción. En paralelo, y a partir de la jubilación del Prof. Salazar, también sería nombrado Director del Departamento de Obstetricia-Ginecología y Pediatría (2007-11). Por si la dirección de la Pediatría le quedara pequeña, en base a su doble especialización, desde 1999 la gerencia del hospital le solicita que se responsabilice del Servicio de Alergología, impartiendo la asistencia también a los pacientes adultos.

Comenzó dedicando su investigación en niños a las inmunodeficiencias y a la alergia alimentaria y en los adultos, a la aerobiología, palinología y alergia a avispa. Con la evolución científica, en los últimos años modificó su esfuerzo hacia la genética y epigenética de la alergia y a la farmacogenética. En el campo de la gestión administrativa, que tanto tiempo roba a la investigación, fue coordinador del grupo de Investigación del Servicio de Alergia del Hospital Clínico, reconocido por la Junta de Castilla-León como grupo de Excelencia de investigación y vocal del Consejo Rector del Instituto Biosanitario de Investigación de Salamanca (IBSAL).

Fue director de 28 Tesinas de Licenciatura y de 36 Tesis Doctorales, siendo oportuno resaltar, en el plano humano, que la primera de todas ellas, sobre la evolución del complemento en recién nacidos y lactantes, fue leída por la inolvidable Carmen Pedraz; y, en el plano académico, que 9 de las tesis dirigidas por Félix recibieron el Premio Extraordinario del

Doctorado, probando que calidad no se contrapone siempre a cantidad.

Fue vocal del Comité Científico de Seguridad en alimentos, del Ministerio de Sanidad; del Consejo de Investigación de la Universidad de Salamanca; de la Comisión HIV de la Comunidad de Castilla y León. Presidente de la Sociedad Española de Inmunología y Alergia Pediátrica. Secretario General de la Sociedad Española de Alergología.

En la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León fue Socio desde 1972, Vocal de la Junta directiva, Vicepresidente y, finalmente, Presidente.

No recuerdo cuando fue la primera vez que vi a Félix, porque es como si nos conociéramos de toda la vida. Quizás fuera cuando un día me desplazé a La Paz a aprender el manejo de las cámaras de quimiotaxis de Boyden y Sindo Fontán me dijo, *“eso lo lleva Félix”*; de lo que estoy seguro es de que mucho antes ya nos relacionábamos por teléfono. Cundo teníamos algún caso

complicado en Valladolid, todos sabíamos que si la sospecha era de inmunidad específica (así se llamaba entonces) preguntábamos por Sindo, si era de la inespecífica por Félix, y si no localizábamos a ninguno de los dos, entonces por M<sup>a</sup> Cruz. Juntos los tres constituyeron la unidad de referencia para la inmunidad pediátrica. Al primer encuentro luego continuaron otros cada vez más frecuentes, una vida profesional, casi siempre dirigidos a intentar que la Alergia e Inmunidad Pediátrica que tanta fuerza tuvo al nacer, tuviera una esperanzadora perspectiva de futuro.

Félix es una persona generosa, entrañable, amiga y sobre todo ello, buena. Puede parecer que estás sean simples características personales definitorias de un individuo, como ser simpático, activo, colérico, taciturno, etc.; gran error, son las cualidades necesarias e imprescindibles para llegar a ser un buen Jefe y estar capacitado para liderar y conexionar un grupo de trabajo que algún día le eche en falta en su ausencia. Félix es un ejemplo a seguir para futuros jefes.

## Entrega de la Medalla de Honor del XXX Memorial

### Maestros de la Pediatría de una Universidad ocho veces centenaria: la Universidad de Salamanca

F. LORENTE TOLEDANO

*Sr. Presidente de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, Sr. Presidente de la fundación, queridos compañeros, familiares y amigos.*

Es para mí un honor recibir este galardón que generosamente me ha otorgado el Comité del Memorial, especialmente por dos motivos: el primero porque la medalla porta el emblema de dos grandes maestros de la Pediatría española, los profesores Guillermo Arce y Ernesto Sánchez Villares, el segundo porque se trata de la distinción de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, mi Sociedad desde hace más de 45 años.

No tuve la suerte de conocer en persona al Profesor Guillermo Arce, pero sí soy conocedor de su obra y de la gran escuela de Pediatras que se formó a su alrededor en Santander, así como tuve el placer de trabajar junto a algunos de sus alumnos y compañeros que tanto le admiraban: los doctores D. Carlos Vázquez o D. Manuel Martín Esteban durante mi estancia en el Hospital Infantil La Paz, de Madrid, o con el Profesor Escribano y el Dr. D. Delfín Sandoval, en Salamanca.

Bien diferente fue mi relación con D. Ernesto Sánchez Villares, al que tuve la suerte y el honor de conocer y tratar, y del que tengo que decir que muchos de mis logros profesionales se los debo a él, a sus lecciones como maestro y como persona, así como también a miembros del magnífico equipo de Pediatras del que se rodeó. Me gustaría que mis palabras hoy fueran un pequeño homenaje de gratitud a su persona.

Las personalidades que hoy recordamos, el Dr. Guillermo Arce y el Dr. Sánchez Villares, fueron notables profesores de la Universidad de Salamanca: D. Guillermo Arce, tras un breve paso por Santiago de Compostela, fue durante 30 años Catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de Salamanca, y dio su nombre al primer hospital infantil que se construyó en nuestra ciudad.

D. Ernesto, salmantino ilustre, distinguido por nuestro Excelentísimo Ayuntamiento con la medalla de la Ciudad; nacido en Puebla de Yeltes (un pueblecito de Salamanca cercano a Ciudad Rodrigo), cursó sus estudios en la Facultad de Medicina de Salamanca, se formó en Pediatría junto al profesor Arce y ejerció desde su primer año de licenciatura como profesor Adjunto de Pediatría de la Facultad de Medicina de Salamanca hasta que obtiene la Cátedra de Santiago de Compostela, precisamente la que había dejado vacante D. Guillermo, y a continuación la cátedra de Pediatría de Valladolid donde desarrolla la mayor parte de su carrera docente, asistencial e investigadora y donde forma, sin lugar a dudas, la mejor escuela de Pediatras de España. Estoy seguro que, de haber estado vacante en aquel momento la cátedra de Pediatría de Salamanca, D. Ernesto habría sido Catedrático de nuestra Facultad de Medicina.

Me va a permitir, Sr. Presidente que, aunque el Memorial esté centrado en las figuras de D. Guillermo y D. Ernesto, tenga hoy un recuerdo especial para otra persona también muy ligada a Salamanca, el profesor Manuel Crespo, recientemente fallecido. El Dr. Crespo, igualmente salmantino (nace en Carbajosa de la Sagrada, pueblecito muy cercano a Salamanca), fue profesor de la Facultad de Medicina de Salamanca, bajo la tutela de D. Ernesto, para posteriormente acompañarle Valladolid y más tarde crear su propia escuela como catedrático de Pediatría en Oviedo. El profesor Crespo ha sido una figura muy importante en la Pediatría española y en la Sociedad de Asturias, Cantabria y Castilla y León. Siempre fue un referente para mí.

Estamos, pues, ante unas personas a las que les une haber sido claves para la Pediatría de nuestro país, formaron magníficas escuelas de Pediatría, fueron pioneros y defensores a ultranza de la especialización pediátrica que hoy, por ignorancia o bisonñez de los responsables de la sanidad, no está viviendo su mejor momento y haber sido además profesores de la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca, Universidad que

dentro de pocos días, como saben, iniciará la conmemoración de su octavo centenario. Por ello permítanme que, ante esta efeméride y en honor a ellos, dedique mi intervención a nuestra Universidad.

Hablar de la Universidad de Salamanca daría para muchas horas: su historia, su arte, su importancia a nivel nacional e internacional; pero en aras de la brevedad y en paralelismo a las personalidades de D. Guillermo, D. Ernesto y D. Manuel, figuras sin duda emblemáticas de la Pediatría de nuestro país, permítanme centrar mi atención en lo que también considero emblemático de la Universidad de Salamanca: **su fachada**.

Al hablar de la fachada de la Universidad de Salamanca, me gustaría que cuando se acerquen a ella por la calle Libreros y la tengan ante sus ojos, la observen con una nueva mirada y no solo, como desgraciadamente es habitual en muchos turistas, tratando de localizar el batracio que hay sobre una de las calaveras; porque, como decía lamentándose D. Miguel de Unamuno: "Lo malo no es que vean la rana y la calavera, sino que no vean nada más en la fachada". La fachada nos habla y mucho de una época gloriosa de la Universidad de Salamanca: **su siglo de oro**.

Es, sin duda, la tarjeta de presentación, la imagen visual de todo lo que ha sido la Universidad de Salamanca a lo largo de ocho siglos y uno de los principales atractivos de la Ciudad del Tormes. Es una obra que entraña dos tipos de mensajes: uno el de lo visible, la imagen, y otro que tiene que ver con lo que significa, el símbolo.

Son muchos los investigadores que se han interesado por el estudio de la fachada y esta ha sido interpretada de muy diversas formas, no siempre coincidentes, aunque hoy va habiendo cierto consenso sobre muchos de los aspectos que contiene. A ello han contribuido en gran medida los trabajos del profesor Luis Cortés y la profesora Paulette Gabaudan al interpretar, especialmente ella, sus principales elementos como parte de lo que denomina "El Mito Imperial". La fachada nos ofrece un modelo humanista del estado; pero, como digo, no todos los estudiosos están de acuerdo con esta interpretación. Lo más plausible, según la profesora Gabaudan, es que se trate de un discurso político acerca de la monarquía española de esa época concebido como forma de elogio a la misma. Su construcción fue consecuencia del auge de la actividad universitaria, gracias al mecenazgo de los Reyes Católicos y el interés de Carlos V por la Universidad. En las fechas en que se construyó, Carlos V estaba en la cúspide de su gloria. La fachada desarrolla en su programa iconográfico la idea de la monarquía como protectora de la Universidad.

## LA FACHADA DE LA UNIVERSIDAD DE SALAMANCA

Se trata de una fachada renacentista, obra maestra entre las de su género de un estilo conocido como "Estilo Plateresco". La

exquisitez decorativa de esta obra es tal que, según palabras del profesor Villalón, no podría igualarlo la maestría de un platero.

Está realizada en piedra de Villamayor, pueblo cercano a Salamanca. Es una piedra arenisca, sedentaria, que cuando se la extrae de la cantera es relativamente blanda, por lo que se talla con facilidad, pero que con el paso del tiempo se endurece y, a la vez, por oxidación natural del hierro que contiene, adquiere el tono dorado que la embellece sobre todo cuando, al atardecer, incide la luz del sol sobre ella, como muy bien recoge alguno de los versos de la Oda a Salamanca de Miguel de Unamuno, al proclamar: "Y cuando el sol al acostarse encienda el oro secular que te recama...".

Hay claras discrepancias sobre la edad de su construcción. Lo que sí se sabe es que estaba terminada en 1533. En un trabajo reciente y muy bien documentado, la Dra. Alicia M<sup>a</sup> Canto, profesora de Arqueología de la Universidad Autónoma de Madrid defiende que habría sido construida entre 1510 y 1531, siendo su autor, según ella, el arquitecto y escultor Juan de Talavera, perteneciente a la famosa escuela toledana, aunque varios investigadores atribuyen su diseño a Fernando o Hernando Pérez Oliva e incluso se especula que hubiera más de un autor.

Antes de pasar a describir la fachada e identificar los personajes y símbolos que en ella se encuentran es importante resaltar algunos trucos de su construcción. En primer lugar, sus proporciones: la fachada ocupa una superficie que entra en el ángulo visual de una persona situada unos metros por delante de ella. La distancia ideal para observarla es a unos seis metros; a pie de calle pues en aquel entonces no existía la plaza que hoy se encuentra delante de ella. Fijándonos en el Escudo Imperial, tema principal situado en el centro puede contemplarse toda la fachada con un solo golpe de vista, lo que, sin duda, facilita su visión completa. Además, otro truco del que echa mano el autor para acercarla y que se vea igual o mejor lo que está en la parte superior que lo de abajo, es que está construida en perspectiva (la decoración va acrecentándose a medida que se asciende). Así puede verse cómo el escudo de la Universidad, que ocupa el lugar más alto de los tres pisos, está tallado en relieve. Este singular procedimiento que permite mejorar la visión, hace que dé la impresión de que la fachada está inclinada hacia delante.

En la fachada podemos distinguir tres cuerpos o pisos muy bien diferenciados, y cinco calles en vertical, en los dos primeros pisos, separadas por pilastras decoradas, y toda ella enmarcada por dos "medias columnas", formando una unidad tal que parece remedar un "tapiz de piedra", un "estandarte" que supuestamente pende del cielo, desde la parte alta del edificio, ya que los arcos de la portada de doble acceso sobre los que se sustentan parecen quitarle el apoyo terrestre.

Las "medias columnas" que enmarcan el conjunto de la misma son un elemento esencial; no cumplen función arquitectónica sino decorativa y simbólica. Para la antigüedad la columna es un símbolo del poder, recuerden la celebre columna de Trajano.

La decoración se completa con grutescos con predominio de temas florales, en los que no faltan los angelotes, serpientes y delfines simbólicos.

Esta estructura en tres niveles o pisos con sus correspondientes personajes no es casual. Están colocados en este orden, de abajo arriba, porque se piensa que quien diseñó la fachada consideró que éste era el orden que ocupaban las instituciones en la sociedad de la época: Reino, Imperio y Pontificado. En la base están los Reyes Católicos, fundadores del proyecto, sobre ellos el Escudo Imperial de Carlos V y, presidido todo ello, con la imagen del Pontífice, cuya primacía reconocían por su condición de representante de Dios en la tierra. A su vez los personajes mitológicos y reales y algunos símbolos de la fachada no están elegidos solo por motivos estéticos; buscaban objetivos concretos relacionados con el Emperador Carlos V, la educación del príncipe Felipe y la de los jóvenes que acudían al Estudio salmantino. No obstante, salvo la figura de los Reyes Católicos cuya identificación no ofrece ninguna duda, el resto de los personajes no han tenido la suerte de contar con una identificación unánime. Se perdieron todos los escritos acerca de su construcción.

### 1<sup>er</sup> Cuerpo de la fachada

El centro del primero de los cuerpos está ocupado por el medallón de los Reyes Católicos. Las figuras de los reyes están recogidas en un círculo con una inscripción en caracteres griegos en la que puede leerse: "La Universidad para los Reyes y estos para la Universidad". Ello obedece al apoyo que estos monarcas prestaron al Estudio salmantino. Bajo su tutela la Universidad se hizo estatal. Los Reyes se ofrecen a la Universidad, pero a su vez reclaman de ella correspondencia. Dentro del círculo puede verse un cetro cogido por los Reyes con sus manos y, al lado de sus cabezas, los símbolos de Fernando (el Yugo) y de Isabel (las flechas), cada uno en el lugar del otro. Como puede observarse, están en un plano de total igualdad. Es conocida la frase de "tanto monta, monta tanto, Isabel como Fernando". Si observamos toda la fachada, en ella se recogen en el mismo plano imágenes de hombres y mujeres, de lo que podría aducirse que en ese momento ya se le daba el mismo valor al hombre y a la mujer, se apostaba por la igualdad de género, aunque han tenido que pasar muchos siglos para que ello sea, y no en todas partes, una realidad.

Este primer piso está ocupado por cinco calles perfectamente separadas por cuatro pilastras fundidas con el conjunto formando una superficie de filigranas conocida como decoración de "grutesco", recogiendo los grutescos más bellos e interesantes del plateresco salmantino, decoración típica del renacimiento. El que en este piso los Reyes no vayan acompañados de otras figuras y símbolos es para resaltar su importancia en la consecución del Imperio por su nieto Carlos V.

Un friso decorado con distintos motivos separa el primer cuerpo del segundo.

### 2<sup>o</sup> Cuerpo de la fachada

El segundo cuerpo tiene también cinco calles separadas por sus correspondientes pilastras. Este piso incluye elementos diferentes y destaca por la importancia de los personajes y símbolos. Iconográfica y simbólicamente es el más importante.

Todo lo que hay en este cuerpo está en estrecha relación y dependencia con el Escudo Imperial del Emperador Carlos V que, a gran tamaño, sobresale en el centro, destacando por su situación y magnitud. En él aparecen representados los múltiples territorios de sus extensos dominios (Reino de Castilla, Reino de León, Reino de Aragón, Reino de Navarra, Reino de Nápoles, Borgoña Antigua y Moderna, Granada, Sicilia, etc.). Está rodeado por el collar del Toisón; Orden que fue fundada por Felipe el Bueno en Borgoña, asumida por Maximiliano I en Alemania y consolidada por Carlos V. Hay como un reconocimiento a la superioridad e importancia del citado Escudo centro y tema principal e indiscutible de la fachada universitaria.

Junto al Escudo Imperial hay otros dos escudos de las instituciones de las que Carlos V era el máximo responsable: el del águila de San Juan y el del águila bicéfala imperial. Ambos escudos, símbolos de las principales potencias europeas del momento, forman una guardia de honor del citado Escudo Imperial.

A ambos lados de los escudos observamos dos medallones: el de la izquierda, que representa un hombre barbado, y en cierto modo idealizado por su atuendo y peinado como un emperador de la antigua Roma, representa al propio Carlos V. En el medallón del otro extremo hay una dama que algunos estudiosos identifican con la Emperatriz Isabel, esposa de Carlos V, pero que según otros se trataría de Juana I de Castilla, más conocida por Juana la Loca que, al parecer, fue la verdadera mecenas de la construcción de la fachada.

En este cuerpo observamos también cuatro bustos en sendas conchas en la parte superior y dos medallones. El uso de la concha, en la que están colocados cuatro de los personajes de este nivel refuerza la idea Imperial. La concha se relaciona con la vida que nace, con la llegada de los nuevos tiempos que traerá la elección de Carlos V como Emperador.

Aquí también ha habido atribuciones muy diversas de los personajes que representan, recojamos una de las interpretaciones: el personaje de la concha de la izquierda representa una Sibila, sacerdotisa a la que griegos y romanos atribuían espíritu profético. La Sibila renacentista anuncia la llegada de tiempos más felices con la elección de Carlos V como Emperador. En la concha siguiente aparece el Emperador Trajano, el emperador más admirado después de J. César y C. Augusto. Trajano encarna la justicia. El siguiente personaje sería el Emperador Marco Aurelio. Simboliza la templanza que, por sus cualidades humanas (culto, estoico, buen gobernante), es propuesto como modelo al Emperador Carlos V. El personaje de la última concha ha sido identificado como Escipión el Africano, vencedor de Aníbal en Cartago. Elegido también por sus cualidades humanas.

Este segundo cuerpo, lo mismo que el primero, está separado del tercero por un friso decorado, bien diferente al que separa el primero del segundo cuerpo, en el que se halla un detalle importante para la interpretación de la fachada. Al final de la corona central del segundo cuerpo puede observarse un extraño componente que, surgiendo de la corona, invade el arquitrabe superior. Este adorno no se encuentra en otros escudos del Emperador. Se trata de un pequeño globo del mundo que hace alusión al deseo del Emperador Carlos V de lograr en Europa, bajo su mando, la unidad de sus tierras y gentes, en un claro precedente de la Unión Europea actual. No lo consiguió al impedirsele Francia y la Reforma Protestante, que no veían con buenos ojos tan ambicioso proyecto. Con tal motivo, en unas "Jornadas sobre la implantación del Euro" organizadas por el grupo de opinión Salvador Madariaga en Salamanca, en el año 2002, el Profesor Zarza, Catedrático de Historia, recoge en la portada del programa los símbolos imperiales de la fachada.

### 3<sup>er</sup> Cuerpo de la fachada

El tercero de los cuerpos de la fachada es un poco diferente. Su estructura está organizada en tres bloques. El del centro está ocupado por el escudo de la Universidad en relieve. En el centro del mismo aparece un Papa conversando con varios cardenales. Podría tratarse de Benedicto XIII, Martín V o Adriano VI, instructor y amigo personal de Carlos V. La causa de su presencia y en lugar tan destacado es por agradecimiento a su gestión en favor de la institución.

A ambos lados de esta escena central, hay dos medallones y entre ambos, dos recuadros. De izquierda a derecha según vemos la fachada hay un medallón en cuya cabeza se enredan pámpanos que permiten afirmar que se trata del dios Baco, hoy relacionado con el consumo de vino, pero que en el mundo antiguo estaba considerado como un dios civilizador, protector, el primero en enseñar al hombre a cultivar los campos.

A continuación hay una pequeña escultura femenina, apoyada en el fuste de una columna, representa a Venus, heredera de Afrodita; ambas representaban la virtud, la fecundidad y el amor, tres virtudes contrapuestas a la que, desde el romanticismo, se le atribuye a Venus, como diosa de los vicios carnales.

Los medallones siguientes, uno a cada lado de la escena central, corresponden a Julio César y César Augusto, personajes importantes en el Imperio Romano y modelos para el recién elegido Emperador, Carlos V para que los emulara y superara. Entre ellos una escultura que corresponde a Hércules, personaje importante en la cultura greco-latina. Está ligeramente cubierto con una piel de león y apoyándose en una clava. Era el héroe esforzado, capaz de liberar a los pueblos de sus males. Ambos, Hércules y Venus, estaban considerados como divinidades protectoras del Imperio. Hércules, según la leyenda, entre otras cosas fue el conquistador del Toisón de Oro que figura como elemento destacado en el Escudo Imperial; su presencia en la fachada trata de realzar de forma simbóli-

ca el origen divino de los Emperadores, distinción que había logrado alcanzar Carlos V y mostrarlo como ejemplo y modelo por su fuerza moral.

Bajo los cuatro medallones del piso superior y formando parte de su decoración hay cuatro elementos de gran importancia en el programa iconográfico docente de la fachada y que, como tantas otras cosas, pasan desapercibidas. Simbolizan las cuatro virtudes cardinales y, de izquierda a derecha, son: Justicia, Templanza, Prudencia y Fortaleza. Constituyen la base fundamental, los principales objetivos de la educación integral de la persona. En definitiva, todos los personajes de los medallones de la parte superior y en las conchas, están seleccionados por sus cualidades y éxitos personales y como modelo para el príncipe Felipe y los estudiantes; alentando a los jóvenes a esforzarse para triunfar en la vida, ser poderosos y famosos, cosa que conseguirían gracias a sus estudios.

### Otros ornamentos de la fachada

No acaba con lo expuesto la iconografía de la fachada. Hay en ella otros elementos decorativos muy diferentes a los citados, pero que tienen un objetivo claro e importante dentro de los fines educativos que buscaban conseguir con la decoración de la fachada.

La fachada se cierra por la parte de arriba con una crestería en cuyo centro se puede apreciar la imagen de una cabeza grotesca, como carátula de un bufón. Los bufones servían para distraer a la gente en la Corte y divertirla con sus gracias y groserías.

El bufón, en contraste con los personajes anteriormente citados que alientan al príncipe y a los estudiantes a esforzarse y estudiar para triunfar en la vida, les anima a disfrutar de ella, dada la brevedad de la misma. Este papel del bufón está en estrecha relación con la rana que aparece en otro lugar de la fachada sobre una calavera. El tema de la rana ha sido tratado de un modo detallado por el profesor D.L. Cortés en su escrito "Un enigma salmantino: La rana universitaria".

En la columna de la derecha hay apostadas tres calaveras que, según el profesor Benjamín García-Hernández, representan a los tres hijos de los monarcas fallecidos antes de la construcción de la fachada (Isabel, María y Juan). En una de ellas se alza la celebre rana y representa al príncipe Juan, hijo de los Reyes Católicos, fallecido en 1497 sin haber cumplido los 20 años.

La primera mención a la rana como símbolo del mal aparece en el Apocalipsis, cuando San Juan ve salir de la boca del dragón, de la bestia y del falso profeta tres espíritus en forma de ranas. La rana en la cultura occidental cristiana siempre ha representado los vicios humanos y, sobre todo, la lujuria. A finales del XV la rana sigue representando la lujuria, pero ligada a la adolescencia. Colocar la rana en la fachada, sobre todo encima de una calavera, es un claro recordatorio para que los jóvenes no se dejen arrastrar por los vicios que pueden derivar de los éxitos profesionales, dada la fugacidad de la vida y la seguridad de la muerte.

He tratado de describir lo que se ve en la fachada de la Universidad de Salamanca y cuál podría ser el significado de sus imágenes, sobre lo que no siempre se ponen de acuerdo los estudiosos. Por ello podríamos concluir aplicando aquí lo que Jonathan Brown afirmó de *Las Meninas*: “Como toda gran obra maestra, allí donde termina el camino de la descripción, los intentos de comprensión se pierden en un bosque de especulaciones”.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Álvarez Villar J. La Universidad de Salamanca. Arte y Tradiciones. Ediciones Universidad de Salamanca; 1985.
- Álvarez Villar J. La Universidad de Salamanca. Ocho siglos de magisterio. Ediciones Universidad de Salamanca; 1991.
- Canto Alicia M. Epigrafía y Arquitectura en la Universidad de Salamanca. I: El arquitecto real Juan de Talavera, firmante en la ‘PortadaRica’ de la reina Juana. Anejos a CuPAUAM 1: Homenaje a Catalina Galán Saulnier. Madrid; 2014.
- Cortés Vázquez L. La rana universitaria. Un enigma salmantino. Ediciones Universidad de Salamanca; 1978.
- Esteban Lorente JF. La fachada de la Universidad de Salamanca: crítica e interpretación. En Artigrama. Nº 2. Universidad de Zaragoza; 1985.
- Fernández Álvarez M. La Universidad de Salamanca, ocho siglos de magisterio. Ediciones Universidad de Salamanca; 1979.
- Flórez Miguel C. La fachada de la Universidad de Salamanca. Interpretación. Ediciones Universidad de Salamanca; 2001.
- Flórez Miguel C. La fachada de la Universidad de Salamanca. Interpretación. Ediciones Universidad de Salamanca; 2016.
- Gabaudan P. El Mito Imperial. Programa iconográfico de la Universidad de Salamanca. Junta de Castilla y León; 1998.
- Gabaudan P. Iconografía renacentista de la Universidad de Salamanca. El mito Imperial. Ediciones Universidad de Salamanca; 2005.
- García Zarza E. La fachada universitaria. Mucho más que la rana. Importancia histórica y cultural. Aportación personal.
- Orellana Vilches I. La rana universitaria charra. El corazón de las piedras. Salamanca: Librería Cervantes; 1983.
- Martín Fraile M. Fotos de la Fachada de la Universidad. Aportación personal.
- Perez Hernandez M, Azofra Agustín E. Fachada Rica de la Universidad de Salamanca. Ediciones Universidad de Salamanca; 2017.
- Pérez Varas F. Salamanca y su Universidad en la cultura española. Universidad de Salamanca; 1985.
- Sánchez Reyes E. La fachada universitaria salmantina y sus secretos. 2ª Ed. Salamanca: Librería Cervantes; 1979.
- Villar y Macías M. Historia de Salamanca. 2ª ed. Gráficas Cervantes; 1887.

## Mesa Redonda: Cuidados Paliativos en Pediatría

### ¿Por qué son necesarios los Cuidados Paliativos Pediátricos? Situación actual en España

E. QUIROGA CANTERO

*Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.*

Cada año en España mueren unos 3.000 niños, aproximadamente 1.000 lo hacen de manera brusca e inesperada, muertes ocasionadas principalmente por accidentes de diferente tipo. Las muertes restantes, unas 2.000 al año, ocurren en niños cuya muerte es previsible y en las que es necesario CUIDAR a los mismos hasta los últimos momentos de sus vidas.

El avance tecnológico de la medicina pediátrica debe ir acompañado de un pensamiento racional y humano en el que seamos conscientes de nuestros límites y donde no todo lo técnicamente posible es éticamente aceptable.

La Medicina Paliativa Pediátrica es una Medicina centrada en el niño y su familia, donde el niño debe ser el centro de nuestras decisiones. El adecuado control de síntomas, el apoyo psicológico y social al niño y sus familias, así como una correcta toma de decisiones, es el marco en el que nos debemos mover para tratarlos.

Siempre hemos identificado al niño con cáncer como el paradigma de los Cuidados Paliativos, sin embargo la realidad es diferente, y son los niños con malformaciones y enfermedades neurológicas severas los que requieren mayor atención y que, sin embargo, son los más olvidados por parte del sistema sanitario.

La ACT (*Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families*), dentro del documento IMPACT, estableció qué grupos de niños son los que requieren Cuidados Paliativos Pediátricos<sup>(1)</sup>:

- *Grupo 1:* niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible pero puede fracasar y, para los cuales, el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto a las tentativas curativas y/o si el tratamiento fracasa.
- *Grupo 2:* niños en situaciones en que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la

posibilidad de participar en actividades normales, como en el caso de la fibrosis quística.

- *Grupo 3:* niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los cuales el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse, frecuentemente, durante varios años, como en el caso de la enfermedad de Batten y de la distrofia muscular.
- *Grupo 4:* niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que, frecuentemente, producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura. Los ejemplos son los casos de parálisis cerebral severa y las múltiples incapacidades producidas por una lesión cerebral o medular.

Afortunadamente, en los últimos años han ido gestándose iniciativas de atención paliativa pediátrica en diferentes puntos de España que han sido producto tanto de iniciativas de los profesionales sanitarios como por parte de la misma sociedad que reclama el derecho a morir y, sobre todo, a vivir de una manera digna los últimos momentos de la vida.

El primer equipo que se creó en el año 1991 en el Hospital Sant Joan de Déu, de Barcelona, podemos decir que hoy está consolidado y cumpliendo, junto a organizaciones del tercer sector, un papel estratégico en el desarrollo de los cuidados paliativos pediátricos en Cataluña. En Canarias, la puesta en marcha del Plan Regional de Cuidados Paliativos va a organizar la atención paliativa pediátrica y proporcionar una estructura operativa a ese primer equipo del Hospital Materno Infantil de Las Palmas que, durante años, ha trabajado en soledad y aislamiento, incorporando otro para facilitar la accesibilidad y el alcance.

En Baleares, desde el 2013 existe un equipo específico de Cuidados Paliativos Pediátricos que, desde Son Espasses, aspira a prestar atención a todo el archipiélago.

En la Comunidad Valenciana, junto a la Unidad de Atención Domiciliaria a pacientes oncológicos del Hospital Infantil La Fe,

© 2017 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 Valencia, la Unidad de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital General de Alicante ha dado un paso adelante para mejorar la atención paliativa pediátrica incorporando nuevos profesionales.

El Hospital Virgen de la Arrixaca en Murcia, el Hospital Carlos Haya en Málaga y el Hospital de Cruces de Bilbao cuentan también con equipos de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos Pediátricos que ya acumulan experiencia y buenas prácticas desde hace años.

En Sevilla, desde el Hospital Virgen del Rocío, y en Almería, desde Torrecárdenas, hay pediatras que, con una estructura muy precaria, se esfuerzan en proporcionar una atención paliativa pediátrica específica a los niños que lo requieren.

En Aragón, Castilla-La Mancha (Guadalajara y Toledo), La Rioja y Extremadura se han emprendido acciones desde la administración para proporcionar atención paliativa pediátrica específica a los niños y sus familias. Además, lugares como Cantabria, Castilla y León o Navarra han mostrado su interés y preocupación por mejorar los cuidados paliativos que, desde equipos de adultos, se pueden prestar a los niños<sup>(2)</sup>.

Contamos también, en la actualidad, una formación avanzada en cuidados paliativos pediátricos accesible a todos los profesionales de habla hispana que necesiten y quieran adquirir conocimientos, competencias y habilidades específicas para prestar la mejor atención en a los niños y sus familias<sup>(3)</sup>.

Todos estos hechos nos hacen mirar hacia el futuro con la esperanza de que los niños y sus familias que precisen Cuidados Paliativos en España puedan ser atendidos por profesionales sanitarios capacitados, independientemente de la Comunidad donde vivan.

## BIBLIOGRAFÍA

1. IMPACCT: Estándares para los Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa. *Eur J Palliative Care*. 2007; 14: 109-14.
2. Martino R, Payeras J, Rodríguez MR, Rus M. Estado actual de los cuidados paliativos en España. *Med Pal*. 2009; 16: 298-302.
3. Universidad Internacional de La Rioja. Master Universitario en Cuidados Paliativos Pediátricos. Disponible en: [www.unir.net/salud/master-cuidados-paliativos-pediatricos/549200001406/](http://www.unir.net/salud/master-cuidados-paliativos-pediatricos/549200001406/)

## Mesa Redonda: Cuidados Paliativos en Pediatría

### ¿Qué pacientes necesitan Cuidados Paliativos Pediátricos?

V. PUERTAS MARTÍN, R. MARTINO ALBA

*Unidad Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

#### RESUMEN

Los cuidados paliativos pediátricos se han ido desarrollando como especialidad en los últimos años, sin embargo aún queda mucha labor por desempeñar. El objetivo va a ser prestar una atención integral del niño, de su familia y de los profesionales que lo atienden; atendiendo los problemas y necesidades de estas personas, respetando todos sus vínculos y valores. La Asociación de Niños con Situación que Amenaza la Vida o Situación de Terminalidad y sus Familias (ACT), ha elaborado una guía en la que identifica a aquellos pacientes que son candidatos de recibir tratamiento paliativo. Esto no significa que la totalidad de los pacientes necesiten a lo largo de toda la evolución de su enfermedad unos servicios específicos, por ello se proponen y se diferencian varios niveles de atención. Aumentar la formación en este área de la medicina hará que todos los profesionales sean capaces de ofrecer un adecuado enfoque paliativo. La identificación del “punto de inflexión” a lo largo de la trayectoria de la enfermedad será fundamental a la hora de adaptar las necesidades y tratamientos de los pacientes.

**Palabras clave:** Cuidados paliativos; Pediatría; Atención integral; Grupos de la ACT; Punto de inflexión.

#### INTRODUCCIÓN

Recibir cuidados paliativos está reconocido como un derecho para todos los enfermos, independientemente de la edad. A pesar de esto, la atención paliativa pediátrica no es universal, es escasa y con mucha variabilidad y falta de equidad en la prestación<sup>(1)</sup>.

Hay muchas razones que pueden explicar esta realidad: el número de pacientes pediátricos es mucho menor en relación a la población adulta, no se han desarrollado políticas sanitarias

que lo permitan, falta de formación entre los profesionales y, sobre todo “la propia sociedad” y sus barreras emocionales<sup>(2)</sup>, que dificultan la aceptación de la muerte de los niños.

La OMS, en 1998, define los cuidados paliativos adecuados para los niños y sus familias con los elementos siguientes:

- Cuidados activos totales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo también el apoyo a la familia.
- Comenzarán en el momento del diagnóstico de una enfermedad amenazante para la vida, y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento de la propia enfermedad.
- Los profesionales sanitarios deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño.
- Unos cuidados paliativos efectivos requieren un “enfoque multidisciplinar” que incluye a la familia y que hace uso de los recursos disponibles en la comunidad.
- Pueden prestarse tanto en centros terciarios, como en centros de salud de la comunidad e incluso en los domicilios de los niños.

#### PARTICULARIDADES DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Los cuidados paliativos pediátricos presentan unas características especiales y una gran complejidad que los diferencian de los de los adultos<sup>(3)</sup>. El Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de la *European Association for Palliative Care* (EAPC) en el año 2009, recoge algunas de estas características: el reducido número, una amplia variedad de enfermedades, disponibilidad limitada de fármacos específicos para los niños, factores de desarrollo, el papel de la familia, una rama de la medicina relativamente nueva, la implicación emocional, la aflicción y duelo, las cuestiones ético/legales y el impacto social.

© 2017 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.

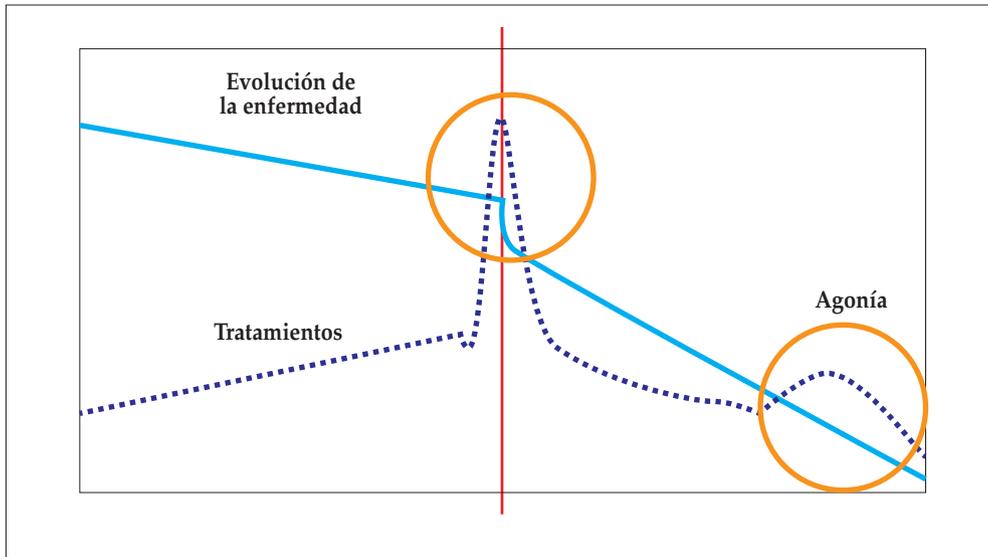


Figura 1. Punto de inflexión (Dr. Ricardo Martino Alba).

## PACIENTES SUSCEPTIBLES DE RECIBIR CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

En 1997, La Asociación de Niños con Situación que Amenaza la Vida o Situación de Terminalidad y sus Familias (*Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families*, ACT) y el Colegio Real de Pediatría y Salud Infantil del Reino Unido (RCPCH), publican el primer sistema para categorizar las condiciones amenazantes y que limitan la vida de los niños<sup>(4)</sup>. Al describir estos grupos, la ACT y la RCPCH extienden la población de niños que necesitan cuidados paliativos más allá de los pacientes oncológicos. El cáncer es responsable solamente de un pequeño porcentaje de las muertes en edad pediátrica, mientras que son los pacientes con patologías neurológicas los principales candidatos a recibir estos cuidados y atención<sup>(5)</sup>:

- Grupo 1: niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar. Ejemplo: niños con cáncer.
- Grupo 2: niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigidos a prolongar la vida. Ejemplo: fibrosis quística.
- Grupo 3: niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo. Ejemplo: la atrofia muscular espinal tipo I, mucopolisacaridosis.
- Grupo 4: niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura. Ejemplo: parálisis cerebral infantil grave.
- Un grupo especial de pacientes (podría ser el grupo 5) lo constituyen los recién nacidos, en los que el desarrollo de

unidades de cuidado intensivo ha logrado mejorar en forma notoria la supervivencia.

Al diferenciar los diferentes grupos de pacientes tributarios de cuidados paliativos, se intenta también facilitar la identificación de las diferentes necesidades que pueden ir apareciendo a lo largo de la trayectoria de la enfermedad. Esto nos va a permitir hacer una adecuada planificación de los cuidados del paciente, de forma anticipada, en función de los diferentes objetivos terapéuticos que se vayan marcando a lo largo de la evolución de la enfermedad.

No quiere decir que todos los pacientes a lo largo de su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos. Asimismo, se describen tres niveles de atención<sup>(6)</sup>: un primer nivel, de enfoque paliativo, que puede proporcionar cualquier profesional; un segundo nivel, donde los profesionales que atienden a pacientes de gran complejidad deben saber manejar algunos problemas habituales; y un tercer nivel, en el que la complejidad clínica del paciente, familiar, social o toma de decisiones, requiere la actuación de servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos

## CONCEPTO DEL “PUNTO DE INFLEXIÓN”

En la medicina, establecer un pronóstico vital temporal es uno de los desafíos más difíciles. La Academia Americana de Pediatría (AAP) y la Sociedad Europea de Cuidados Paliativos (EAPC) afirman que los cuidados paliativos deben comenzar desde el momento del diagnóstico de la enfermedad o de la situación incurable y/o amenazante, pero lo más complicado y difícil en la práctica clínica habitual es identificar en qué momento nuestros pacientes van a requerir el trabajo de servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos. La identificación<sup>(6)</sup> de ese momento se denomina “punto de inflexión” (Fig. 1) y se define

como un periodo de tiempo en el que se objetiva un empeoramiento clínico progresivo, sin respuesta o con menor respuesta a los tratamientos utilizados previamente en otras ocasiones, o una disminución del intervalo libre de complicaciones.

Si somos capaces de reconocer el punto de inflexión, adaptaremos las necesidades y los tratamientos a la evolución del paciente<sup>(3,7)</sup>, intensificándolos incluso al final de la vida, en el momento de agonía. Si, por el contrario, no reconocemos dicho momento crítico en la vida de nuestros pacientes, nos podemos encontrar con dos situaciones:

- Si mantenemos la pendiente de tratamientos, entraremos en una actitud de obstinación terapéutica.
- Si calificamos al paciente como terminal y le privamos de lo que necesita en esta nueva etapa de su vida, porque «ya no hay nada más que hacer», hacemos abandono terapéutico. Ambas actitudes constituyen una mala praxis médica.

La incorporación de los cuidados paliativos de forma precoz en la atención del niño y su familia, permitirá mejorar la vida del niño: consiguiendo un mejor control sintomático, normalizando dentro de lo posible su rutina y actividades en su hogar junto a su familia, minimizando lo más posible la necesidad de ingresos hospitalarios y evitándole en muchas ocasiones efectos adversos derivados de la hospitalización y/o los diversos tratamientos empleados.

Porque, como bien dice Cicely Saunders, nuestro trabajo no solo debe ir encaminado a que nuestros pacientes mueran de

forma pacífica y “bien”, sino que lo importante es que vivan bien hasta que llegue el momento de su muerte.

## BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative Care for Children. *Pediatrics*. 2000; 106: 351-7.
2. Davies B, Sehring SA, Partridge JC, Cooper BA, Hughes A, Philp JC, et al. Barriers to Palliative Care for Children: Perceptions of Pediatric Health Care Providers. *Pediatrics*. 2008; 121: 282-8.
3. Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En: AEPap, ed. *Curso de Actualización en Pediatría 2012*. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.
4. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT), Royal College of Paediatrics and Child Health. *A guide to the development of children's palliative care services*. London: Royal College of Paediatrics and Child Health; 2003.
5. Monleón Luque M, Rus Palacios M, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: una necesidad y un reto. *Bol Pediatr*. 2010; 50: 108-12.
6. Martino Alba R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. *Pediatr Integral*. 2007; 11: 926-34.
7. Navarro Vilarrubí S, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: epidemiología, organización. Fallecimiento en el hospital. Sedación. Actualizaciones Sepho.es

## Mesa Redonda: Cuidados Paliativos en Pediatría

### Situación actual de los Cuidados Paliativos Pediátricos en Asturias, Cantabria y Castilla y León: un largo camino por recorrer

A. HEDRERA FERNÁNDEZ

Unidad de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Unidad Multiprofesional de Cuidados Paliativos Pediátricos del Área de Salud Valladolid Oeste. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

#### INTRODUCCIÓN

La *Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) y el *Royal College of Paediatrics and Child Health* (RCPCH) describieron en 2003 los Cuidados Paliativos Pediátricos (en adelante CPP) como el enfoque activo y total en el cuidado de niños y jóvenes con enfermedades que limitan su vida, desde el momento en que se diagnostica o identifica esa situación, a lo largo de la vida y la muerte del niño, y más allá. Comprende elementos físicos, emocionales, sociales y espirituales y se centra en la mejora de la calidad de vida del niño y el apoyo a la familia. Incluye el manejo de síntomas, la posibilidad de respiros y el cuidado en la muerte y el duelo<sup>(1)</sup>.

La atención paliativa a los pacientes que lo requieren es un derecho reconocido por organismos internacionales<sup>(2-4)</sup> y una prestación sanitaria claramente descrita en la legislación española: la Estrategia de Cuidados Paliativos del SNS fue aprobada el 17 de marzo de 2007 por unanimidad en el seno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud<sup>(5)</sup> y actualizada en 2011<sup>(6)</sup>. En el apartado 7.9.5 del II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016 se propone de forma explícita como objetivo para ese período proporcionar a la población infantil y adolescente con enfermedad en fase avanzada terminal y a sus familiares, una valoración y atención integral adaptada en cada momento a su situación, en cualquier nivel asistencial y a lo largo de todo su proceso evolutivo<sup>(7)</sup>.

Según el documento de consenso "Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención", las Comunidades Autónomas contarán, al menos, con un equipo interdisciplinar pediátrico de referencia con formación específica que evalúe a los niños que requieren CPP y organice su asistencia en el lugar más adecuado<sup>(8)</sup>. Sin embargo, la realidad de las Comunidades Autónomas (CCAA) en cuanto a población, dispersión y organización de los recursos es muy

variable<sup>(9)</sup>. La disponibilidad de servicios para niños no es equitativa y, a menudo, dependen del lugar de residencia o del tipo de diagnóstico.

#### PRESENCIA DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS EN LOS PLANES AUTONÓMICOS DE CUIDADOS PALIATIVOS

Los planes autonómicos de Cuidados Paliativos proponen las líneas de actuación en este campo. Existen grandes diferencias entre los tres planes tanto en fecha de realización como en contenido, ya que, aunque los tres mencionan la posibilidad de que el paciente pueda ser un niño o adolescente, solo el de Castilla y León observa la necesidad de equipos específicos de Cuidados Paliativos Pediátricos.

##### Asturias

La Estrategia de Cuidados Paliativos para Asturias (2009)<sup>(10)</sup> no hace referencia a unos Cuidados Paliativos Pediátricos específicos, si bien en la población diana se refiere a niños, jóvenes, adultos y ancianos y sus familias, con pronóstico de vida limitado y que presentan frecuentes crisis de necesidades.

##### Cantabria

El Programa Integral de Atención Paliativa de Cantabria (2006)<sup>(11)</sup> está dirigido a pacientes con cáncer y a pacientes con enfermedades crónicas evolutivas de cualquier edad, especificando los niños y adolescentes. En uno de los anexos define al niño en fase terminal y las pautas de actuación.

##### Castilla y León

El Plan Autonómico de Cuidados Paliativos en Castilla y León (2017-2020)<sup>(12)</sup> incluye por primera vez la necesidad de

que los pacientes en edad pediátrica y la adolescencia serán atendidos por profesionales con formación avanzada en cuidados paliativos pediátricos y/o especialistas en pediatría. Los Cuidados Paliativos Pediátricos se convierten en este Plan en un objetivo prioritario (objetivo 1.6) para el cual se desarrollan acciones específicas:

- Inicio precoz de los cuidados.
- Personalización máxima de la atención paliativa.
- Atención de las necesidades psicoemocionales, comunicativas, relacionales, sociales y espirituales del paciente pediátrico.
- Apoyo psicoemocional y supervisión continuada de los familiares y de la red de cuidados del paciente pediátrico y resto de seres queridos integrantes.
- Evaluación de la situación social y laboral del entorno familiar más próximo.
- Promoción de la docencia y la capacitación específica de los profesionales en cuidados paliativos pediátricos y adolescentes. En este sentido, la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León ha puesto en marcha un curso de formación avanzada y acreditada, sobre cuidados paliativos pediátricos y adolescentes, dirigido a pediatras y enfermeras de pediatría de todas las Áreas de Salud, tanto de Atención Primaria como de Atención Hospitalaria, así como para personal médico y de enfermería de los Equipos de Soporte Domiciliario de Cuidados Paliativos (ESDCP), Unidades de Hospitalización a Domicilio (HADO) y Unidades Hospitalarias de Cuidados Paliativos (UHCP).
- Promoción de protocolos específicos en cuidados paliativos pediátricos y adolescentes.

Además, el objetivo 5.3 propone como acción la promoción de la investigación en Cuidados Paliativos Pediátricos. También contempla la presencia del pediatra responsable de los cuidados paliativos pediátricos del Área de Salud en la Comisión de Cuidados Paliativos. Por último, uno de los compromisos del plan es la redacción de una Guía de Actuación de Cuidados Paliativos Pediátricos para 2019.

#### DISPOSITIVOS ESPECÍFICOS E INICIATIVAS DE ATENCIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Con el objetivo de conocer la realidad actual en las comunidades autónomas de Asturias, Cantabria y Castilla y León, se elaboró un cuestionario, enviado a todos los servicios de Pediatría de las tres comunidades, en el que se interrogaba acerca de la existencia o no de unidades específicas de Cuidados Paliativos Pediátricos y las características de las mismas. Se ha completado dicha información con la referida en el documento "Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención".

#### Asturias

No se dispone de dispositivos exclusivos para la población pediátrica. El Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) dispone de una unidad de Oncohematología Pediátrica que presta atención paliativa directamente a los pacientes que lo precisan y colabora a demanda con las Unidades de Hospitalización Domiciliaria y los Equipos de Apoyo de Cuidados Paliativos de cada área sanitaria (ambos dirigidos principalmente a adultos), que realizan atención domiciliaria a pacientes pediátricos.

#### Cantabria

En Cantabria, no existe en la actualidad ningún dispositivo exclusivo para la población pediátrica. Cuando existe algún caso, se realiza una asistencia compartida entre el servicio hospitalario de referencia, los equipos de atención paliativa, pediatras hospitalarios y su pediatra de Atención Primaria.

#### Castilla y León

Se atienden niños con necesidad de cuidados paliativos en los recursos generales. Los niños con patología oncológica son atendidos en las unidades de origen. Existe una creciente motivación de los pediatras para la formación avanzada en Cuidados Paliativos Pediátricos. Además, la Consejería de Sanidad ha puesto en marcha un programa de formación en Cuidados Paliativos Pediátricos. Fruto de esta formación y de la necesidad de dar respuesta a los pacientes que precisan atención paliativa y sus familias, están comenzando a proyectarse planes de Cuidados Paliativos en las áreas de salud de Burgos, Salamanca y Valladolid Oeste. En esta última se ha puesto en marcha en junio de 2016 la Unidad Multiprofesional de Cuidados Paliativos Pediátricos del área de salud Valladolid Oeste (Hospital Universitario Río Hortega), formada por médicos (pediatra con formación específica en Cuidados Paliativos Pediátricos y paliativista de adultos), enfermeras, psicólogo y trabajadores sociales, que dan respuesta a las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales de 25 niños y sus familias actualmente, en coordinación con Atención Primaria y todos los profesionales implicados en el seguimiento del paciente. La unidad cuenta con consulta externa de dolor infantil y cuidados paliativos pediátricos, atención domiciliaria y posibilidad de ingreso hospitalario en camas específicas de la unidad en el servicio de Pediatría. Esta unidad ha supuesto un beneficio para los pacientes y sus familias con una disminución sustancial tanto del número de ingresos (55%) como de la duración de los mismos (29%), redundando todo ello en un ahorro económico al sistema sanitario. Este formato de organización, aprovechando los recursos ya existentes no específicamente pediátricos, bajo la coordinación de un pediatra con formación específica en Cuidados Paliativos Pediátricos, puede pervivir los primeros años de rodaje en un camino hacia una unidad específicamente pediátrica. También podría replicarse en otras áreas de salud con similares características. A su vez estas unidades pueden trabajar en red entre ellas y con Atención Primaria para mejorar aún más la prestación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). A guide to the Development of children's palliative care services. Bristol (Reino Unido): Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH); 2003.
2. Resolución 613(1976) del Consejo de Europa sobre los derechos de los enfermos y moribundos. Asamblea Parlamentaria del Consejo de Europa, adoptada el 29 de Enero de 1976.
3. Recomendación Rec (2003) 24 del Consejo de Europa sobre protección de los enfermos en la etapa final de la vida. Madrid: Agencia de Calidad del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo; 2005.
4. Policy Department Economic and Scientific Policy. Palliative Care in the European Union. IP/A/ENVI/ST/2007-22. PE 404899. European Parliament. Brussels 2008.
5. Ministerio de Sanidad y Consumo. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2007.
6. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Actualización 2010-2014. Madrid: Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad; 2011.
7. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013.
8. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014.
9. Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: crecimiento y desarrollo. *Medicina Paliativa*. 2017; 24: 55-6.
10. Consejería de Sanidad, Principado de Asturias: Estrategia de Cuidados Paliativos para Asturias. Oviedo: Consejería de Sanidad, Principado de Asturias; 2009. Disponible en: [https://www.asturias.es/Astursalud/Ficheros/AS\\_SESPA/AS\\_Gestion%20Clinica/AS\\_Paliativos/ESTRATEGIA%20CUIDADOS%20PALIATIVOS%20ASTURIAS.pdf](https://www.asturias.es/Astursalud/Ficheros/AS_SESPA/AS_Gestion%20Clinica/AS_Paliativos/ESTRATEGIA%20CUIDADOS%20PALIATIVOS%20ASTURIAS.pdf)
11. Consejería de Sanidad, Gobierno de Cantabria: Programa Integral de Atención Paliativa de Cantabria. Santander: Consejería de Sanidad, Gobierno de Cantabria; 2006. Disponible en: <http://saludcantabria.es/index.php/programa-integral-de-cuidados-paliativos>
12. Consejería de Sanidad, Junta de Castilla y León: Plan de Cuidados Paliativos 2017-2020. Valladolid: Consejería de Sanidad, Junta de Castilla y León; 2017. Disponible en: <http://www.saludcastilla-yleon.es/profesionales/es/cuidados-paliativos/plan-cuidados-paliativos-castilla-leon>

## Conferencia

# Oligosacáridos de la leche humana: algo más que comida para las bacterias intestinales

C. CAMARERO SALCES

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.*

Carl Nilsson Linnæus, latinizado como Carolus Linnæus (Suecia, 1707), es considerado el creador de la clasificación de los seres vivos o taxonomía. La leche materna es la razón por la que eligió el término Mammalia (mamíferos) para definir nuestra propia clase de animales en el árbol de la vida. Probablemente consideró que este fluido biológico era exclusivamente un alimento destinado a los seres vivos más evolucionados. Tuvieron que pasar muchos años para conocer que la leche materna es más que un alimento.

La leche materna es un biofluido extremadamente complejo y variable que ha evolucionado durante milenios para nutrir a los niños y protegerlos de la enfermedad mientras sus sistemas inmunológico y metabólico maduran. Su composición cambia en función de las necesidades del niño, según su edad y otras circunstancias. Para ello, la leche de mujer contiene no solamente componentes nutritivos sino componentes bioactivos no nutritivos que compensan la inmadurez neonatal y promueven la supervivencia y un desarrollo saludable.

En los últimos años se ha avanzado en el conocimiento de su composición y de factores que influyen en esta. La metabolómica, el estudio de múltiples metabolitos en biofluidos incluyendo espectrometría de masas y espectroscopia de RMN <sup>1</sup>H, es capaz de identificar componentes en concentraciones extremadamente bajas. Esto ha ayudado a conocer algunos previamente no identificados, a desentrañar los factores que influyen en la composición de la leche materna y su influencia en la salud humana.

Los componentes bioactivos de la leche humana (LH) son muy numerosos. En este Memorial hablaré de los oligosacáridos de la LH.

Los oligosacáridos de la LH (OLH) son el tercer componente más abundante de la leche después de los lípidos y la lactosa. En la leche de vaca existen en cantidades muy pequeñas. Son polisacáridos compuestos de lactosa que es modificada, en la glándula mamaria, al unirse a 3 monosacáridos diferentes: L-fucosa,

N-acetylglucosamina y ácido N-acetylneuramínico, finalmente los monosacáridos que constituyen los OLH son: D-glucosa, D-galactosa, L-fucosa, N-acetylglucosamina y ácido N-acetylneuramínico. Se forman estructuras muy complejas con enlaces muy específicos y diferentes secuencias y orientación. Esta diversidad estructural constituye la base de su multifuncionalidad. Contienen de 3 a 22 unidades de monosacáridos por molécula y existen más de 200 tipos de oligosacáridos conocidos en la LH.

Los OLH son el tercer componente sólido más abundante de la leche humana (después de la lactosa y la grasa), 20,9 g/L en el calostro y 5-15 g/L en la leche madura. Una vez ingeridos por el niño, resisten el pH ácido del estómago así como la degradación por los enzimas pancreáticos y del borde en cepillo de los enterocitos. De esta manera llegan al colon sin sufrir cambios. Aproximadamente el 1% pasan a la circulación general y son excretados intactos por la orina. La mayoría son metabolizados por las bacterias del intestino o eliminados por las heces.

Dado que algunos son absorbidos por el intestino y aparecen en la circulación sistémica pueden alcanzar otros órganos y es posible que su función biológica pueda localizarse en lugares diferentes al intestino.

La producción de OLH está determinada genéticamente. Existen diferentes perfiles de oligosacáridos de la leche. Dos genes importantes para determinar el perfil OLH que produce una madre, son los genes del grupo de Secretor y del grupo sanguíneo Lewis. El gen Secretor codifica para la enzima  $\alpha$ -fucosiltransferasa (FUT2), responsable de enlazar la fucosa en un enlace  $\alpha$ 1-2 para alargar la cadena OLH. La enzima FUT3 está codificada por el gen del grupo sanguíneo Lewis. Como resultado de las diferentes expresiones de estas enzimas, existen cuatro fenotipos principales en relación con el perfil de OLH: Se+/Le+, Se-/Le+, Se+/Le- y Se-/Le-.

La composición de los OLH sigue un modelo común, pero cada mujer produce un perfil distinto de diferentes oligosacáridos.

dos, en concentraciones variables, que pueden cambiar durante el curso de la lactancia. Estas diferencias inter e intraindividuales en la composición de la OLH son, en parte, determinadas por la genética y probablemente por factores que aún no se han dilucidado.

La pregunta evolutiva obvia es: ¿qué beneficio se proporciona al niño que justifique el tremendo gasto de energía de la madre para producir estas moléculas variadas y complejas sin valor nutricional aparente? La respuesta está en la importante función que desarrollan en el ser humano durante los primeros meses de su vida.

## EFFECTOS BENEFICIOSOS DE LOS OLH

### 1. Inhiben la adhesión de patógenos a la mucosa intestinal

Los patógenos virales, bacterianos o de parásitos protozoarios necesitan unirse a las superficies de las células epiteliales para proliferar y, en algunos casos, invadir y causar enfermedad. Con frecuencia lo hacen fijándose a los polisacáridos de la superficie luminal de los enterocitos (glicocalix). Los OLH se asemejan a algunas estructuras de estos polisacáridos y actúan como señuelo para los microorganismos, que se unen a ellos, impidiendo su adhesión a las células epiteliales. Al no poder proliferar son eliminados por las heces. Los Norovirus y Rotavirus, *Campylobacter jejuni* y *E. coli* enteropatogénico y *Entamoeba histolytica* son ejemplos de patógenos que, para reproducirse, necesitan unirse al epitelio intestinal. Los OLH impiden esta unión y explican por qué estas infecciones son menos frecuentes en los niños que reciben leche materna.

### 2. Son prebióticos

Los OLH proporcionan sustento metabólico a determinadas bacterias. La microbiota intestinal de los lactantes amamantados suele estar dominada por lactobacterias y bifidobacterias, especialmente por *Bifidobacterium longum spp. infantis* o *B. infantis*. Este último es muy útil para el lactante porque puede utilizar cualquiera de los diferentes OLH que existen en la LH, hecho que le confiere una enorme ventaja para su crecimiento respecto a otras bacterias. Además, hidroliza los OLH dentro de la célula que de esta manera no pueden ser utilizados por otros microorganismos. Estudios *in vitro* han demostrado que tienen actividad inflamatoria y disminuyen la permeabilidad de la mucosa. Los OLH son los primeros prebióticos que recibe el ser humano cuando es alimentado con lactancia materna.

Este efecto beneficioso como prebiótico se potencia porque se ha demostrado que la LH contiene bacterias procedentes de la microbiota intestinal de la madre.

La leche materna se consideró libre de bacterias hasta hace aproximadamente una década cuando se demostró, por primera vez, que existían lactobacterias en la leche recolectada

higiénicamente de mujeres sanas. Tras este descubrimiento, se han descrito más de 200 especies (pertenecientes a cincuenta géneros diferentes) y la LH se reconoce como una fuente de bacterias comensales y potencialmente probióticas, incluyendo estafilococos, estreptococos, corinebacterias, bacterias lácticas y bifidobacterias capaces de actuar como bacterias pioneras en la etapa crucial de la colonización intestinal neonatal inicial. La leche de madres sanas contiene  $10^3$ - $10^4$  cfu/ml y representa una fuente continua de bacterias (especialmente bifidobacterias y lactobacilos) al intestino del lactante durante varias semanas después del nacimiento.

La llegada conjunta de estas bacterias y su sustento metabólico forman un simbiótico que favorece enormemente la implantación en el intestino de estos microorganismos, muy beneficiosos para el recién nacido.

### 3. Los OLH modifican la respuesta de las células epiteliales e inmunológicas

La exposición de tejido intestinal a los OLH estimula la maduración de los enterocitos y la reactividad inmunológica que favorece la protección inmunológica. Se ha observado que modulan la apoptosis, la proliferación y la diferenciación de las células intestinales. Asimismo se ha demostrado que modifican los perfiles de expresión génica de los receptores del glicocalix de las células epiteliales reprogramándolas hacia la maduración inmunológica y reducción de la respuesta inflamatoria.

Los OLH también modifican la respuesta inflamatoria y algunos OLH reducen la expresión de citocinas proinflamatorias.

Para concluir, los oligosacáridos son muy abundantes en la LH y escasos en otros mamíferos y varían en su composición y concentración de unas madres a otras dependiendo del fenotipo que presenten. El significado biológico de estas diferencias se desconoce. Su estructura es muy compleja y se reconocen más de 200 en la LH. Llegan intactos al colon y solamente el 1% son absorbidos en el intestino y pasan a la circulación general. Son auténticos prebióticos que, junto a las bacterias de la leche materna, forman simbióticos naturales. Favorecen la implantación de un microbioma beneficioso para el recién nacido, inhiben la adhesión de patógenos a la pared intestinal y modifican la respuesta de las células epiteliales e inmunológicas del intestino.

## BIBLIOGRAFÍA

- Kunz C. Historical aspects of human milk oligosaccharides. *Adv Nutr.* 2012; 3: 430S-39S.
- Bode L. The functional biology of human milk oligosaccharides. *Early Hum Dev.* 2015; 91: 619-22.
- He Y, Liu S, Leone S, Newburg DS. Human colostrum oligosaccharides modulate major immunologic pathways of immature human intestine. *Mucosal Immunol.* 2014; 7: 1326-39.

- Andreas NJ, Kampmann B, Mehring Le-Doare K. Human breast milk: A review on its composition and bioactivity. *Early Hum Dev.* 2015; 91: 629-35.
- Sprenger N, Odenwald H, Kukkonen AK, Kuitunen M, Savilahti E, Kunz C. FUT2-dependent breast milk oligosaccharides and allergy at 2 and 5 years of age in infants with high hereditary allergy risk. *Eur J Nutr.* 2017; 56: 1293-301.
- Simeoni U, Berger B, Junick J, Blaut M, Pecquet S, et al. Gut microbiota analysis reveals a marked shift to bifidobacteria by a starter infant formula containing a synbiotic of bovine milk-derived oligosaccharides and *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* CNCM I-3446. *Environ Microbiol.* 2016; 18: 2185-95.
- Wang M, Li M, Wu S, et al. Fecal microbiota composition of breast-fed infants is correlated with human milk oligosaccharides consumed. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015; 60: 825-33.
- He Y, Liu S, Kling DE, et al. The human milk oligosaccharide 2'-fucosyllactose modulates CD14 expression in human enterocytes, thereby attenuating LPS-induced inflammation. *Gut.* 2016; 65: 33-46.

# Mesa Redonda: Avances en patología y terapia respiratoria en Pediatría

## Ventilación no invasiva

J. MAYORDOMO COLUNGA

*Servicio de Cuidados Intensivos pediátricos. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

### INTRODUCCIÓN

La ventilación no invasiva (VNI) es una técnica de soporte respiratorio en la cual no se invade la vía respiratoria inferior de los pacientes. Puede realizarse mediante presión negativa (pulmón de acero, coraza o *cuirass*, cama basculante), si bien la técnica más extendida y estudiada es la VNI mediante presión positiva<sup>(1)</sup>. En adelante, la abreviatura VNI se referirá a este último tipo de soporte respiratorio. Se comentará acerca de la VNI en términos generales, y posteriormente en el escenario clínico específico de asma y neumonía, en relación a la presente mesa redonda. Debe señalarse que la oxigenoterapia de alto flujo no se incluye entre los tipos de VNI.

En términos generales, el empleo de la VNI precisa de un estímulo respiratorio conservado, si bien hay algunas excepciones en el caso del paciente crónico, en el que este estímulo puede estar ausente en determinadas situaciones (p. ej., síndrome de hipoventilación central congénita). La VNI ofrece varias ventajas con respecto a la ventilación invasiva convencional, como son menor incidencia de lesión de la vía respiratoria, menor empleo y duración de agentes sedantes, posibilidad de mantener el mecanismo de la tos de forma efectiva, e incluso posibilidad de hablar y comer por boca. Se ha demostrado que la VNI permite disminuir el porcentaje de intubaciones con respecto a la terapia habitual en algunas patologías, pero es crucial conocer las contraindicaciones del empleo de la VNI para evitar retrasar una intubación necesaria y en peores condiciones clínicas que si hubiera sido realizada al inicio del proceso. De hecho, un trabajo muestra un significativo aumento de las complicaciones de la intubación tras el fracaso de la VNI que en niños intubados desde el inicio<sup>(2)</sup>. Las contraindicaciones fundamentales para el uso de VNI en el paciente agudo son:

- Necesidad de protección de la vía aérea (bajo nivel de conciencia, sangrado de origen gastrointestinal).
- Situación de *shock*, en la que esté indicado reducir el gasto energético de los músculos respiratorios mediante ventilación invasiva. Algunos autores sugieren un límite (no establecido) de necesidad de fármacos inotrópicos de >10 µg/kg/min de dopamina.
- Hipoxemia grave en un paciente que cumpla criterios de síndrome de distrés respiratorio agudo.

Es importante aclarar que estas contraindicaciones pueden ampliarse en relación al medio/situación en el que nos encontremos. La escasez de recursos técnicos y de material, o la necesidad de trasladar al paciente a otro centro, pueden hacer que la opción más adecuada de tratamiento de ese niño sea la ventilación invasiva a pesar de no cumplir alguna de las contraindicaciones señaladas<sup>(3)</sup>.

### EMPLEO ACTUAL

El uso de la VNI se ha extendido de forma exponencial en los últimos años, con una disminución del porcentaje de pacientes intubados. A pesar de que apenas hay ensayos clínicos randomizados<sup>(4)</sup> que sustenten el empleo de la VNI en pacientes pediátricos, se emplea con una frecuencia muy alta tanto en pacientes sin ventilación invasiva previa (VNI de primera línea), como en pacientes que han estado intubados (tanto como parte del proceso de destete, como tratamiento de la insuficiencia respiratoria tras la extubación)<sup>(5)</sup>. Un reciente trabajo de tipo *propensity score* también sugiere ventajas significativas en los niños que reciben VNI de primera línea con respecto a los que son intubados<sup>(6)</sup>. Otro uso frecuente es en el contexto de los

cuidados paliativos en pacientes con adecuación del esfuerzo terapéutico en cuanto a soporte respiratorio invasivo.

## TIPOS DE VNI. FUNDAMENTOS

De forma genérica, la VNI se emplea de dos formas fundamentales: presión positiva continua sobre la vía aérea (CPAP), o mediante dos niveles de presión. Los dos niveles de presión se administran generalmente como presión de soporte, si bien en algunos casos se administra en el modo conocido como ventilación asistida/controlada de presión.

La CPAP tiene la ventaja de no requerir de sincronía entre paciente y respirador, razón por la que suele ser el modo empleado inicialmente en lactantes pequeños<sup>(7)</sup>. Los efectos principales de la CPAP comprenden:

- Mantenimiento de la permeabilidad de las vías respiratorias superiores e inferiores (*stenting*).
- Aumento de la capacidad residual funcional.
- Compensación de la presión positiva telespiratoria intrínseca (PEEPi), de especial importancia en situaciones de broncoespasmo y/o colapso dinámico de la vía aérea inferior en espiración. De esta forma, disminuye significativamente el esfuerzo requerido para iniciar una nueva inspiración.

Los dos niveles de presión mantienen los efectos descritos para la CPAP, y añaden una disminución del esfuerzo de la musculatura inspiratoria para conseguir la entrada del aire al volumen corriente necesario. En general, los dos niveles de presión son superiores a la CPAP (especialmente la presión de soporte), pero solo si la sincronía paciente-respirador es adecuada. En muchos casos la sincronía no es buena debido a que los respiradores específicos de VNI disponibles en el mercado son en su mayoría diseñados para pacientes adultos, por lo que la sensibilidad inspiratoria es en general insuficiente para los pacientes más pequeños y con menos fuerza<sup>(8)</sup>. También en ocasiones aparece asincronía espiratoria cuando se emplea presión de soporte, debido fundamentalmente a que las fugas (en torno a los puntos de apoyo de la interfase esencialmente) son variables, precisando de un ajuste constante de la sensibilidad espiratoria, lo cual clínicamente no es factible. Dado que la presión de soporte tiene potencialmente los citados problemas de sincronía (sobre todo en pacientes pequeños), algunos autores emplean directamente un método teóricamente menos ideal, el modo asistido/controlado de presión<sup>(3,9)</sup>.

## VNI EN EL ESTADO ASMÁTICO

El uso de VNI en el asma se ha extendido en muchos lugares del mundo, si bien el uso es menos frecuente que en otras patologías. Estudios como el de Wolfler y el de Fanning muestran que hay mayor resistencia a usar VNI en esta patología que en

otras<sup>(7,10)</sup>. Tan solo existe un ensayo clínico que demuestra que el uso del club e-mail en el paciente pediátrico es favorable y superior al uso de la terapia estándar<sup>(11)</sup>. El resto de trabajos en niños críticos son meramente observacionales<sup>(12)</sup>.

Como ya se ha nombrado anteriormente, el papel de la VNI en el estado asmático ayuda a disminuir el aumento del trabajo respiratorio de los músculos inspiratorios, al tiempo que es capaz de contrarrestar la PEEPi debida al atrapamiento aéreo. Por tanto, la modalidad indicada en este tipo de paciente sería la presión de soporte buscando la mayor sincronía posible. Dado que esta patología no ocurre en los lactantes más pequeños, el respirador más adecuado sería uno específico de VNI, y la interfase a emplear sería una facial completa o bien una nasal con buena adaptación a la anatomía facial del niño. Las presiones a emplear no precisarían ser muy elevadas, con una presión espiratoria nunca menor cuatro o 5 cmH<sub>2</sub>O (y raramente sería necesaria mayor de 6-7 cmH<sub>2</sub>O), y una presión inspiratoria y que podría oscilar entre 6 y 10 cmH<sub>2</sub>O por encima de la presión espiratoria.

## VNI EN LA NEUMONÍA GRAVE

La neumonía es una de las patologías más comúnmente tratadas con VNI. Sin embargo, apenas existen ensayos clínicos randomizados en niños comparando esta técnica de soporte respiratorio con la terapia convencional. Tan solo el trabajo de Yáñez incluye algún paciente con neumonía, mostrando una significativa disminución de la tasa de intubación en los pacientes tratados con VNI<sup>(4)</sup>. El trabajo de Chisti, que comparaba a niños con neumonía tratados con VNI, con oxigenoterapia de alto flujo y con tratamiento estándar, mostró una significativa disminución de la mortalidad de los niños tratados con VNI frente a la terapia estándar<sup>(13)</sup>.

El potencial de la VNI en el caso de la neumonía radica fundamentalmente en la capacidad de reclutar alveolos mediante una presión espiratoria alta. Y, además, el uso de la presión de soporte proporciona alivio a los músculos respiratorios, dado que por lo general existe un notable aumento del trabajo respiratorio en este tipo de patología.

Como ya se ha comentado, debe tenerse especial cautela en los casos de neumonía con altas necesidades de oxígeno, ya que varios trabajos sugieren que las necesidades altas de oxígeno en relación con la fracción inspirada de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) se asocian a un alto riesgo de fracaso de la VNI<sup>(14)</sup>.

Se vigilarán de manera aún más exquisita aquellos casos de neumonía bilateral, ya que realmente podría tratarse de un síndrome de distrés respiratorio y agudo. Esta patología tiene un altísimo riesgo de intubación e incluso de mortalidad si una intubación necesaria es retrasada inadecuadamente. Por ello se monitorizará la oxigenación de manera continua mediante la ratio saturación transcutánea de oxígeno/FiO<sub>2</sub> (cociente SF), valorando en los casos más graves la utilización de la presión

parcial arterial de oxígeno/ $\text{FiO}_2$  (cociente PF). Debe señalarse que para la adecuada aplicación del cociente SF, la saturación transcutánea de oxígeno debe mantenerse entre 92-93% y 97%, de forma que la correlación entre dicha saturación y la presión parcial arterial de oxígeno sea lineal. Algunos autores han sugerido que la oxigenación debe mejorarse en 1-2 horas al menos superando un SF de 200, y un PF de 160 aproximadamente, para que esté justificado continuar con VNI.

En el caso de la neumonía o cualquier otro tipo de fracaso respiratorio tipo 1, la presión espiratoria debería ser más alta que en pacientes con fracaso tipo 2, con el objetivo de reclutar alveolos. Si no hay mejoría del cociente SF, debería aumentarse de manera progresiva hasta un máximo de en torno a 10  $\text{cmH}_2\text{O}$  (mayores necesidades deben hacernos valorar el cambio a ventilación invasiva). La presión de soporte será la necesaria para disminuir el trabajo de los músculos respiratorios (entre 5 y 10  $\text{cmH}_2\text{O}$ ).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Vivanco Allende A, Villanueva A, Mayordomo Colunga J. Ventilación no invasiva en Pediatría. *Bol Pediatr* 2012; 52: 4-13.
2. Crulli B, Loron G, Nishisaki A, Harrington K, Essouri S, Emeriaud G. Safety of paediatric tracheal intubation after non-invasive ventilation failure. *Pediatr Pulmonol*. 2016; 51: 165-172.
3. Medina Villanueva A, Pons-Ódena M, Martín-Torres F, editores. Ventilación no invasiva en Pediatría. 3ª Ed. Madrid: Ergon; 2015.
4. Yañez LJ, Yunge M, Emilfork M, Lapadula M, Alcántara A, Fernández C, et al. A prospective, randomized, controlled trial of noninvasive ventilation in pediatric acute respiratory failure. *Pediatr Crit Care Med*. 2008; 9: 484-9.
5. Ducharme-Crevier L, Essouri S, Emeriaud G. Noninvasive ventilation in pediatric intensive care: From a promising to an established therapy, but for whom, when, why, and how? *Pediatr Crit Care Med*. 2015; 16: 481-2.
6. Morris JV, Ramnarayan P, Parslow RC, Fleming SJ. Outcomes for children receiving noninvasive ventilation as the first-line mode of mechanical ventilation at intensive care admission: A propensity score-matched cohort study. *Crit Care Med*. 2017; 45: 1045-53.
7. Wolfler A, Calderini E, Iannella E, Conti G, Biban P, Dolcini A, et al. Evolution of noninvasive mechanical ventilation use: A cohort study among italian PICUs. *Pediatr Crit Care Med*. 2015; 16: 418-27.
8. Fauroux B, Leroux K, Desmarais G, Isabey D, Clément A, Lofaso F, et al. Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure ventilation in children. *Eur Respir J*. 2008; 31: 1300-7.
9. Baudin F, Pouyau R, Cour-Andlauer F, Berthiller J, Robert D, Javouhey E. Neurally adjusted ventilator assist (NAVA) reduces asynchrony during non-invasive ventilation for severe bronchiolitis. *Pediatr Pulmonol*. 2015; 50: 1320-7.
10. Fanning JJ, Lee KJ, Bragg DS, Gedeit RG. U.S. attitudes and perceived practice for noninvasive ventilation in pediatric acute respiratory failure. *Pediatr Crit Care Med*. 2011; 12: e187-94.
11. Basnet S, Mander G, Andoh J, Klaska H, Verhulst S, Koirala J. Safety, efficacy, and tolerability of early initiation of noninvasive positive pressure ventilation in pediatric patients admitted with status asthmaticus: A pilot study. *Pediatr Crit Care Med*. 2012; 13: 393-8.
12. Mayordomo-Colunga J, Medina A, Rey C, Concha A, Menéndez S, Arcos ML, et al. Non-invasive ventilation in pediatric status asthmaticus: A prospective observational study. *Pediatr Pulmonol*. 2011; 46: 949-55.
13. Chisti MJ, Salam MA, Smith JH, Ahmed T, Pietroni MA, Shahunja KM, et al. Bubble continuous positive airway pressure for children with severe pneumonia and hypoxaemia in Bangladesh: an open, randomised controlled trial. *Lancet*. 2015; 386: 1057-65.
14. Mayordomo-Colunga J, Pons M, López Y, José Solana M, Rey C, Martínez-Cambor P, et al. Predicting non-invasive ventilation failure in children from the  $\text{SpO}_2/\text{FiO}_2$  (SF) ratio. *Intensive Care Med*. 2013; 39: 1095-103.

## Mesa Redonda: Avances en patología y terapia respiratoria en Pediatría

### Neumonía adquirida en la comunidad

M. MARCOS TEMPRANO

Unidad de Neumoalergia. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

#### INTRODUCCIÓN

Según datos de la OMS, en 2015 la neumonía fue responsable del 15% de las defunciones de niños menores de 5 años, constituyendo la principal causa de mortalidad individual en la población infantil mundial. En España se estima una incidencia de 30,3-36 casos/1.000 niños menores de 5 años, siendo esta tasa inferior en niños mayores<sup>(1)</sup>.

Las dos últimas décadas han traído consigo cambios sustanciales en la epidemiología y manejo de la neumonía adquirida en la comunidad (NAC), consecuencia principalmente de la publicación de guías de práctica clínica y la introducción de la vacuna antineumocócica conjugada.

#### ETIOLOGÍA

La prevalencia de los agentes etiológicos en la NAC en niños es relativamente incierta. Esto se debe a la falta de homogeneidad en los estudios en cuanto a la edad de la población y las técnicas microbiológicas empleadas; a que las muestras se obtienen mediante técnicas indirectas no invasivas (frotis faríngeo, serologías, hemocultivo); y a que en hasta un 30% de los casos no se identifica ningún agente etiológico y en un porcentaje similar existen coinfecciones<sup>(2,3)</sup>.

La introducción de la vacuna frente *Haemophilus influenzae* tipo b y antineumocócica hacen que la etiología de la NAC en la actualidad poco tenga que ver con la de hace décadas. El *H. influenzae* ha desaparecido prácticamente de la lista de patógenos implicados. La vacuna antineumocócica heptavalente redujo los ingresos por neumonía en menores de dos años en EEUU, pero ha sido a partir de la sustitución por la vacuna 13-valente en 2010 cuando se ha objetivado una reducción significativa de las hospitalizaciones y de las formas complicadas<sup>(4)</sup>.

A pesar de estos cambios, a día de hoy se mantiene la edad como el mejor predictor de etiología. Los virus continúan siendo la causa más frecuente (prevalencia global 14-62%) de la NAC en menores de 5 años, y el virus respiratorio sincitial el más prevalente<sup>(5,6)</sup>. Otros virus implicados en la patogénesis de la neumonía son los influenza A y B, parainfluenza, adenovirus, coronavirus, y otros recientemente identificados como metapneumovirus, bocavirus y enterovirus D68<sup>(7,8)</sup>.

Respecto a la etiología bacteriana, el *Streptococcus pneumoniae* continúa siendo el más prevalente (37-44% en estudios hospitalarios<sup>(6)</sup>). En la primera década del siglo XXI se apreció un aumento de casos complicados de NAC que se atribuyó, entre otros factores, a la emergencia de serotipos neumocócicos 1,3,5 y 19 A (incluidos desde 2010 en la vacuna 13-valente). *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae* son la segunda causa bacteriana más frecuente de NAC en niños mayores de 5 años; sin embargo, en los últimos años se ha venido observando una prevalencia creciente en preescolares<sup>(9)</sup>. *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes* son causas cada vez más frecuentes de formas complicadas como empiema o necrosis, y suelen ser los responsables de neumonía tras varicela o gripe.

En hasta un tercio de las NAC se encuentran coinfecciones, y hay evidencia de que la sinergia entre influenza y neumococo o estafilococo aumenta la gravedad de la enfermedad<sup>(10)</sup>.

En pacientes inmunocomprometidos, aparte de los patógenos más prevalentes descritos anteriormente, el *S. aureus* y los bacilos gram negativos cobran mayor relevancia.

#### EVALUACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de la neumonía depende de la edad y características del huésped, la gravedad y el agente causal. Los niños con NAC pueden presentar fiebre, tos, taquipnea, disnea,

TABLA I. CORRELACIÓN ETIOLOGÍA-CLÍNICA-RADIOLOGÍA-LABORATORIO.

	NAC típica (neumococo, <i>H. influenzae</i> , <i>S. aureus</i> , <i>S. pyogenes</i> )	NAC atípica viral (VRS, adenovirus...)	NAC atípica ( <i>Mycoplasma</i> , <i>Chlamydia</i> )
Edad habitual	Cualquier edad, pero principalmente < 3-5 años	< 3-4 años	> 4-5 años
Inicio	Brusco	Insidioso	Insidioso
Fiebre	> 39°C	< 39°C	< 39°C
Estado general	Afectado	Conservado	Conservado
Antecedente familiares	No	Simultáneos	Distantes
Tos	Productiva	Productiva + -	Irritativa
Síntomas asociados	Raros (herpes labial)	Conjuntivitis, mialgias	Cefalea, mialgias
Auscultación	Hipoventilación y crepitantes localizados	Crepitantes y sibilancias bilaterales	Crepitantes y/o sibilancias uni o bilaterales
Radiografía de tórax	Condensación (con o sin derrame)	Infiltrado intersticial, hiperinsuflación, atelectasia	Variable, predomina el infiltrado intersticial Menos frecuente, condensación
Hemograma	Leucocitosis con neutrofilia	Variable	Suele ser normal
PCR (mg/L)	> 80-100	< 80	< 80
PCT (ng/ml)	> 2	< 2	< 2

Tomada de A. Andrés Martín<sup>(23)</sup>.

sibilancias y dolor torácico/abdominal, no siendo ninguno de estos síntomas patognomónicos ni permiten diferenciar entre neumonía bacteriana y viral. No obstante, hasta nuestros días se ha mantenido la clásica clasificación de neumonía bacteriana típica y atípica, y neumonía viral (Tabla I).

La fiebre y la tos son los síntomas más referidos, pero esta última no aparece en las fases iniciales ya que los alveolos apenas tienen receptores tusígenos. Según diversos estudios la taquipnea es el signo más sensible y específico para la neumonía confirmada radiológicamente, y además se ha descrito una correlación de la misma con la hipoxemia y la gravedad de la neumonía<sup>(11,12)</sup>. El dolor torácico suele ser referido por niños mayores e ir asociado a pleuritis o derrame pleural. La hipoxemia y el quejido son signos de enfermedad severa.

La auscultación pulmonar puede ser igual de variable que los síntomas, desde normal en las fases iniciales de la enfermedad, hasta hipoventilación, crepitantes, soplo tubárico y sibilancias. Estas últimas son más frecuentes en los lactantes, las neumonías virales y bacterianas atípicas.

## MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

### Laboratorio

Las guías de práctica clínica (GPC) son tajantes en cuanto a la no recomendación de la determinación rutinaria de hemograma y reactantes de fase aguda en las formas no severas ni complicadas de neumonía, pues no permiten discernir entre etiología

vírica o bacteriana ni determinar el grado de severidad<sup>(13,14)</sup>. No obstante, múltiples estudios revelaron que niveles de proteína C reactiva (PCR) superiores a 40-60 mg/L y de procalcitonina superiores a 2 ng/ml se asociaban a etiología bacteriana<sup>(15,16)</sup>. Por lo tanto, la elevación de varios reactantes de fase aguda en niños hospitalizados puede ser útil como predictor de neumonía bacteriana, y su determinación puede ayudar a evaluar la respuesta terapéutica y el curso de la enfermedad.

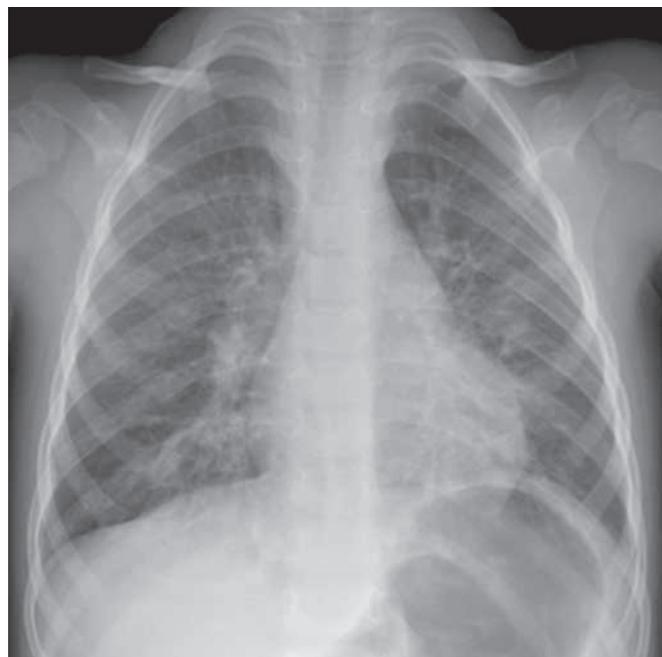
### Microbiología

Los estudios microbiológicos presentan limitaciones en la NAC infantil debido a su baja sensibilidad y la dificultad de obtener muestras adecuadas. Su realización queda restringida a pacientes que requieran hospitalización, casos graves o complicados, o cuando se sospeche un patógeno atípico. El diagnóstico etiológico puede realizarse mediante diferentes técnicas:

- Hemocultivo: a pesar de que la tasa de positivos es inferior al 10%, las GPC recomiendan su realización en casos graves, complicados o de deterioro clínico a pesar de antibioterapia.
- Cultivo nasofaríngeo: el aislamiento de bacterias no es indicativo de infección del tracto respiratorio inferior, pudiendo ocasionar terapias antimicrobianas innecesarias.
- Detección de antígenos bacterianos en orina: resulta poco útil debido a los falsos positivos en pacientes portadores o vacunados de *S. pneumoniae*.
- Técnicas de diagnóstico rápido: la PCR e inmunofluorescencia en muestras nasofaríngeas o de líquido pleural tienen buena sensibilidad y especificidad, permiten obtener resultados



**Figura 1.** Radiografía neumonía típica (condensación lobar).



**Figura 2.** Radiografía neumonía atípica (infiltrados perihiliares bilaterales).

- rápidos (horas) y permiten identificar múltiples patógenos virales<sup>(17)</sup>.
- Serologías: aunque su realización es fundamental para el diagnóstico de neumonía por bacterias atípicas, la IgM puede tardar en positivizarse hasta 2 semanas tras el inicio de los síntomas y no permite diagnosticar infección aguda en casos de reinfección. En el caso de los virus requiere recogida de dos muestras de suero (en fase aguda y en fase de convalecencia).

### Radiodiagnóstico

Los estudios radiológicos no son necesarios para confirmar el diagnóstico de NAC en niños con infección leve y sin complicaciones. La radiografía de tórax está indicada solo si hay diagnóstico dudoso, neumonía grave, complicada o recurrente, o falta de respuesta terapéutica<sup>(13,14)</sup>. Clásicamente ha habido dos patrones radiológicos (Figs. 1 y 2), alveolar (condensación lobar) e intersticial (infiltrados bilaterales, difusos, atrapamiento aéreo y/o atelectasias), sin embargo la radiografía no diferencia de forma fiable la etiología bacteriana o viral. La mayoría de GPC desaconseja la realización de proyección lateral, pues aumenta la radiación y no proporciona información adicional. Asimismo, no debe realizarse radiografía de control en pacientes previamente sanos y con buena evolución clínica, a excepción de neumonía redonda, colapso o síntomas persistentes<sup>(14)</sup>.

La ecografía torácica cada día cobra mayor relevancia en el diagnóstico y manejo de la NAC por su inocuidad, precisión y resultados inmediatos<sup>(18,19)</sup>. Hasta ahora jugaba un papel primordial, por encima de la TAC, en el diagnóstico del derrame pleural, estimando su cuantía y siendo guía para la punción terapéutica.

La TC detecta con mayor precisión lesiones como necrosis, neumatocele o abscesos, pero existe cierta controversia en su realización debido al elevado coste y radiación.

### Estudios invasivos

La fibrobroncoscopia en la NAC tiene un papel limitado con fines diagnósticos en casos muy graves, evolución tórpida, neumonías recurrentes en la misma localización y/o anomalías radiológicas persistentes. La obtención de muestras mediante aspiración o biopsia quedaría reservada a pacientes inmunocompetentes con neumonía grave de etiología no conocida<sup>(13)</sup>.

### TRATAMIENTO

A pesar de la literatura cada vez más amplia sobre resistencia a los antibióticos, en la actualidad la práctica totalidad de cepas de neumococo en España son sensibles a amoxicilina y penicilina. Sin embargo siguen existiendo altas tasas de resistencia a macrólidos (21-25%).

La terapia antimicrobiana no está indicada de rutina en niños menores de 2 años inmunizados correctamente, por la elevada probabilidad de etiología vírica<sup>(13,14,20)</sup>.

TABLA II. POSOLOGÍA ANTIBIOTERAPIA.

Nombre	Posología	Duración
<b>NAC típica</b>		
Amoxicilina oral	80-90 mg/kg/día cada 8 h	7 días
<b>NAC atípica (<i>Mycoplasma</i> o <i>Chlamydia</i>)</b>		
Azitromicina oral	10 mg/kg cada 24 h	3 días
Claritromicina oral	15 mg/kg/día cada 12 h	7 días
<b>Tratamiento hospitalario NAC no complicada</b>		
Ampicilina intravenosa	150-200 mg/kg/día cada 6 h	7-10 días
Penicilina G sódica iv	250.000-300.000 UI/kg/día cada 4 h	7-10 días
<b>Tratamiento hospitalario NAC con derrame pleural</b>		
Ampicilina intravenosa	250-300 mg/kg/día cada 6 h	
Penicilina G sódica iv	300.000-400.000 UI/kg/día cada 4 h	
<b>Menores de 6 meses y no vacunados <i>H. influenzae</i> tipo b</b>		
Amoxicilina-ác. clavulánico iv	150 mg/kg/día cada 6 h	7-10 días
<b>Absceso pulmonar y neumonía necrosante</b>		
Cefotaxima iv	200 mg/kg/día cada 6 h	
+ clindamicina iv	30-40 mg/kg/día cada 6-8 h	

(Tomada de D. Moreno-Pérez)<sup>(20,22)</sup>.

Los antibióticos administrados por vía oral son seguros y efectivos incluso en casos de NAC severa. En niños sanos e inmunizados, la amoxicilina oral es el fármaco de primera línea, a dosis de 80-90 mg/kg/día cada 8 horas<sup>(14,20)</sup>. Dosis más bajas también se han demostrado suficientes, sin embargo pueden favorecer la aparición de cepas resistentes. Como alternativa se podrían usar las cefalosporinas de segunda y tercera generación. La adición de ácido clavulánico solo debe valorarse en casos de gripe por la probabilidad de coinfección por *S. aureus*.

Los macrólidos por vía oral (azitromicina y claritromicina) están indicados en niños mayores de 4-5 años en los que se sospeche NAC atípica por *Mycoplasma* o *C. pneumoniae*. No deben emplearse en casos de NAC típica por la alta tasa de resistencia del *S. pneumoniae* y el riesgo de bacteriemia. Según la guía británica, podrían adicionarse si no hay respuesta clínica al tratamiento de primera línea<sup>(14)</sup>.

A pesar de que existen pocos ensayos controlados sobre la duración del tratamiento, en nuestro medio la NAC típica sin complicaciones y que no precise ingreso debe tratarse durante 7 días. Algunos ensayos y una revisión Cochrane sugieren que un curso más corto puede ser equivalente, pero de momento los resultados no pueden aplicarse rutinariamente a la práctica clínica<sup>(21)</sup>.

### Tratamiento hospitalario

Si bien los criterios de hospitalización pueden variar según el centro asistencial, se aconseja ingreso en casos de afectación del estado general o distrés respiratorio grave, satO<sub>2</sub> inferior al 92%, intolerancia oral, falta de respuesta al tratamiento oral tras 48 horas, patología crónica de base (fibrosis quística, inmunodeficiencia, cardiopatía, etc), edad inferior a 6 meses o presencia de complicaciones (absceso, neumotórax, derrame pleural, apneas).

La ampicilina o la penicilina G son los fármacos de elección en niños mayores de 6 meses correctamente inmunizados, pasándose a amoxicilina oral tras 24-48 horas de permanecer afebril y con buena tolerancia oral. En lactantes no vacunados de *H. influenzae* tipo b y menores de 6 meses se recomienda tratamiento endovenoso con amoxicilina-clavulánico<sup>(22)</sup> o cefalosporinas de tercera generación<sup>(13,14)</sup>. En lactantes menores de 3 meses debe instaurarse tratamiento combinado con ampicilina y cefotaxima. En pacientes alérgicos a penicilinas pueden emplearse cefuroxima (no anafilaxia), levofloxacino o gluco péptidos<sup>(22)</sup>.

La duración total del tratamiento suele ser de 7 a 10 días para la NAC no complicada y hasta cuatro semanas para la PAC complicada. Algunas guías proponen mantener la antibioterapia una semana tras la desaparición de la fiebre.

Además de la terapia antibiótica, el niño hospitalizado requerirá monitorización mediante pulsioximetría, oxigenoterapia si  $\text{satO}_2 < 92\%$ , soporte nutricional y reposición hidro-electrolítica.

## EVOLUCIÓN Y COMPLICACIONES

La mayoría de los niños sanos que desarrollan neumonía se recuperan sin secuelas a largo plazo, pudiendo presentar tos persistente y disnea con esfuerzo durante varias semanas o meses. Si a las 48-72 horas del tratamiento empírico persiste fiebre o afectación del estado general se debe valorar la existencia de complicaciones, una terapia antimicrobiana inadecuada o bien un diagnóstico alternativo o coincidente.

Como se comentó anteriormente, en las últimas décadas se ha objetivado una tendencia creciente de las NAC complicadas con derrame pleural (DP) o empiema en probable relación con serotipos agresivos de *S. pneumoniae* y con la vacuna conjugada heptavalente. Se estima que hasta un 40% de las NAC que precisan ingreso presentan DP, implicándose en su etiología sobre todo *S. pneumoniae*, *Streptococcus pyogenes* y *S. aureus*<sup>(23)</sup>. El tratamiento de elección del DP continúa siendo la ampicilina o penicilina, prolongándose entre 2 y 4 semanas. Son subsidiarios de toracocentesis y drenaje los DP moderados (>10mm) con dificultad respiratoria y los DP grandes purulentos y los complicados (septos)<sup>(13,22)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Giménez-Sánchez F, Sánchez Marenco A, Battles Garrido JM, López Soler JA, Sánchez-Solís Querol M. Características clínico-epidemiológicas de la neumonía adquirida en la comunidad en niños menores de 6 años. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 578-84.
- Harris M, Clark J, Coote N, Fletcher P, Harnden A, McKean M, et al. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. *Thorax*. 2011; 66(Suppl 2): ii1-23.
- Jain S, Williams DJ, Arnold SR, Ampofo K, Bramley AM, Reed C, et al. Community-acquired pneumonia requiring hospitalization among U.S. children. *N Engl J Med*. 2015; 372: 835-45.
- Olarte L, Barson WJ, Barson RM, Romero JR, Bradley JS, Tan TQ, et al. Pneumococcal pneumonia requiring hospitalization in US children in the 13-valent pneumococcal conjugate vaccine era. *Clin Infect Dis*. 2017; 64: 1699-704.
- Bradley JS. Management of community-acquired pediatric pneumonia in an era of increasing antibiotic resistance and conjugate vaccines. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21: 592-8.
- Juven T, Mertsola J, Waris M, Leinonen M, Meurman O, Roivainen M, et al. Etiology of community-acquired pneumonia in 254 hospitalized children. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 293-8.
- Heugel J, Martin ET, Kuypers J, Englund JA. Coronavirus-associated pneumonia in previously healthy children. *Pediatr Infect Dis J*. 2007; 26: 753-5.
- Bosis S, Esposito S. Enterovirus D68-associated community-acquired pneumonia in the pediatric age group. *Curr Infect Dis Rep*. 2017; 19: 12.
- Esposito S, Bosis S, Cavagna R, Faelli N, Begliatti E, Marchisio P, et al. Characteristics of *Streptococcus pneumoniae* and atypical bacterial infections in children 2-5 years of age with community-acquired pneumonia. *Clin Infect Dis*. 2002; 35: 1345-52.
- McCullers JA. Insights into the interaction between influenza virus and pneumococcus. *Clin Microbiol Rev*. 2006; 19: 571-82.
- Palafox M, Guiscafré H, Reyes H, Muñoz O, Martínez H. Diagnostic value of tachypnoea in pneumonia defined radiologically. *Arch Dis Child*. 2000; 82: 41-5.
- Clark JE, Hammal D, Spencer D, Hampton F. Children with pneumonia: how do they present and how are they managed? *Arch Dis Child*. 2007; 92: 394-8.
- Bradley JS, Byington CL, Shah SS, Alverson B, Carter ER, Harrison C, et al. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis* 2011; 53: e25-76.
- Harris M, Clark J, Coote N, Fletcher P, Harnden A, McKean M, et al. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. *Thorax* 2011; 66 Suppl 2: ii1-23.
- Flood RG, Badik J, Aronoff SC. The utility of serum C-reactive protein in differentiating bacterial from nonbacterial pneumonia in children: a meta-analysis of 1230 children. *Pediatr Infect Dis J* 2008; 27: 95.
- García-Zarza Martinea E, Ramos Amador JT, Rubio Gribble B, Corrales del Río E, Zeballos Sarrato G, Herrera Montes J. Utilidad de la procalcitonina sérica en la orientación etiológica de los niños con neumonía adquirida en la comunidad. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 60: 279-81.
- Gadsby NJ, Hardie A, Claas EC, Templeton KE. Comparison of the luminex respiratory virus panel fast assay with in-house real-time PCR for respiratory viral infection diagnosis. *J Clin Microbiol*. 2010; 48: 2213-6.
- Iorio G, Capasso M, De Luca G, Prisco S, Mancusi C, Laganà B, et al. Lung ultrasound in the diagnosis of pneumonia in children: Proposal for a new diagnostic algorithm. *PeerJ*. 2015; 3: e1374.
- Pereda MA, Chavez MA, Hooper-Miele CC, Gilman RH, Steinhoff MC, Ellington LE, et al. Lung ultrasound for the diagnosis of pneumonia in children: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2015; 135: 714-22.
- Moreno-Pérez D, Andrés Martín A, Tagarro García A, Escribano Montaner A, Figuerola Mulet J, García JJ, et al. Neumonía adquirida en la comunidad: tratamiento ambulatorio y prevención. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 83: 439.e1-e7.
- Lodha R, Kabra SK, Pandey RM. Antibiotics for community-acquired pneumonia in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013; (6): CD004874.
- Moreno-Pérez D, Andrés Martín A, Tagarro García A, Escribano Montaner A, Figuerola Mulet J, García JJ, et al. Neumonía adquirida en la comunidad: tratamiento de los casos complicados y en situaciones especiales. Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP) y Sociedad Española de Neumología Pediátrica (SENP). *An Pediatr (Barc)*. 2015; 83: 217.e1-e11.
- Andrés Martín A, Moreno-Pérez D, Alfayate Miguélez S, Couceiro Gianzo JA, García García ML, Korta Murua J, et al. Etiología y diagnóstico de la neumonía adquirida en la comunidad y sus formas complicadas. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76: 162.e1-e18.

## Mesa Redonda: Avances en patología y terapia respiratoria en Pediatría

### El iceberg del asma infantil: una aproximación fisiopatológica práctica

A. NIETO

*Jefe de la Unidad de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.*

Este año se conmemora la publicación del descubrimiento de la IgE, una nueva clase de inmunoglobulina (Ig) capaz de explicar muchos de los, hasta entonces inexplicables, eventos que tienen lugar en las reacciones alérgicas en general y en el asma alérgica en particular.

Estudios epidemiológicos demuestran una relación directa entre la IgE y el asma, de forma que alrededor del 90% de los niños con asma están sensibilizados a uno o más alérgenos ambientales, y que cuanto más alto es el nivel de IgE sérica total, mayor es la probabilidad de desarrollar asma.

IgE es una Ig extremadamente citotrópica, que se acopla firmemente a sus receptores de alta (FcεRI) y baja (FcεRII) afinidad presentes en la superficie de diversas células como mastocitos, basófilos, células dendríticas, eosinófilos, células B, células epiteliales, etc.

El descubrimiento de la IgE ha permitido desentrañar muchos de los mecanismos fisiopatológicos que subyacen en el asma alérgica. Así, hoy sabemos que la IgE interviene en todas las fases de la respuesta alérgica:

1. **Fase de sensibilización:** las células dendríticas de la vía respiratoria capturan el alérgeno, que es procesado y presentado en el contexto del MHC-II a una célula T no primada en una forma IL-4 dependiente. Esto induce un cambio de la célula Th no primada a una célula Th2, así como una expansión posterior de un clon de memoria de estas células Th2. A partir de ahí las células Th2 específicas inducen a su vez un cambio en las células B, de forma que estas comienzan a producir IgE específica contra el alérgeno que inició el proceso.; esta IgE es capaz de acoplarse a su receptor FcεRI presente en la membrana de las células efectoras tales como mastocitos y basófilos. En este momento ya puede decirse que el paciente está sensibilizado, aun cuando todavía no experimente síntomas.

2. **Fase de respuesta inmediata:** en un nuevo encuentro con el alérgeno iniciador del proceso, este encontrará ya a las células efectoras (mastocitos y basófilos) preparadas para reaccionar, con la IgE específica fijada a sus receptores de membrana. El acoplamiento del alérgeno a esta IgE tiene como consecuencia la activación de dichas células, como consecuencia de lo cual liberan las sustancias vasoactivas contenidas en sus gránulos citoplasmáticos, lo cual genera los síntomas característicos de la fase aguda.

3. **Fase de respuesta tardía:** las células dendríticas poseen asimismo receptores de membrana capaces de fijar IgE, y consecuentemente, de capturar alérgenos. La consecuencia es la internalización de dichos alérgenos y su procesamiento por parte de la propia célula dendrítica, lo cual confiere a la misma una de sus más importantes funciones: la llamada presentación de alérgeno facilitada por IgE. Así, la célula dendrítica presenta el alérgeno procesado a los linfocitos Th2 de memoria primados en la fase de sensibilización, que se reactivan, realimentando y perpetuando la respuesta inflamatoria, responsable de las consecuencias clínicas tardías.

4. **Fase de cronificación:** el remodelado bronquial se define por una serie de hallazgos histopatológicos en la vía respiratoria, que conducen a la cronificación, la persistencia y las consecuencias a largo plazo. En este sentido, existe evidencia publicada suficientemente sólida que documenta el papel crucial de la IgE en el desarrollo de, al menos, algunos de los elementos clave del remodelado, como el depósito de colágeno y de matriz extracelular en la vía respiratoria.

Como consecuencia del extremadamente relevante papel de la IgE en todas las fases del proceso fisiopatológico del asma, resulta lógico pensar que el bloqueo de la IgE podría tener

consecuencias positivas desde un punto de vista clínico a corto, medio y largo plazo. De hecho, existe evidencia publicada demostrando la eficacia y seguridad del uso de omalizumab (un anticuerpo monoclonal humanizado anti-IgE) en niños con asma, tanto en ensayos clínicos controlados como en condiciones de vida real.

Pero, además, una de las características de los niños con asma es su propensión a sufrir exacerbaciones de asma inducidas por virus. Actualmente conocemos que ello está en relación con una menor expresión de interferones de tipo I (la respuesta inmune innata antiviral más importante) por parte de las células dendríticas, como consecuencia de la existencia de un antagonismo mutuo entre la liberación de dichos interferones y el "cross-linking" IgE-FcεRI en la superficie celular.

Un estudio reciente demuestra que los niños tratados con omalizumab experimentan una reducción significativa del número de exacerbaciones otoñales inducidas por virus, particularmente aquellos con formas más graves de asma y que han tenido exacerbaciones recientes, y que ello es consecuencia del restablecimiento de la producción de  $\alpha$ -interferón por parte de las células dendríticas.

Dos mensajes finales serían:

1. La inflamación nunca es una causa en sí misma, sino una consecuencia.
2. La piedra angular del tratamiento del asma alérgica en niños no son los corticoides inhalados, sino el control de la interacción de la IgE con su alérgeno específico.

#### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Palomares Ó, Sánchez-Ramón S, Dávila I, Prieto L, Pérez de Llano L, Lleonart M, et al. dIvergEnt: how IgE axis contributes to the continuum of allergic asthma and anti-IgE therapies. *Int J Mol Sci.* 2017; 18: 1328.
- Chipps BE, Lanier B, Milgrom H, Deschildre A, Hedlin G, Szeffler SJ, et al. Omalizumab in children with uncontrolled allergic asthma: Review of clinical trial and real-world experience. *J Allergy Clin Immunol.* 2017; 139: 1431-44.
- Teach SJ, Gill MA, Togias A, Sorkness CA, Arbes SJ Jr, Calatroni A, et al. Preseasonal treatment with either omalizumab or an inhaled corticosteroid boost to prevent fall asthma exacerbations. *J Allergy Clin Immunol.* 2015; 136: 1476-85.

## Comunicaciones Orales

Viernes 10 de noviembre - Sala 1: Aula Luis de Mercado

Moderadores: Roberto Velasco Zúñiga y  
Lorenzo Guerra Díez

**PRESIÓN ASISTENCIAL DE LA DEMANDA DERIVADA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** Santos Lorente C, Justel Rodríguez M, Anso Mota M, Gómez Arce A, Pérez González D, Guerra Díez JL, Cabero Pérez MJ, Álvarez Granda L. *Urgencias Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La valoración clínica en atención primaria y a nivel hospitalario debe ser coordinada y complementaria, garantizando una adecuada asistencia y tratamiento de aquellas patologías que pueden necesitar de los medios que aporta el sistema hospitalario.

**Objetivos.** Analizar y cuantificar la presión asistencial generada por la derivación de pacientes desde Atención Primaria.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio retrospectivo descriptivo de visitas urgentes que acuden remitidas desde Atención Primaria del 01/10/16 al 31/03/17. Datos obtenidos del registro del Servicio de Admisión mediante protocolo habitual hospitalario. Clasificados por sexo, nivel de triaje. Analizado tiempo de espera pre-valoración y de estancia global urgente, tasa de derivación a otra especialidad e ingreso hospitalario. Análisis estadístico mediante SPSS.

**Resultados.** Seleccionados 2.249 episodios urgentes (corresponde al 11,52% de las urgencias valoradas: 19.522). Niños 53,5%, niñas 46,5%. Edad media de 6,58±4,95 años, mediana 6 años. Niveles de triaje según predominancia: nivel 4 (43,6%), nivel 5 (31,1%), nivel 3 (20,9%), nivel 2 (4,4%) y nivel 1 (0,1%). Media de tiempo de espera 20,92±25,27 minutos (mediana 12 minutos). Media de tiempo de estancia en Urgencias 109,58±81,78 minutos (mediana 90 minutos). Fueron derivados a otra especialidad 341 pacientes (15,2%), siendo el 51,3% a Traumatología, seguido de Oftalmología (17,9%), Otorrinolaringología (10,9%), Cirugía Pediátrica (8,2%) y Cirugía Maxilofacial (6,2%) y en menor medida a otras especialidades. Precisarón ingreso 253 pacientes (11,7%), 143 en planta de hospitalización o Unidad Neonatal, 108 en Unidad de Corta Estancia Pediátrica y 2 de ellos en Cuidados Intensivos.

**Conclusión.** La demanda asistencial generada por Atención Primaria representa una parte significativa de la asistencia en Urgencias, ya que 1 de cada 10 niños atendidos procede de un Centro de Salud y con niveles de clasificación estables. La mayoría de los procesos son resueltos en la propia unidad en tiempo adecuado, y en menor porcentaje precisa por sus características la intervención de otro especialista.

**NUEVAS COMPETENCIAS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. HOSPITAL DE DÍA.** Justel Rodríguez M, Gutiérrez Buendía D, Santos Lorente C, Cabero Pérez MJ, Guerra Díez JL, Santos Lorente C, Gómez Arce A, Álvarez Granda L. *Urgencias Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La utilización de nuevos fármacos de aplicación hospitalaria requiere de espacios que garanticen la seguridad y confort de pacientes y familiares. En nuestro medio la inauguración de las nuevas instalaciones de urgencias y corta estancia ha permitido adquirir la competencia de "hospitalización de día" como elemento clave en la práctica clínica diaria de nuestra unidad.

**Objetivo.** Analizar la actividad clínica codificada como hospitalización de día, tras la inauguración de la nueva urgencia de pediatría. Establecer la subespecialidad pediátrica de procedencia y tiempo de estancia consumido.

**Método.** Estudio descriptivo retrospectivo de los episodios de hospital de día atendidos desde mayo hasta diciembre de 2016, clasificados por edad, sexo y procedimiento aplicado.

**Resultados.** Seleccionados 66 episodios (1 episodio cada 5 días), corresponde a 29 pacientes. El 45,5 niños, 54,5 niñas. Edad media 8,18 (Desviación Estándar -DE- 4,48) años, mediana 10 años. Los diagnósticos más frecuentes de ingreso fueron: enfermedad inflamatoria intestinal, asma grave y enfermedades reumatológicas. Los procedimientos realizados fueron: a) administración de fármacos (cananikumab, infliximab, tocilizumab, gammaglobulina, pamidronato, bisoprolol); b) vacunación. Los episodios son generados principalmente desde Gastroenterología (21,2%), reumatología (21,2%), respiratorio (18,2%) y Atención Primaria (15,2%) En 4 episodios era la primera administración. No se observaron reacciones adversas. La estancia media fue de 4,52 (DE 4,62) horas, mediana de 3,5 horas. La mayor estancia se constató en un cambio de medicación de propranolol a bisoprolol (16 horas), seguido de la administración de gammaglobulina y pamidronato. Respecto a la vacunación el motivo de administración fue por alergia al huevo, alergia a gelatina en vacuna y episodio previo sincopal tras administración previa.

**Conclusión.** La inclusión del hospital de día en la Unidad de Urgencias de Pediatría y corta estancia puede constituir una localización óptima para el desarrollo de una hospitalización de día. En nuestro medio no ha supuesto un aumento considerable de la carga asistencial, realizándose en la mayoría de los casos un procedimiento de administración de fármacos hospitalarios con alto coste y complejidad. Queda pendiente la realización de un estudio de calidad percibida y satisfacción por parte del paciente y familiares.

**FACTIBILIDAD DEL TRIAJE AVANZADO DE ENFERMERÍA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** Manuel M, González P, Pérez A, Velasco R. Unidad de Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivo.** Evaluar la factibilidad de un sistema de triaje avanzado realizado por personal enfermero

**Métodos.** Estudio observacional prospectivo que incluye pacientes atendidos en la Unidad de urgencias de Pediatría de un hospital secundario del 15/6/2017 al 27/9/2017 por alguno de los siguientes motivos de consulta: dolor, dificultad respiratoria, disuria, síndrome miccional, hematuria, dolor torácico, fiebre, vómitos, traumatismo de extremidad o ingesta de cuerpo extraño. Con cada uno de los pacientes incluidos el personal de Enfermería (DUE) en triaje anotó en un formulario estandarizado si realizaría determinadas pruebas complementarias o administraría ciertos tratamientos, en función del motivo de consulta. Posteriormente, se revisó en la historia clínica del paciente la actuación correspondiente de la pediatra que atendió al paciente. Los pediatras no tenían acceso al formulario antes de atender al paciente. Se analizó la concordancia entre la decisión de Enfermería y Pediatría mediante el índice kappa.

**Resultados.** Se incluyen 786 pacientes, el 52,3% varones, con una mediana de edad de 36 meses (RIC 18-84). Un total de 20 DUE participaron en el estudio, con una mediana de pacientes por DUE de 62 (RIC 42-86).

Motivo de consulta	DUE	Pediatra	Kappa
Analgesia en dolor	115/208	91/208	0,58
Oxígeno en dificultad respiratoria	5/29	6/29	0,89
Tira de orina en disuria, sd. miccional o hematuria	44/45	41/45	0,38
EKG en dolor torácico	11/11	10/11	-
Antitérmico en fiebre	98/344	85/344	0,8
Solución de rehidratación oral en vómitos	97/151	88/151	0,79
RX en ingesta cuerpo extraño	4/6	4/6	1
Glucemia capilar en síncope	5/5	5/5	-
EKG en síncope	5/5	5/5	-
Analgesia en trauma extremidad	1/2	1/2	1
RX en trauma extremidad	0/2	0/2	-

El índice kappa global entre las decisiones en triaje de Enfermería y las tomadas por Pediatría fue de 0,753 (IC 95% 0,707 – 0,799), con un acuerdo global del 87,8%.

**Conclusión.** Los resultados sugieren que las decisiones tomadas por el personal de Enfermería en un triaje avanzado concuerdan en alto grado con las tomadas por el personal de Pediatría durante la atención al paciente en Urgencias.

**SIBILANCIAS EN URGENCIAS. NO TODO ES ASMA.** Navarro Campo S, Martín Ramos S, Méndez Sánchez A, Pérez Basterrechea B, Nonide Mayo L, Megido Armada A, Oreña Ansorena VA, Gutiérrez Martínez JR. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** La disfunción de cuerdas vocales (DCV) es un trastorno caracterizado por un movimiento paradójico de las cuerdas vocales que se traduce en aparición brusca de disnea, estridor inspiratorio y sensación de bloqueo a la entrada de aire. Los pilares diagnósticos son la laringoscopia directa, el aplanamiento inspiratorio en la curva flujo-

volumen y la normalidad gasométrica. La fisioterapia y las técnicas de relajación son medidas terapéuticas claves, precisándose puntualmente ventilación mecánica no invasiva o heliox.

**Material y métodos.** **Caso 1.** Mujer de 12 años trasladada en UVI móvil por cuadro brusco de disnea, movimientos clónicos de extremidades derechas que ceden con autosujección y ansiedad. Constantes normales y exploración física anodina. Antecedentes de epilepsia tipo ausencias y cinco episodios de disnea (dos requirieron ingreso). ECG y analítica normal. Nasofibroscopia de urgencia con objetivación de cierre glótico inspiratorio. Evolución posterior favorable. **Caso 2.** Varón de 10 años asmático, con episodio de disnea y estridor mientras jugaba en el colegio. Administración de broncodilatadores y corticoides en su centro de salud sin mejoría. A su llegada a urgencias, estridor inspiratorio y espiratorio, disfonía y bamboleo abdominal, que persiste tras nebulización de adrenalina. Realización de nasofibroscopia visualizándose movimiento de adducción en inspiración. Cese del cuadro tras tratamiento con bromuro de ipratropio y ansiolítico (clorazepato dipotásico).

**Resultados y conclusiones.** La DCV es una patología infradiagnosticada y frecuentemente confundida con el asma. Ante sibilancias recurrentes con mala respuesta a tratamiento broncodilatador y corticoideo, debemos incluirla en el diagnóstico diferencial. La detección precoz evitará tratamientos innecesarios y permitirá llevar a cabo un manejo óptimo.

**DIFERENCIAS EN EL USO DE LA RADIOGRAFÍA DE CRÁNEO EN NIÑOS CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE. ESTUDIO MULTICÉNTRICO EUROPEO.** Velasco R<sup>1</sup>, Fernández S<sup>2</sup>, González J<sup>3</sup>, Alcalde M<sup>4</sup>, Obieta A<sup>5</sup>, Piñol S<sup>6</sup>, Parri N<sup>7</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Urgencias de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>2</sup>Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Barakaldo, Bizkaia. <sup>3</sup>Unidad de Urgencias de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón, Asturias. <sup>4</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Bilbao, Bizkaia. <sup>5</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. <sup>6</sup>Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa. Terrassa, Barcelona. <sup>7</sup>Department of Emergency Medicine and Trauma Center. Meyer University Children's Hospital. Italy.

**Objetivo.** Describir en la práctica clínica la variación en el uso de radiografía de cráneo para el traumatismo craneoencefálico leve (TCEL) en un grupo de hospitales miembros de REPEM.

**Métodos.** Subanálisis de un estudio retrospectivo multicéntrico que incluye 15 hospitales de 9 países europeos. Incluidos pacientes de hasta 18 años con TCEL (definido por una escala de Glasgow Coma Scale (GCS)  $\geq$  14) entre 11/1/2012 y el 31/12/2014. Para estratificar el riesgo de lesión intracraneal clínicamente importante (LICci) se utilizaron las reglas publicadas por PECARN.

**Resultados.** En el estudio principal fueron incluidos 13.266 pacientes, de los cuales 10.109 (76,8%) tenían TCEL. La prevalencia de LICci fue 79/10.109 (0,77%). Se solicitó radiografía de cráneo en 2.762 (27,3%) pacientes (Figura 1). Cincuenta y cuatro (19,6%) tenían fractura de cráneo en la radiografía. En 27 (50%) el TAC craneal confirmó la presencia de LICci. Trece (48,1%) de los pacientes presentaron lesiones intracraneales asociadas o no a fractura de cráneo, mientras que 14 (51,9%) tuvieron una fractura de cráneo aislada. Veintuno (77,8%) de los pacientes con radiografía patológica y LICci en el TAC fueron clasificados como riesgo intermedio o alto para LICci. Tres (11,1%) precisaron cirugía debido a las lesiones intracraneales. Analizando tan solo a los pacientes de bajo riesgo de LICci según las reglas de PECARN, se realizó radiografía de cráneo a 1.933 (28,9%) pacientes, demostrando fractura en 12 (0,62%) pacientes. Tres (0,16%) de ellos tuvieron LICci asociada (todos fractura de cráneo aislada). En la tabla I se muestran las variables asociadas de forma independiente a la realización de radiografía.

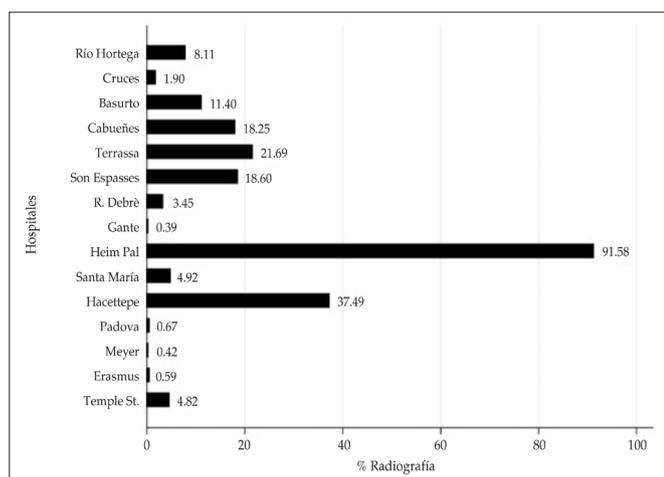


Figura 1. Porcentaje de radiografía de cráneo realizada en cada hospital

TABLA I. VARIABLES ASOCIADAS A LA REALIZACIÓN DE UNA RADIOGRAFÍA DE CRÁNEO A UN PACIENTE CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE (AJUSTADO POR HOSPITAL)

Variable	OR	IC95%
Riesgo de LICci intermedio/alto	1,34	1,13 – 1,6
Cefalohematoma frontal	2,05	1,67 - 2,51
Cefalohematoma parietal	4	2,9 – 5,52
Cefalohematoma temporal	3,03	1,76 – 5,22
Cefalohematoma occipital	2,68	1,96 – 3,66

IC95%: intervalo de confianza al 95%; LICci: lesión intracraneal clínicamente importante; OR: odds ratio

**Conclusión.** Aunque el bajo valor diagnóstico no justifica su uso, la radiografía de cráneo es comúnmente solicitada para el manejo de los pacientes con TCE menor en un grupo significativo de pacientes que acude a los Servicios de Urgencias de REPEM. Se demuestra una extensa variabilidad en el uso de la radiografía de cráneo.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN TRAUMA CRANEAL: ¿SIEMPRE NECESARIAS?** Di Tata Francia C<sup>1</sup>, Carranza Ferrer J, Abad Arevalillo S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Pediatría. Centro de Salud de Cantalejo. Segovia. <sup>2</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** El traumatismo craneoencefálico (TCE) constituye un motivo frecuente de consulta en los servicios de urgencias pediátricas (SU), siendo los menores de 2 años el grupo más susceptible de presentar lesión intracraneal (LI). La exploración física, la escala de Glasgow y la biomecánica del trauma constituyen los pilares básicos que estratifican al paciente en función del riesgo de presentar LI. Desde la existencia de Unidades de Observación en los SU, las indicaciones de realizar pruebas de imagen que clásicamente recomendaban guías clínicas como la PERCARN o la AEPED han sido reservadas para aquellos TCE de alta energía que presentan exploración neurológica alterada o signos externos de lesión ósea.

**Caso clínico.** Lactante mujer de 15 meses, sin antecedentes de interés, que consulta en el SU por caída desde 1 metro de altura y TCE en región occipital sin pérdida de conciencia. Asoció un vómito inmediato. Presenta una exploración neurológica normal y un cefalohematoma occipital como único hallazgo, sin crepitación ni resaltes óseos. No se

realizaron exámenes complementarios siendo dada de alta a domicilio. Consulta a los 15 días en su pediatra por presentar depresión ósea localizada en la zona del impacto encontrándose asintomática. A la exploración presenta una depresión redondeada de 2x2 cm en hueso occipital, sin signos de focalidad neurológica. Se solicita radiografía de cráneo donde se visualiza una imagen compatible con fractura hundimiento, confirmándose los hallazgos mediante tomografía craneal (TC). Se descartan colecciones hemorrágicas u otro tipo de lesión intracraneal. Seguimiento actual por Neuropediatría con evolución favorable.

**Discusión.** La detección de LI continúa siendo un reto diagnóstico en aquellos pacientes con antecedente de TCE y exploración neurológica normal. La radiografía simple de cráneo ha demostrado no ser una herramienta útil en el manejo inicial de estos pacientes dado el pobre valor predictivo para LI (sensibilidad 38%). La TC continúa siendo el Gold Standard para el diagnóstico de LI, sin embargo su uso ha de quedar restringido para aquellos casos con fractura craneal abierta, Glasgow < 14 o signos de focalidad neurológica, dado el alto riesgo de malignidad que supone la radiación ionizante acumulativa para el tejido cerebral en desarrollo. Varios estudios han sugerido la ultrasonografía para el diagnóstico de fractura craneal con elevada especificidad y valores predictivos negativos. Sin embargo, son necesarios estudios que evalúen la ultrasonografía en asociación con las recomendaciones clínicas actuales para determinar si la incorporación de la misma como modalidad diagnóstica ayudaría a disminuir el empleo de exploraciones de TC para el diagnóstico de LI en la población pediátrica.

**RECHAZO DEL ALIMENTO EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. ¿APORTA ALGO EL SISTEMÁTICO DE ORINA?** Palacio Tomás L, Díez Monge N, Velasco Zúñiga R, Salamanca Zarzuela B, Mena Huarte J, Pérez Gutiérrez E, Aguiar Jar P, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivos.** Describir las características de los niños con rechazo del alimento que acuden a Urgencias de Pediatría. Valorar la rentabilidad de la analítica de orina

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los niños que acudieron a Urgencias de Pediatría en el Hospital Universitario Río Hortega y cuyo motivo de consulta fue el rechazo de tomas (código 307.59 según codificación diagnóstica de SEUP adaptado de CIE-9) entre los años 2015 y 2016 mediante una revisión de las historias clínicas digitalizadas.

**Resultados.** En el periodo de estudio se atendieron 46.361 niños en urgencias. El motivo de consulta fue rechazo de tomas en 145 pacientes (1,56/1.000 pacientes/año), con una mediana de edad de 2 meses (P25-P75: 1-5). El 88,2% eran menores de un año. Los niños a los que en el triaje se les asignó una prioridad II/III tuvieron más probabilidad de ingreso que los que tuvieron una prioridad IV/V (7,14% vs 0,97%), una vez ajustado por la edad como posible variable de confusión (OR: 13,4 [0,86-208,6]). Se realizó analítica sanguínea en 7 (4,8%) niños, sin alteraciones relevantes en ninguno de ellos. La prueba complementaria más solicitada fue el sistemático de orina en 39 (26,9%) niños, 3 de los cuales presentaron un test de leucoesterasa positivo. Ninguno de ellos tuvo un urinocultivo positivo. Cuatro (2,8%) pacientes fueron hospitalizados. Los diagnósticos al alta fueron diversos, destacando la patología respiratoria asociada con un 21,4%, seguido de la digestiva con un 16%. Las consultas sobre técnica de alimentación supusieron el 10,7%. La mediana de tiempo de estancia en Urgencias fue de 86 min (P25-P75: 47-141).

**Conclusiones.** El rechazo de la alimentación es un motivo poco frecuente de consulta en urgencias de pediatría. El rendimiento de las pruebas complementarias, incluido el sistemático de orina fue ínfimo por lo que deberíamos tenerlo en cuenta en el manejo de este síntoma.

**DOLOR TORÁCICO COMO MOTIVO DE CONSULTA EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA.** *Cebrián Fernández R, Salamanca Zarzuela B, Torres Aguilar L, Mena Huarte J, Polanco Zea PM, Alcalde Martín C, Velasco Zúñiga R, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Describir las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes en edad pediátrica que han consultado en urgencias por dolor torácico.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes vistos en urgencias de pediatría (UP) entre el 1 de Enero de 2013 y el 31 de Julio de 2017. Los datos se extrajeron de la base de datos del sistema codificación de la UP y de las historias clínicas de los pacientes.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio 540 pacientes consultaron por dolor torácico. La edad media fue de 9 años (DE 2,9). En el 7,41% (n: 40) se realizó hemograma, en 7,78% (n: 42) bioquímica, en el 1,3% (n: 7) coagulación, en el 1,11% (n: 6) glucemia capilar, en 1,11% (n: 6) analítica de orina y en el 0,19% tóxicos en orina (n: 1). En el 23,9% de los casos se realizó radiografía de tórax (n: 129) y ecografía en el 1,30% (n: 7). El electrocardiograma se realizó en 362 casos (67%), resultando patológico en 7 pacientes, todos por la presencia de extrasístoles aisladas. En cuanto a tratamiento: 0,37% (2) precisaron oxigenoterapia, 1,67% (9) aerosolterapia, 0,56% (3) rehidratación oral y 1,11% (6) infusión de líquidos i.v. La etiología fue en 31,23% (163) de índole traumática, en 30,46% (159) se consideró idiopática, 12,45% (65) digestiva, 11,88% (62) respiratoria, 5,56% (29) infección extratorácica, 5,17% (27) ansiedad, 1,34% (7) cardiológica y 1,92% (1,34) por otras causas. La edad media según el tipo de etiología varía desde los 6,8 años (D.E 2,8) de los cuadros infecciosos extratorácicos hasta los 10,6 meses (D.E 2,4) de los pacientes con extrasístoles ( $p < 0,05$ ). No hubo diferencias estadísticamente significativas entre las distintas etiologías según el sexo. Un 86,3% (n: 416) recibieron alta directa, el 13,5% (n: 65) alta tras observación y tan solo un caso, que correspondía a una impactación de alimento precisó ingreso.

**Conclusiones.** El dolor torácico es un motivo de consulta frecuente que genera gran ansiedad al paciente y su familia. Dado que la etiología es diversa, es fundamental una correcta anamnesis y una correcta exploración física para filiar su origen y evitar pruebas complementarias innecesarias. Los datos extraídos de nuestro estudio confirman que en la mayoría de los casos en los que el dolor torácico es el motivo de consulta, se trata de una patología banal.

**ANÁLISIS DE LOS HEMOCULTIVOS EXTRAÍDOS EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** *Mena Huarte MJ, Palacio Tomás L, Pérez Gutiérrez E, Campo Fernández N, Torres Aguilar L, Cebrián Fernández R, Andrés de Álvaro M, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Los hemocultivos son una técnica diagnóstica importante utilizada en los pacientes con sospecha de bacteriemia. El objetivo de esta revisión es analizar los resultados de los hemocultivos extraídos en la urgencia pediátrica de nuestro hospital y conocer las principales características de aquellos en los que hubo crecimiento bacteriano.

**Material y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo de las historias clínicas digitalizadas de pacientes con edad inferior a 14 años a los que se les extrajo hemocultivo (HC) en urgencias de pediatría entre el 1 de marzo de 2015 y el 31 de diciembre de 2016.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se atendieron un total de 42.041 pacientes y se extrajeron 594 HC (1,4%) con una tasa de incidencia de 14 HC por cada 1.000 consultas, de los cuales 309

fueron varones (52%), siendo la mediana de edad 17 meses (rango intercuartílico 44). Se evidenció crecimiento bacteriano en 49 casos (8,2%), considerándose contaminantes 40 (82%) y verdaderos positivos 9 (18%). La rentabilidad diagnóstica fue 1,5%, la tasa de bacteriemia 0,21 por cada 1.000 consultas y la tasa de contaminación 6,7%. Los 9 episodios de bacteriemia corresponden a 9 niños, con una mediana de edad de 8 meses (rango intercuartílico 45), siendo 5 de ellos (5/9, 56%) menores de 12 meses. Dos pacientes (2/9, 22%) presentaban patología de base: reflujo vesicoureteral grado IV y cardiopatía congénita no compleja. No habían recibido ninguna dosis de vacuna antineumocócica 5 pacientes (5/9, 56%). Los principales motivos de extracción de HC fueron la sospecha de enfermedad bacteriana invasiva en 3 casos (3/9, 33,5%) y el estudio de fiebre sin foco en menores de 3 meses en otros 3 (3/9, 33,5%). Se decidió ingreso en 8 pacientes (8/9, 89%) precisando dos de ellos (2/9, 22%) derivación a UCI. En todos los niños al ingreso se pautó antibioterapia intravenosa. Uno de los pacientes fue dado de alta desde urgencias sin tratamiento. *Staphylococcus aureus* fue el aislamiento microbiológico predominante (3/9, 33,5%) seguido de *Enterococcus faecalis* (2/9, 22%) siendo este el microorganismo aislado en el paciente que no ingresó. *Staphylococcus coagulasa negativo* fue el patógeno más frecuente del grupo de los HC considerados como contaminantes.

**Conclusiones.** La extracción de HC en el servicio de urgencias es una práctica común. En nuestra revisión la cifra de HC solicitados fue menor que las descritas en otros estudios nacionales, la rentabilidad diagnóstica similar pero con una tasa de contaminación alta y una incidencia de bacteriemia más baja. Al contrario que en otros estudios pediátricos, el principal microorganismo aislado no fue *Streptococcus pneumoniae* sino *Staphylococcus aureus*, a pesar de que más de la mitad de los pacientes con HC positivo no estaban vacunados. Se constata que el impacto de la positividad del HC en la actitud terapéutica fue limitado ya que la mayoría ya había recibido antibiótico empírico previo a recibir el resultado. A pesar de ello consideramos indicado continuar solicitándolo.

**¿CUMPLIMOS LAS INDICACIONES DE EXTRACCIÓN DE HEMOCULTIVOS EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA?** *Mena Huarte MJ, Palacio Tomás L, Pérez Gutiérrez E, Campo Fernández N, Librán Peña A, Polanco Zea PM, Torres Aguilar L, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** El hemocultivo (HC) es la técnica de referencia para el diagnóstico de bacteriemia y una de las pruebas complementarias más solicitadas en Urgencias de Pediatría. Sin embargo, hasta hace poco las indicaciones de extracción de HC no estaban estandarizadas y dependían de los criterios del profesional sanitario. El objetivo de este estudio es analizar en nuestro centro, el cumplimiento de las indicaciones de extracción de HC según la guía práctica de recomendación del grupo SEUP/SEIP publicada recientemente.

**Material y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo de las indicaciones de extracción de hemocultivo en la unidad de urgencias pediátricas de nuestro hospital en pacientes con edad menor a 14 años entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2016 basándose en la revisión de las historias clínicas digitalizadas.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se atendieron un total de 23.269 pacientes y se realizaron 300 hemocultivos (1,3%, 12,8 hemocultivos por 1.000 consultas). La mediana de edad de los pacientes a los que se indicaron hemocultivos fue de 19 meses (rango intercuartílico 51), siendo 151 mujeres (50,5%). En 24 casos hubo crecimiento bacteriano (8%), considerándose contaminantes 22 (92%) y verdaderos positivos 2 (8%). La rentabilidad diagnóstica fue de un 0,7%, y la tasa de contami-

nación de un 7.3%. De los grupos de recomendación establecidos por la guía (A: extracción recomendada; B: extracción a considerar; C: no extracción de rutina) 241 (80,3%) se extrajeron siguiendo una recomendación A y 22 (7,3%) siguiendo una B. La indicación más frecuente fue la sospecha clínica de sepsis, shock séptico o shock tóxico en 62 casos (20,6%), seguido por el estudio de fiebre sin foco en el lactante menor de 3 meses en 60 pacientes (20%), ambos en el grupo de recomendación A. En un total de 37 pacientes (12,3%) la extracción no estaba indicada. El motivo más frecuente en este grupo fue la fiebre sin foco en los lactantes mayores de 3 meses, con buen estado general y vacunación antineumocócica completa.

**Conclusiones.** Las recomendaciones para la extracción de HC en la urgencia pediátrica han cambiado en los últimos años debido entre otros motivos a las nuevas vacunas, al aumento de pacientes inmunodeprimidos y de portadores de catéteres vasculares. Es importante seleccionar las indicaciones de extracción de HC a pacientes con elevado riesgo de bacteriemia. La guía de práctica clínica a la que hacemos referencia es una estrategia útil para disminuir la variabilidad en la realización de HC. Siguiendo las recomendaciones de dicha guía, en nuestro análisis, un porcentaje elevado de HC se indicaron de forma correcta y con un nivel de recomendación alto, sin embargo, consideramos importante, a tenor de los resultados, mejorar la selección de pacientes a los que se les indica un HC en el grupo de lactantes mayores de 3 meses con fiebre, buen estado general y adecuada vacunación antineumocócica.

**ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS CONSULTAS POR QUEMADURAS EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA.** *Sánchez Moreno M, Torres Aguilar L, Salamanca Zarzuela B, Campo Fernández N, Benito Pastor H, Mena Huarte MJ, Polanco Zea PM, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Las quemaduras son la causa más frecuente de lesión traumática en menores de cinco años y la tercera causa de muerte accidental en la edad pediátrica. Debido a la gravedad que pueden conllevar tanto a nivel agudo como crónico supone un tema de especial relevancia.

**Objetivos.** Analizar las características de los pacientes que acudieron a la Unidad de Urgencias Pediátricas por quemaduras desde Enero de 2013 a Julio de 2017.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo analítico retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes que consultaron por quemaduras en la Urgencia Pediátrica en este período.

**Resultados.** Se atendieron 95 pacientes con estos criterios. El 50,6% fueron mujeres. La media de edad fueron 46,21 meses siendo la edad mínima de 1mes. En un 7,8% fueron por causa eléctrica, en el 2,6% por cáusticos, en el 1,3% por frío, en un 2,6% el mecanismo fue desconocido y en el resto de los casos se produjeron por calor. El mecanismo más frecuente fue la quemadura por contacto con una superficie caliente (55,7%) siendo la mano la región corporal más afectada (41,7%). El 4,1% de los pacientes presentó una afectación de la superficie corporal superior al 10%. Se registraron quemaduras de segundo grado en más de la mitad de los casos y en menos del 10% de los pacientes fue necesaria la fluidoterapia. Se realizó interconsulta a cirugía plástica en 20 de ellos. 8 pacientes precisaron ingreso, 1 de ellos en UCIP.

**Comentarios.** Las quemaduras continúan siendo un motivo frecuente de consulta en urgencias de pediatría y son importantes dado el dolor, el riesgo y las secuelas tanto funcionales como estéticas que conllevan. Son prevenibles, por lo que es necesario incidir en medidas de educación sanitaria y filiar de forma precisa el mecanismo de las mismas, ya que en ocasiones pueden ser sugerentes de maltrato.

**TOS FERINA: VISIÓN DESDE EL SERVICIO DE URGENCIAS.** *González Uribe Larrea S., Torres Ballester I, Carranza Ferrer J, Fraile García L, Castro Rey M, López Casillas P, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P. Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Desde el 2010 se asiste en nuestro país a un incremento en los casos confirmados de tosferina sobre todo en lactantes menores de 3 meses que presentan, por otro lado, las formas clínicas más graves. La inmunidad tras la primera dosis de la vacuna a los 2 meses no se alcanza hasta pasadas varias semanas y esta decrece tras un periodo de 4 a 7 años. Para alcanzar una protección suficiente en los primeros meses de vida, desde el 2015 se recomienda la vacunación en gestantes. Este hecho ha condicionado la adaptación del calendario de vacunación en nuestra Comunidad Autónoma al no garantizarse el suministro de la dosis de los 6 años. Presentamos las características clínicas y epidemiológicas de los casos de tosferina atendidos en el Servicio de Urgencias Pediátricas durante el último año.

**Casos.** Acudieron 30 pacientes con síndrome pertusoides, 2 con edad inferior a los 3 meses. El diagnóstico de tosferina se estableció ante un cuadro de tos de cualquier duración y PCR positiva de bordetella en muestra de aspirado nasofaríngeo. Se confirmaron 13 casos, de los cuales 12 (92%) fueron positivos para *B. pertussis* y uno para *B. parapertussis*. La mediana de edad al diagnóstico fue de 10.5 años (rango 3 meses-13 años), predominando el sexo femenino (8:5). El síntoma cardinal fue la tos en accesos, presente en todos los casos y necesaria para el diagnóstico. Siete pacientes asociaron vómitos y la fiebre no estuvo presente en ningún caso. El 84% se diagnosticó en fase paroxística, con duración media de la tos de 17,5 días. No se realizó radiografía de tórax a ningún paciente. El 5,4% (6) refirió ambiente epidémico escolar y 2 niñas pertenecían a la misma familia. Se comprobó la cobertura vacunal que alcanzó el 76% en el primer año, un 76% el segundo año y un 76% la dosis de recuerdo de los 6 años. No se pudo comprobar el calendario vacunal de tres de los pacientes en el momento de la consulta. Todos los casos y sus contactos fueron tratados con azitromicina. Se hospitalizó únicamente al paciente de menor edad (3 meses y vacunación materna en la semana 35 de gestación) y ningún caso se describieron complicaciones.

**Comentarios.** El cuadro clínico que presentan el escolar y preadolescente con tosferina difiere mucho de las formas clásicas y severas del lactante siendo comúnmente la tos prolongada el único síntoma presente. El comité de vacunación de la AEP recomienda una dosis de recuerdo a la edad de 11-12 años, dato que coincide con la mediana de edad al diagnóstico en nuestra serie de casos y que apoya que la inmunidad que confiere la vacuna no se excede de los 7 años. Desde la vacunación a la gestante en nuestra Comunidad Autónoma no hemos registrado ningún caso de tosferina en menores de tres meses. Se desconoce por el momento si este hecho unido a la falta de suministro de las vacunas podrá tener un efecto en los patrones de circulación y ciclos de transmisión de la enfermedad.

**Viernes 10 de noviembre - Sala 2: Aula José Zorrilla**

**Moderadores:** Alberto Sánchez Abuin y Carlos Ochoa Sangrador

**TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO DEL MEGAURETER OBSTRUCTIVO PRIMARIO.** *Montero García J, Hernández Díaz C, Ortega Escudero M, Ruiz Hierro C, Ayuso González L, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Determinar la eficacia a largo plazo de la dilatación endourológica de la unión vesicoureteral en niños con megauréter obstructivo primario que requieran tratamiento.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de megauréter obstructivo primario que fueron tratados con dilatación neumática en nuestro Servicio desde 2002 hasta 2016. Mediante cistoscopia se realizó dilatación de la unión vesicoureteral con una sonda-balón de alta presión, seguido de la colocación de un catéter doble J.

**Resultados.** Dentro de este periodo hemos diagnosticado 6 pacientes con megauréter obstructivo primario, de los cuales 4 fueron tratados mediante dilatación endoscópica. Los casos comprendieron 3 niños y 1 niña, cuyas edades en el momento de la intervención fueron de 1, 3 (2 pacientes) y 10 años. En todos los casos el uréter afectado fue el izquierdo. Los indicadores de intervención incluyeron: empeoramiento de la curva de eliminación, deterioro de la función renal e infecciones urinarias de repetición. La dilatación endourológica de la unión vesicoureteral fue factible en todos los casos. El estudio ecográfico y el renograma MAG-3 mostraron una mejoría progresiva de la ureterohidronefrosis y de la curva de eliminación tras la primera dilatación en todos los pacientes, lo que representa una tasa de éxito del 100%. En ningún caso fue necesaria una segunda dilatación ni tratamiento quirúrgico de reimplante ureteral. Ninguno de los pacientes desarrolló reflujo vesicoureteral tras el procedimiento. La función renal permaneció estable en el 100% de los pacientes. El tiempo medio de seguimiento fue de 36 meses (rango 12-60 meses).

**Conclusiones.** La dilatación endourológica con sonda-balón es un procedimiento seguro, fiable y menos invasivo que muestra buenos resultados en el seguimiento a largo plazo. En nuestra serie, el procedimiento no alteró significativamente el mecanismo antirreflujo.

#### USO DE MACROPLASTIQUE® EN REFLUJO VESICoureTERAL.

*Pontón Martino B, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Molnar A, Pérez Costoya C, Granell Suárez C, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El reflujo vésico-ureteral (RVU) es una patología potencialmente grave. El manejo endoscópico a tomado fuerza debido a su menor invasividad, por lo que se han desarrollado diversas sustancias para su uso. A pesar de ser técnicamente más sencillo, la inyección subureteral no está exenta de complicaciones.

**Resumen de casos clínicos.** Presentamos 3 pacientes con RVU tratado endoscópicamente con Macroplastique® y posterior reimplante ureteral abierto, con clínica derivada de la reacción de cuerpo a extraño producida por esta sustancia y en la que en todos ellos el reimplante tipo Cohen fue particularmente tedioso por la fibrosis producida por el material. **Caso 1:** Niña de 13 años diagnosticada de RVU bilateral grado III antes del año de vida. Tratada endoscópicamente en 3 ocasiones. Varios ingresos posteriores por disuria y polaquiuria así como cólico nefrítico con ureterohidronefrosis (UHN) derecha secundaria a litiasis en uréter distal. En la cistoscopia para extracción de cálculo ureteral derecho se objetivó solo reacción a cuerpo extraño alrededor del meato ureteral, procediendo al reimplante. **Caso 2:** Niño de 5 años con RVU bilateral grado V corregido tras 3 tratamientos endourológicos con Macroplastique®. En controles sucesivos se observó incremento de la UHN derecha con patrón obstructivo en el MAG-3, reimplantando el uréter por cirugía abierta. **Caso 3:** Niño de 14 años tratado endoscópicamente en 2 ocasiones con Macroplastique® varios años atrás por RVU izquierdo grado IV y divertículo vesical. En la segunda intervención se realizó además inyección de dicho material en el interior del divertículo. Ingreso por pielonefritis aguda, con clínica miccional referida de forma habitual así como hematuria en dos ocasiones. En la CUMS no se observa RVU sin embargo en la cistoscopia se aprecia un gran granuloma a cuerpo extraño.

**Conclusiones.** El tratamiento endoscópico es una alternativa eficaz en el RVU, no obstante en caso de RVU de alto grado suelen ser necesarios más de un tratamiento para lograr erradicarlo. En estos pacientes el uso acumulativo de Macroplastique® podría favorecer la aparición de clínica miccional por aparición de granuloma a cuerpo extraño así como dificultar el reimplante ureteral si este fuera necesario.

**SÍNDROME DE LA UNIÓN PIELoureTERAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** *Ortiz N, Librán A, De Ponga P, Palacio L, Aguiar P, Zamora N, Puente S, Centeno F. Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Descripción de las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes con síndrome de la unión pieloureteral de presentación tardía mediante la revisión de una serie de 7 casos.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con síndrome de la unión pieloureteral de presentación tardía diagnosticados en la Unidad de Nefrología Infantil del H. Río Hortega entre los años 2012 y 2016. Para ello se realizó una revisión de las historias clínicas digitalizadas.

**Resultados.** Se recogieron datos de un total de 7 pacientes, 4 varones y 3 mujeres, con una edad media de 9,7 años (mínima de 6 y máxima de 13 años). Los síntomas más frecuentes que presentaron al diagnóstico fueron dolor abdominal (5 pacientes), vómitos (4 pacientes) e infección urinaria (3 pacientes). Solo uno de ellos presentó disminución del filtrado glomerular en el momento del diagnóstico. En 4 ocasiones la lateralidad del riñón afecto fue izquierda. En cuanto a pruebas de imagen a todos se les realizó ecografía abdominal hallándose dilatación pielocalicial, y renograma diurético a 5 pacientes, presentando patrón obstructivo. Se realizó angioRM y/o angioTAC a 5 pacientes visualizándose imagen de vaso polar en 4 de ellos. El diagnóstico final fue de vaso polar en 4 pacientes y de estenosis intrínseca de la vía urinaria en 3 pacientes. El tratamiento quirúrgico consistió en pieloplastia, nefrostomía y transposición de vaso polar. Solo en uno de los pacientes la función diferencial disminuyó tanto como para precisar nefrectomía.

**Conclusiones.** La estenosis de la unión pieloureteral es la principal causa de hidronefrosis obstructiva en la infancia, y puede evolucionar a un deterioro de la función renal a largo plazo. La hidronefrosis más frecuente es de presentación prenatal, causada por estenosis intrínseca de la vía urinaria, que provoca una obstrucción continua y un mayor compromiso de la función renal. Sin embargo en este trabajo nos referimos a la hidronefrosis de presentación tardía, que suele presentar dolor abdominal, vómitos, hematuria e infección urinaria. La causa sería la compresión extrínseca de la vía urinaria (por ejemplo mediante vaso polar), produciendo una obstrucción intermitente y, por tanto, menor repercusión en el parénquima renal.

**ABSCESOS CEREBRALES EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** *Fernández Castiñeira S, Quesada Colloto P, Díaz Anadón LR, Hernández Peláez L, Carnicero Ramos S, Alonso Álvarez MA. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** Los abscesos cerebrales son infecciones supuradas focales del parénquima cerebral poco frecuentes en la edad pediátrica. La clínica más habitual al diagnóstico suele asociar cefalea, fiebre y/o vómitos, presentando la mayoría de ellos factores predisponentes. El tratamiento implica antibioterapia de amplio espectro y, en muchos casos, drenaje quirúrgico.

**Objetivos.** El objetivo de este estudio es el análisis de las características epidemiológicas, clínicas y microbiológicas de los abscesos cerebrales atendidos por las áreas de Neurocirugía y de Pediatría en el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) en Oviedo.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo longitudinal de una serie de casos de 13 pacientes diagnosticados de absceso cerebral entre los años 2000 y 2017 en nuestro hospital. No se han incluido los abscesos de etiología tuberculosa. Se recogieron los siguientes datos: edad, sexo, factores predisponentes, microbiología, tratamiento (médico y quirúrgico) y evolución.

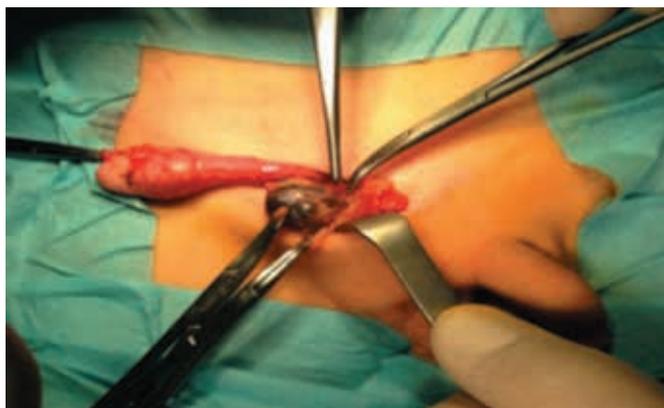
**Resultados.** De los 13 casos encontrados, 8 fueron varones y 5 mujeres. La mediana de edad fue de 8 años. En 6 casos fueron secundarios a sinusitis, 2 a mastoiditis, 1 postquirúrgico y 1 secundario a endoftalmitis. Los 3 restantes no tenían un claro factor predisponente. El agente causal aislado mayoritariamente fue un germen gram positivo (estreptococo). Además de la administración de antibioterapia intravenosa se recurrió a tratamiento quirúrgico en 10 de ellos. Casi la mitad de los pacientes se recuperó sin secuelas, mientras que uno fue éxitus por su patología de base y el resto presentó secuelas neurológicas de mayor o menor gravedad (epilepsia sintomática, afectación motora, retraso del lenguaje...).

**Conclusiones.** A pesar de su baja incidencia, el absceso cerebral es una patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las cefaleas en el contexto de procesos infecciosos, especialmente en niños con factores de riesgo (infecciones área ORL, postoperados de neurocirugía, cardiopatas...), ya que se trata de un proceso grave con riesgo de secuelas neurológicas permanentes.

**DOCTOR, MI HIJO TIENE TRES TESTÍCULOS.** *Terroba Seara S, Hontoria Bautista E, González Mieres C, Ocaña Alcober C, Zoido Garrote E, Pradillos Serna JM, Fuente Carretero S, Ardelá Díaz E. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Los tumores testiculares y paratesticulares representan el 1-2% de los tumores sólidos pediátricos, con una incidencia de 0,5-2/100.000 niños. Las masas paratesticulares representan solo el 2% dentro de este grupo.

**Caso clínico.** Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, que acudía al Servicio de Urgencias por detección de masa escrotal derecha indolora de una hora de evolución. No presenta traumatismo previo, ni clínica infecciosa. En la exploración física se palpa masa escrotal de color violáceo, indolora, dura, con transluminación negativa. Se realiza ecografía escrotal siendo diagnosticada de masa quística multiloculada de 36x10x14 mm compatible con linfangioma quístico. Se programa cirugía para tumorectomía mediante abordaje inguinal con excisión completa de tumor (Figura). El diagnóstico definitivo por anatomía patológica revela mesotelioma testicular.



**Comentario.** Los mesoteliomas testiculares son un tipo de tumor paratesticular benigno muy raro. Su clínica es muy inespecífica aunque suele manifestarse como masa escrotal indolora. El diagnóstico se realiza por ecografía con diagnóstico definitivo por anatomía patológica. El tratamiento es excisión local de la masa con seguimiento y descartar malignidad.

**VÓMITOS E INTOLERANCIA ORAL. ¿HAY OBSTRUCCIÓN INTESTINAL?** *García Aparicio C<sup>1</sup>, Hontoria Bautista E<sup>1</sup>, Ocaña Alcober C<sup>1</sup>, Zoido Garrote E<sup>1</sup>, Rosón Varas M<sup>1</sup>, Fuentes Carretero S<sup>2</sup>, Pradillos de la Serna JM<sup>2</sup>, Ardelá Díaz E<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El páncreas anular es una forma de atresia duodenal en la cual la cabeza del páncreas forma un anillo alrededor de la segunda porción del duodeno. Se estima una incidencia de 1/50.000 nacimientos y representa el 10% de todos los casos de estenosis duodenal. Es una embriopatía que resulta de una anomalía temprana en la 4ª semana en el desarrollo. Se presenta con distensión gástrica, acompañada de vómitos no biliosos, ya que la obstrucción es generalmente supravateriana (por encima de la unión de los conductos biliares). Puede asociarse a otras malformaciones congénitas del tubo digestivo como malrotación intestinal, atresia esofágica y malformaciones cardiovasculares. También se ha descrito asociado a alteraciones cromosómicas como el Síndrome de Jacobsen (delección terminal del 11q) y más frecuentemente al Síndrome de Down.

**Descripción del caso.** Neonato de 5 horas de vida que ingresa en Neonatología por hipoglucemias. El embarazo controlado, ecografías y serologías normales; parto eutócico a las 38 semanas con Apgar 9/10. Recibe fluidoterapia intravenosa (aportes de glucosa máximos 5 mg/kg/min) junto a tomas de lactancia artificial, con buena respuesta permitiendo descenso de sueroterapia. A las 24 horas de vida comienza a presentar vómitos tras las tomas, por lo que se deja a dieta absoluta con sonda nasogástrica abierta a bolsa. Realiza varias deposiciones meconiales sin estímulo reiniciándose las tomas. A las 36 horas de vida debido a la persistencia de vómitos y abundantes restos alimentarios a través de sonda nasogástrica se solicitan radiografía de tórax-abdomen y ecografía abdominal que impresionan de obstrucción intestinal duodenal. La ecocardiografía y ecografía cerebral no mostraron malformaciones asociadas. En la laparotomía exploradora se encontró dilatación de primera y segunda porción del duodeno, con presencia de tejido pancreático rodeando parcialmente este segmento intestinal produciendo obstrucción, realizándose liberación duodenal y una duodenoduodenostomía. El cariotipo fue normal 46 XX. El postoperatorio fue favorable reiniciándose nutrición enteral al 4º día con buena tolerancia y tránsito intestinal a las 48 horas tras cirugía.

**Discusión.** Ante un recién nacido con clínica de intolerancia oral, residuos gástricos, biliosos con o sin distensión abdominal debe tenerse en cuenta la posibilidad de obstrucción intestinal. Nuestro caso fue un claro ejemplo de obstrucción intestinal incompleta, habiendo tolerado y realizado meconio en las primeras horas de vida. El pronóstico del páncreas anular es muy favorable, aunque el pronóstico global depende de la presencia de malformaciones asociadas.

**DAÑO RENAL AGUDO DE CAUSA FARMACOLÓGICA.** *Palacio Tomás L, Puente Montes S, Sánchez Moreno MG, Cebrián Fernández R, Vegas Álvarez A, Crespo Valderrábano L, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Varios fármacos pueden ser causa de daño renal agudo (DRA) en niños. Los nefrotóxicos suponen un 16% de los episodios de DRA en niños mayores, siendo los más implicados los AINES y los antibióticos por su amplio uso en la práctica habitual. Los diferentes mecanismos de nefrotoxicidad incluirían vasoconstricción de vasos renales, necrosis tubular aguda, nefritis túbulointersticial (NTI) y más raramente obstrucción tubular. La biopsia renal sería el método diagnóstico de confirmación, aunque por ser una técnica invasiva, no se hace de rutina, quedando relegada a aquellos casos en los que la evolución no sea favorable.

**Casos clínicos. Caso 1.** Varón de 22 meses con episodios recurrentes de faringoamigdalitis aguda, precisando tres ciclos de amoxicilina oral en las semanas previas, asociada a paracetamol. Desde entonces presenta un cuadro de poliuria, polidipsia y pérdida ponderal. En analítica de sangre se objetivan cifras de Urea 214,6 mg/dl y creatinina 2,68 mg/dl (FG Schwartz 2009: 21 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>), hiponatremia, acidosis metabólica y proteinuria tubular sin alteraciones en el sedimento urinario. EF sodio, IFE sugerentes de Insuficiencia renal aguda parenquimatosa con diuresis conservada. Se descartan con pruebas complementarias hemólisis, glomerulopatías y uropatías. Discreta mejoría con tratamiento médico de la insuficiencia renal iniciándose tratamiento corticoideo ante la sospecha de una NTI secundaria a la amoxicilina, el octavo día de ingreso, con buena respuesta al mismo. Mejoría de la función renal aunque no completa (Estadio 2 Enfermedad renal cónica FG Schwartz 2009: 85 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>). **Caso 2.** Varón de 13 años intervenido de fimosis 5 días antes, precisando analgesia con Ibuprofeno 600 mg durante 3 días, que presenta cuadro de vómitos, poliuria y polidipsia de 2 días de evolución, seguido de diarrea de reciente aparición. Analítica sanguínea: urea 71 mg/dl, creatinina de 2,78 mg/dl (x4 cifra basal). Datos de daño renal agudo de origen parenquimatoso. Resto de pruebas complementarias normales. Recibe corrección hidroelectrolítica con mejoría progresiva de la función renal, con recuperación completa a los 8 días.

**Comentario:** presentamos dos casos de daño renal agudo en probable relación con fármacos. El uso simultáneo de amoxicilina y paracetamol en el caso 1 pudo haber producido un mecanismo de hipersensibilidad mediada por células mientras que el uso de ibuprofeno en el caso 2 puede haber contribuido al desarrollo de un DRA ante la vasoconstricción arterial que produce, acentuando así la hipovolemia en casos de deshidratación, pudiendo estar presente en nuestro paciente debido a la diarrea concomitante que presentaba.

**EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE CISTINOSIS EN LA INFANCIA.** Blázquez C<sup>1</sup>, Santos F<sup>1,2</sup>, Ordóñez FA<sup>1</sup>, Alonso P<sup>1</sup>, Gil-Peña H<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Universidad de Oviedo, Asturias.

**Introducción.** El conocimiento de la cistinosis ha facilitado un aumento de la supervivencia y una disminución en la morbilidad. Presentamos tres pacientes homocigotos para una delección de 57kb en el gen CTN diagnosticados en la infancia.

**Caso clínico 1.** Varón de 35 años diagnosticado de síndrome de Fanconi (SF) con 2 años por deshidratación aguda. Se inician suplementos para el síndrome de SF y tres años más tarde cisteamina. Por nefropatía cistinótica, se somete a tres trasplantes renales a los 8, 16 y 29 años, habiendo requerido estar en diálisis peritoneal y en hemodiálisis. Filtrado glomerular estimado (FGe) actual de 88 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Recibió hormona de crecimiento recombinante (rGH) alcanzado una talla final de 155,2 cm (p45; -0,13 DS). Manifestaciones extrarenales: hipotiroidismo primario, tórax en quilla, hipometría en miembros infe-

riores y afectación oftalmológica con numerosos depósitos de cistina e imagen de distrofia en panel.

**Caso clínico 2.** Varón de 23 años diagnosticado de SF a los 18 meses por deshidratación aguda. Se inician suplementos y cisteamina. Debido a la nefropatía cistinótica, sometido a un trasplante renal a los 20 años sin necesidad previa de diálisis. Después de 16 meses trasplantado y bajo inmunosupresores, es diagnosticado de un linfoma difuso de células grandes tipo B en remisión en el presente. FGe actual de 88 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Recibió rGH alcanzado una talla final de 166,2 cm (p4; -1,76 DS). Manifestaciones extrarenales: afectación oftalmológica con depósitos de cistina pancorneales y conjuntivales.

**Caso clínico 3.** Varón de 5 años diagnosticado de SF a los 8 meses por vómitos y rechazo de tomas. Inicia tratamiento con cisteamina y suplementos. Actualmente presenta un FGe de 120,76 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>. Recibe desde hace dos meses rGH por tener una talla de X cm (p< 1-2,56 DS). Manifestaciones extrarenales: afectación oftalmológica con cristales de cistina en zona periférica.

**Conclusión.** Los casos presentados ilustran la evolución de la cistinosis, enfermedad grave multisistémica, modificada por el tratamiento continuado con cisteamina.

**UNA HIPERPOTASEMIA DE ORIGEN GENÉTICO.** Blázquez C<sup>1</sup>, Santos F<sup>1,2</sup>, Ordóñez FA<sup>1</sup>, Gil-Peña H<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Universidad de Oviedo, Asturias.

**Introducción.** El síndrome de Gordon (SG), OMIM 145260, es una tubulopatía distal hereditaria autosómica dominante causada por mutaciones en los genes WNK1a4, CUL3, KLHL3. Clínicamente se caracteriza por hipertensión arterial (HTA) con baja renina plasmática, acidosis metabólica hiperclorémica e hiperkaliemia en presencia de función renal normal.

**Caso clínico.** Niño 12 años sin antecedentes personales de interés y completamente asintomático, fue derivado a consultas externas pediátricas para despistaje de SG por tener varios familiares paternos de primer grado con diagnóstico genético confirmado. Exploración física por sistemas normal. Talla: 160 cm (p82+0,92DS). Peso: 47,3 kg (p50-0,01DS). Tensión arterial: 110/75 mmHg (p52/p83). Valores analíticos pre-diagnóstico adjuntos en Tabla. Filtrado Glomerular estimado normal. Aldosterona (ref p.ortostática: 2,21-35,3ng/ml): 33,30 ng/ml. Cociente aldosterona/renina (ref: 0,10): 4,5. La sospecha clínica de SG es confirmada en heterocigosis mediante estudio genético de mutación familiar conocida (p.E630G) en gen el WNK1. Despistaje de HTA normal. Se establece dieta baja en sal y potasio, e inicia tratamiento con tiazida oral (0,56 mg/kg/día) con buena tolerancia y cumplimiento terapéutico, normalizándose los valores analíticos en el control post-mensual (Tabla).

Valores analíticos	Pre- diagnóstico	Post- diagnóstico
pH	7,351	7,39
Bicarbonato sangre (mEq/L)	21,4	24,7
Potasio sangre (mEq/L)	6,0	4,9
Cloro en sangre (mEq/L)	107	100

**Conclusión.** El presente caso pone de manifiesto la necesidad de recordar la existencia de otras causas de HTA o de alteraciones iónicas de origen genético poco frecuente, por lo que una buena historia familiar y unas pruebas diagnósticas bien orientadas serán claves para el apropiado diagnóstico y la evolución a largo plazo de estos pacientes.

**HEMATURIA DE CAUSA INUSUAL.** *González-Lamuño C<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Jiménez Jiménez AP<sup>1</sup>, Siguero de la Infanta S<sup>1</sup>, Fraile García L<sup>1</sup>, Tellería Orriols JJ<sup>2</sup>, Pino Vázquez MA<sup>1</sup>.* Servicios de <sup>1</sup>Pediatría y <sup>2</sup>Genética Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La hematuria es la anomalía urinaria más común, siendo una causa frecuente de consulta. Generalmente se debe a la presencia de infección urinaria aunque hay que recordar que puede ser la primera manifestación de patología renal importante, siendo importante hacer un buen diagnóstico diferencial.

**Caso clínico.** Adolescente de 13 años con hematuria macroscópica indolora. Ausencia de antecedentes familiares y personales de interés. Niegan antecedente de infecciones en las semanas previas ni en el momento actual. No antecedente de traumatismos renales. **Exploración física:** Completa por aparatos normal, ausencia de dolor con puño-percusión renal bilateral. Tensiones arteriales normales para edad, sexo y percentil de talla. **Pruebas complementarias:** *Análítica sanguínea:* Hemograma normal, bioquímica con función renal normal [FGe (Schwartz-2009): 135ml/min/1,73m<sup>2</sup>]. *Sistemático/sedimento urinario:* hematuria macroscópica con hematíes dismórficos (> 25% espiculados), cociente Prot/Cr 0,85, B2-microglobulina 0,12 mg/L, Microalbuminuria 380 mg/L. *Inmunología/Microbiología:* inmunoglobulinas y complemento normales, con serologías, crioglobulinas y autoanticuerpos negativos. Frotis faringoamigdalares y urocultivo negativos. Coagulación normal. *Ecografía con doppler vascular renal normal.* **Evolución:** Durante el seguimiento se comprueba persistencia de hematuria macroscópica. Se realiza una audiometría y una exploración oftalmológica que fueron normales. Se solicita estudio genético para efectuar screening de Síndrome de Alport, objetivando la presencia de una *mutación genética de novo en el gen COL4A5 del cromosoma X no descrita previamente* en la literatura. Estudio genético familiar negativo. Biopsia renal compatible. La paciente fue diagnosticada de Síndrome de Alport, en tratamiento antiproteinúrico con losartán, presentando descenso de la microalbuminuria urinaria y función renal conservada.

**Conclusiones.** El síndrome de Alport es una patología que afecta a la estructura de la membrana basal glomerular por alteración del colágeno tipo IV, con una prevalencia de 1/5.000-1/10.000. Asocia hematuria macroscópica, sordera neurosensorial y lesiones oculares, conduciendo al paciente a una insuficiencia renal crónica. Históricamente se ha descrito con herencia ligada a X o autosómica dominante. En los últimos años se han descrito mutaciones responsables de formas clínicas de Síndrome de Alport no descritas previamente, produciendo formas clínicas incompletas, como en nuestra paciente, que presentaba afectación renal de forma aislada.

**BRONQUIOLITIS: REVISIÓN DE CASOS 2016-2017 EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.** *Vegas Carrón M, Domínguez Cendal G, González González M, Criado Muriel C, Polo de Dios M, Arévalo Martín N, Sánchez Magdaleno M, Pavón López T.* Unidad de Lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La bronquiolitis es la causa más frecuente de ingreso por infección aguda de tracto respiratorio inferior en menores de 2 años. Genera grandes requerimientos asistenciales en Urgencias, existiendo una falta de consenso en su manejo diagnóstico-terapéutico.

**Objetivo.** Analizar los casos de bronquiolitis ingresados en época epidémica 2016-2017 en HUSA y comparar resultados con los obtenidos años previos (2009-2016). Revisar las nuevas guías de práctica

clínica de bronquiolitis para actualizar nuestros protocolos diagnóstico-terapéuticos.

**Material y métodos.** Estudio observacional y analítico retrospectivo con 182 pacientes ingresados por bronquiolitis en HUSA, desde Octubre 2016 a Marzo 2017. Recogida de variables (sexo, edad, edad gestacional, fecha y días de ingreso, tratamiento utilizado, presencia de fiebre o enfermedad intercurrente, positividad para virus respiratorios y necesidad de ingreso en UCIP). Análisis estadístico mediante programa SPSS 17.

**Resultados.** En época epidémica 2016-2017 se ha producido un aumento de 120% de casos con respecto a época epidémica anterior. Han ingresado pacientes de edad media inferior (principalmente 1-6 meses) y durante más días con respecto a años previos, predominantemente en Diciembre y Enero. La mayor parte han recibido tratamiento exclusivo con oxígeno. A menor edad aumenta la necesidad de ventilación mecánica mientras que en los mayores prevalece el uso de Salbutamol. En los ingresos en UCIP predominan pacientes VRS positivo y con edad gestacional a término, siendo la prematuridad un factor no asociado a necesidad de cuidados intensivos. La presencia de enfermedad intercurrente no se relaciona con mayor positividad para VRS o mayor tendencia de ingreso en UCIP.

**Conclusiones.** Este estudio nos ayuda a preveer la sobrecarga asistencial en la próxima época epidémica de bronquiolitis y tomar las medidas necesarias para su contingencia. Según la actualización de las nuevas guías clínicas, se podría disminuir el número de actuaciones terapéuticas innecesarias llevadas a cabo en algunos pacientes con dicha enfermedad.

**CASO DE FIBROSIS QUÍSTICA CON CRIBADO NEONATAL NEGATIVO.** *Aguilar P<sup>1</sup>, Díez N<sup>1</sup>, Garrote JA<sup>2</sup>, Asensio D<sup>3</sup>, Palacio L<sup>1</sup>, Puente S<sup>1</sup>, Andrés M<sup>1</sup>, Bolívar P<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Laboratorio de Genética, Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Río Hortega. Valladolid. <sup>3</sup>Centro de Salud Parquesol. Valladolid.

**Introducción.** La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva debida a una mutación en el gen CFTR. Su disfunción genera alteraciones electrolíticas en las secreciones exocrinas, que se vuelven más espesas, afectando a varios órganos. Para el despistaje de la enfermedad se realiza cribado neonatal con la determinación de tripsina inmunorreactiva (TIR). Tras este periodo, incluso en los casos con cribado negativo, la presencia de clínica compatible debería conllevar un estudio para la confirmación diagnóstica que se realiza con la determinación de los cloruros en sudor y el estudio genético del individuo y sus familiares.

**Caso clínico.** Niño de 13 años remitido a Neumología infantil desde Otorrinolaringología por poliposis nasal derecha. Antecedentes personales: cribado neonatal negativo para FQ. Tres neumonías y otitis de repetición. Clínica respiratoria actual y desde la infancia (congestión nasal perenne asociada a tos esporádica y fatiga intermitente con el ejercicio físico). No sintomatología digestiva. Exploración física sin hallazgos relevantes. Peso y talla en P50. TAC de senos paranasales: quiste de retención maxilar y obstrucción del drenaje del seno derecho. Prick cutáneo a neumoalérgenos comunes: negativo. Se realizan cloruros en sudor con Macroduct® en 2 ocasiones cuyo resultado está alterado, (70 mosmol/L y 72 mosmol/L), Cuantificación de sodio y cloro. en sudor de 67 y 54 mmol/L respectivamente. Estudio del gen CFTR: negativo para las mutaciones más frecuentes, que suponen el 77-83% en la población de Castilla y León. Ante la alta sospecha clínica, se solicita la secuenciación completa del gen CFTR, identificando las mutaciones c.220C> T (p.Arg74Trp) y c.3889dup (p.Ser1297Phefs\*) y dos variantes de significado incierto. Se completa estudio con elastasa

en heces: normal. Analítica, espirometría, y Rx de tórax: sin hallazgos significativos. TAC pulmonar, sin signos de bronquiectasias ni atrapamiento aéreo. Frotis faríngeo y nasal, positivo para *Staphylococcus aureus*. Cultivo de secreciones respiratorias: negativo. En el estudio genético de los progenitores se evidencia la presencia en heterocigosis de una de las mutaciones halladas en el caso índice en cada uno de ellos. Con los resultados obtenidos y la clínica acompañante, se cataloga como FQ

**Comentarios.** El cribado neonatal es actualmente el método diagnóstico principal de la FQ. Pese a tener buena sensibilidad, ante clínica compatible deben solicitarse cloruros en sudor, así como insistir en la secuenciación completa del gen.

### Viernes 10 de noviembre - Sala 3: Aula Felipe II

**Moderadores:** Asunción Pino Vázquez y  
Jesús María Andrés de Llano

**TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO CON FRACTURA EVOLUTIVA PARIETAL Y ENCEFALOCELE ASOCIADO.** *Cuervas-Mons Tejedor M, Rodríguez Miguélez M, García González M, Gabaldón Pastor D, Aguerrevere Machado M, Arteta Saenz E, Bolea Muguruza G, Ibáñez Llorente R. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La fractura evolutiva de cráneo es una rara complicación de los traumatismos craneoencefálicos (TCE) que se observa predominantemente en niños menores de 3 años, generalmente varias semanas después del incidente traumático inicial. Se origina en el 1% aproximadamente de los traumatismos con fractura y debe existir un defecto en la duramadre, siendo más frecuente en la zona parietal. El tratamiento es quirúrgico y no está exento de recaídas. Las secuelas más frecuentes son los déficits neurológicos y asimetrías craneales. Presentamos el caso de un niño con fractura evolutiva de aparición inusualmente precoz.

**Resumen del caso.** Lactante de 3 meses que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) procedente de otro hospital por TCE grave tras caída accidental. En tomografía computarizada (TC) inicial se evidencia fractura parieto-temporal derecha así como hemorragia subaracnoidea y cortical frontotemporal. Inicialmente se decide tratamiento conservador, pero a las 48 horas del ingreso presenta mioclonías de extremidad superior derecha de 3 minutos de duración que ceden tras la administración de Midazolam (0,1 mg/kg). Se decide inicio de Levetiracetam (LEV), 30 mg/kg en bolo y mantenimiento 20 mg/kg/día. Se solicita TC urgente donde no se aprecian cambios relevantes. Se realiza electroencefalograma convencional: estado epiléptico focal temporo-parietal derecho, con crisis focales simples de semiología motora, por lo que se añade Fenitoína (5 mg/kg/día) al tratamiento. En las siguientes 24 horas presenta nueva crisis focal por lo que se aumenta dosis de LEV (50 mg/kg/día) y se realiza resonancia magnética (RM), que muestra fractura evolutiva parietal derecha con encefalocele asociado. Se realiza intervención quirúrgica urgente con evacuación del hematoma subgaleal, exéresis de encefalocele traumático y aproximación de bordes de fractura mediante suturas tras colocar plastia dural. En el postoperatorio se aprecia paresia leve de miembro superior izquierdo de predominio proximal que persiste al alta, por lo que se indica tratamiento rehabilitador.

**Comentario.** La fractura evolutiva tras un TCE es una entidad muy poco frecuente. El riesgo de secuelas neurológicas graves es alto por lo que debemos sospecharlo en caso de fracturas (más frecuentemente parietales), lesión de la duramadre y clínica neurológica asociada. La RM posee mayor sensibilidad y puede ser útil para identificar la fístula

dural. Su tratamiento es quirúrgico y con la mayor brevedad posible con el fin de evitar déficits neurológicos posteriores. El uso del casco ortésico para evitar recurrencias es controvertido.

**SEDOANALGESIA CON ÓXIDO NITROSO DURANTE LA INFILTRACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA.** *Ortiz N<sup>1</sup>, Monzón S<sup>1</sup>, Arribas M<sup>1</sup>, Polanco P<sup>1</sup>, Hedrera A<sup>1</sup>, Velasco R<sup>1</sup>, de la Calle B<sup>2</sup>, Cancho R<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Rehabilitación. Hospital Río Hortega. Valladolid.

**Objetivos.** 1) Evaluación de la eficacia y la seguridad del óxido nitroso (N<sub>2</sub>O) inhalado como sedoanalgesia en pacientes afectos de parálisis cerebral y otras encefalopatías durante la infiltración de toxina botulínica tipo A (TBA); 2) Descripción de las características clínicas de la patología de base de dichos pacientes.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo prospectivo de las características clínicas de los pacientes que precisaron infiltración con TBA así como del procedimiento en sí. Se recogieron todos los procedimientos realizados en nuestra Unidad entre los años 2009 y 2015. Se realizó una base de datos con diversas variables, entre ellas: 1) patología de base; 2) grado de discapacidad intelectual; 3) grado de discapacidad motora según escala funcional Gross Motor Functional Classification System (GMFCS). Respecto al procedimiento se registró: 1) número de infiltraciones de TBA por procedimiento; 2) uso y tipo de sedoanalgesia; 3) grado de sedoanalgesia alcanzado; 4) efectos secundarios. Los datos obtenidos fueron analizados mediante el programa estadístico STATA12.

**Resultados.** Se registraron 442 sesiones de administración de TBA correspondientes a 78 pacientes (mediana de sesiones por paciente: 5 (Pc25-Pc75: 2-9)). El 75,6% de los pacientes presentaban Parálisis Cerebral; 51% presentaban niveles de afectación motora severa (GMFCS IV o V; imposibilidad para deambulación autónoma); 72% mostraban discapacidad intelectual. De las 442 sesiones analizadas se empleó sedación con N<sub>2</sub>O en un total de 368 ocasiones, con un nivel de sedación adecuado en 74%, e inadecuado en el 26% (p < 0,05). No se empleó sedación en 74 sesiones; en 35% de ellas existió colaboración adecuada del paciente sin aparente estrés o dolor (p < 0,05). Solo en un 4% de las sesiones en las que se empleó N<sub>2</sub>O se objetivaron efectos secundarios, todos leves y transitorios.

**Conclusiones.** La infiltración de TBA es un procedimiento doloroso y estresante para el paciente por lo que se recomienda el uso de medidas de sedoanalgesia, como el N<sub>2</sub>O inhalado. El uso de este fármaco es aceptablemente eficaz con un elevado perfil de seguridad, por lo que es recomendable su uso en este tipo de procedimientos.

**UTILIZACIÓN DE HIDRATO DE CLORAL COMO SEDANTE EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL EN PROCEDIMIENTOS CORTOS.** *Valverde Benítez I<sup>1</sup>, Sordo Villoria L<sup>1</sup>, del Villar Guerra P<sup>2</sup>, Carrón Bermejo M<sup>2</sup>, Pilar Bajo Cacho M<sup>1</sup>, Martín Agejas S<sup>1</sup>, Santana Rodríguez C<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Enfermería Pediátrica, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

**Objetivo.** Describir la evolución clínica del paciente pediátrico y los posibles efectos adversos (náuseas, vómitos, hipoxemia, etc.) durante la sedación en procedimientos cortos.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo observacional de las sedaciones realizadas a los pacientes pediátricos desde el 20 de junio al 1 de septiembre de 2017. Se utilizó hidrato de cloral como fármaco sedante en pacientes ambulatorios/ingresados para procedimientos cortos (TC, RM, potenciales evocados, etc.). La dosis fue administrada en función del peso del paciente (25-75 mg/kg/dosis). Se recogieron variables

cardiorrespiratorias y de nivel de sedación en todos los pacientes antes de la administración, durante el proceso y posterior al mismo, por parte del personal de enfermería pediátrica.

**Resultados.** Se recogieron datos de 11 pacientes. Edad media de  $36,66 \pm 21,88$  meses (5 meses-6 años), siendo el 100% de la muestra varones. La dosis media utilizada de hidrato de cloral fue  $67,06 \pm 8,96$  mg/kg. Se repitió dosis en el 27,27% de los pacientes (n= 3). El tiempo medio en alcanzar la sedación fue de  $25,63 \pm 6,96$  minutos. El 26,26% (n= 4) de los pacientes de la muestra presentaron efectos adversos de los cuales el 18,18% (n= 2) fueron náuseas, 9,09% (n= 1) vómitos, 9,09% (n= 1) hipoxemia, y 27,27% (n= 3) fallo de la sedación. En todos los pacientes se realizó el procedimiento con éxito.

**Conclusión.** El hidrato de cloral es un fármaco seguro en el uso de procedimientos cortos sin provocar efectos graves para el paciente. A pesar de ello, se recalca la importancia de la formación del personal de enfermería pediátrica para hacer frente a posibles efectos adversos y a su modo de resolución.

**USO Y EFICACIA DEL KALINOX® PARA LA REDUCCIÓN DEL DOLOR EN PROCEDIMIENTOS DOLOROSOS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** *Moreno Carrasco JL, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Justo Vaquero P, Nieto Sánchez R, Mate Espeso A, González García H. Unidad de Urgencias Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El Kalinox® 170 bar es un medicamento gaseoso, compuesto de un 50% de protóxido de nitrógeno medicinal (N<sub>2</sub>O) y un 50% de oxígeno medicinal (O<sub>2</sub>), que posee efecto analgésico puro, ansiolítico y amnésico. En la actualidad se ha establecido como uno de los métodos más importantes en el manejo del dolor durante muchos procedimientos y técnicas en pacientes pediátricos.

**Objetivos.** Valorar el uso y la efectividad del uso de Kalinox® durante la realización de procedimientos y técnicas en la Unidad de Urgencias Pediátricas.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Se registraron todas las técnicas y procedimientos dolorosos en los cuales se empleó Kalinox® en la Unidad de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel durante el periodo comprendido entre junio de 2015 y diciembre de 2016. Se analizaron diversas variables: edad del paciente; tipo de procedimiento; valoración del dolor y ansiedad antes, durante y después de la técnica; efectos adversos; manejabilidad de su uso y aceptación por parte del médico y del paciente. Para analizar la variación de del dolor y ansiedad antes, durante y después de la aplicación se utilizó el test de Friedman (K muestras apareadas).

**Resultados.** Se registraron un total de 66 procedimientos dolorosos, de los cuales el 83,5% fueron reducción de fractura simple. Grupos de edad: < 2 años: 0 pacientes; entre 2-6 años: 14 pacientes (21,2%); > 6 años: 52 pacientes (78,8%). Se objetivó disminución del dolor en el 75,7% de los casos, siendo mayor en el grupo de edad de > 6 años (78,8%) que en el de 2-6 años (64,3%). También se constató mayor reducción del dolor en aquellos procedimientos cuyo objetivo era la reducción de una fractura (76,4%) que en otros procedimientos (63,6%). Tanto el grado de dolor (p < 0,001) como el grado de ansiedad (p < 0,001) fue significativamente descendente antes, durante y tras el procedimiento. El tiempo de estancia en Urgencias fue < 3 horas en el 85,3% de los casos y solo ingresaron el 18,2% de los pacientes (por causa ajena al uso de Kalinox®). Solo se registraron efectos secundarios en un 16,5% de los casos (el más frecuente vómitos con un 36,3%), pese a lo cual se pudo completar el procedimiento satisfactoriamente. Se obtuvo una buena aceptación del fármaco tanto por parte del paciente (94%) como del

médico (91%) observándose una eficacia total o parcial en el 98,5% de los procedimientos realizados.

**Conclusiones.** El Kalinox® es un fármaco útil y aconsejable como analgésico y ansiolítico durante la realización de procedimientos dolorosos, sobre todo en reducción de fracturas y en pacientes > 6 años. Es un medicamento con fácil manejabilidad, buena aceptación por parte de médicos y pacientes, y con efectos secundarios mínimos y fáciles de controlar.

**SEDOANALGESIA EN LOS PROCEDIMIENTOS DOLOROSOS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS: ¿ES EFECTIVA?** *González Lamuña C, Palomares Cardador M, Izquierdo Herrero E, Carranza Ferrer J, García Saseto P, Justo Vaquero P, Ortega Vicente E, González García H. Urgencias de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La mayor conciencia sobre el dolor en la población pediátrica en los últimos años, hace que en la mayoría de las Unidades de Urgencias Pediátricas se hayan creado protocolos de sedoanalgesia para mejorar la calidad de atención y manejo terapéutico adaptado a la patología de estos pacientes.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo analítico sobre una serie de 157 casos clínicos que precisaron sedoanalgesia el Servicio de Urgencias por procedimientos dolorosos. Variables analizadas: Edad, sexo, tipo de procedimiento, tipo de sedación y vía de administración, grado de dolor (según escalas de llanto, caras de Hong Baker y numérica) antes, durante y después del procedimiento y efectos adversos por la sedación. Se describen variables numéricas (mediana y cuartiles) y categóricas (frecuencia absoluta (n) y relativa (%)). Para la comparación de variables se utilizaron los test de la Chi cuadrado (categóricas) y para analizar la variación de del dolor, el test de Friedman (K muestras apareadas). Se analizaron algunas diferencias por grupos de edad.

**Resultados.** La mediana de edad fue de 3 años (p25: 1, p75: 8, Rango: 1 mes-13 años), varones 104 (66,2%). Procedimientos: reducción de fracturas (42, 26,8%), punción lumbar (42, 26,8%), cura local (35, 22,3%), reducción de hernia (11, 7%). Fármacos empleados: midazolam (146, 93%), fentanilo (121, 77,1%), ketamina (11, 7%) y propofol (7, 4,5%). Antes del procedimiento y de la sedación 65 niños (41,4%) no presentaron dolor, 32 dolor leve (20,4%), 41 moderado (26,1%) y 19 severo (12,1%). Durante el procedimiento 77 niños (49%) no tuvieron dolor, leve 61 (38,9%), moderado 17 (10,8%) y severo 1 (0,6%). Después del procedimiento 131 niños (83,4%) no presentaron dolor, 22 dolor leve (14%) y 3 moderado (1,9%). Analizando el grado de dolor como variable continua, fue significativamente descendente antes, durante y tras el procedimiento (p < 0,001). De forma significativa los procedimientos con más graduación de dolor antes de la sedación fueron la reducción de fracturas y la reducción de hernias (p < 0,001), manteniéndose la misma secuencia durante el procedimiento (p = 0,045) y perdiéndose tras el procedimiento (p = 0,08). Por grupos de edad, en menores de dos años (48, 30,6%) predominaron las punciones lumbares (15, 31,3%) y curas locales (14, 29,2%); entre 2 y 6 años (68, 39,5%): 17 fracturas (27,4%), 17 curas locales (27,4%) y 15 punciones lumbares (24,2%); y en mayores de 7 años (47, 29,9%) fracturas (23, 48,9%) y punciones lumbares (12, 25,5%). En 9 pacientes (5,4%) se produjeron efectos adversos, siendo el más frecuente la disminución de la saturación de oxígeno (6, 3,8%).

**Conclusiones.** el empleo de sedoanalgesia es efectivo en la disminución del dolor para los procedimientos dolorosos realizados habitualmente en urgencias pediátricas. El grado de dolor guarda relación con la patología que presenta el paciente y procedimiento a realizar, siendo mayor en fracturas y reducción de hernias tanto antes como durante el procedimiento, si bien, tras el mismo, no se observan diferencias significativas en el grado de dolor entre los distintas patologías.

**VÓMITOS Y ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA: REACCIÓN ADVERSA EXCEPCIONAL TRAS TRATAMIENTO DE PEDICULOSIS CAPITIS.** *Palomares Cardador M, Castro Rey M, Sigüero de la Infanta S, González-Lamuño Sanchís C, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Herráiz Cristóbal R, Melero González A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las reacciones adversas medicamentosas (RAMs), representan un problema de salud mundial, con alta morbi-mortalidad, siendo la población pediátrica es especialmente vulnerable a ellas debido a la inmadurez de su sistema metabólico, así como a la utilización off-label de diversos fármacos. Su prevalencia se estima entre el 10-15%. Aunque los antimicrobianos se han descrito como los responsables de más del 50% de RAMs, apenas hay casos documentados implicando a la Ivermectina como responsable.

**Caso clínico.** Niña de 5 años trasladada por el 112 por cuadro de somnolencia, agresividad y vómitos de 4 h de evolución. Afebril. No clínica catarral. Deposiciones y orina normales. No vacunación reciente. No ambiente epidémico familiar ni antecedente traumático. Los padres refieren la administración de dos dosis de Ivermectina oral (200 µgrs/kg) separadas 10 días entre sí, la última 12h previas al inicio del cuadro, pauta por pediculosis. **AP:** Desarrollo psicomotor normal. Convulsión febril típica a los 4 años. Vacunación al día. Pediculosis capitis de 6 meses de evolución resistente a diversos fármacos tópicos. **E. física:** Destaca una apariencia alterada, nauseosa, con alteración del nivel de conciencia y tendencia al sueño. Respuesta lenta a estímulos. Dudosa disimetría y ataxia de la marcha. **Exp. complementarias:** Analítica sanguínea con perfil hepático, hemostasia, tóxicos en orina, ECG, LCR (incluido PCR de virus neurotrofos), urocultivo, frotis faríngeo, TAC cerebral y EEG sin hallazgos patológicos. **Evolución:** Se inició tratamiento precoz con Aciclovir por sospecha de encefalitis vírica, suspendiéndose 24 h tras resultado negativo del LCR. Vigilancia neurológica estricta durante las primeras 48 h sin objetivarse crisis, con resolución progresiva y espontánea del cuadro. Ante el antecedente de toma de Ivermectina con estudios complementarios normales se diagnosticó una reacción adversa medicamentosa.

**Conclusiones.** La Ivermectina es tratamiento de elección en parasitosis causadas por *S. scabiei*, algunos nematodos o *Pediculus humanus*. Actúa como agonista de receptores GABA, aumentando la permeabilidad de la membrana celular a iones cloro en células nerviosas y musculares de invertebrados, causando parálisis y muerte parasitaria. Su uso habitualmente es tópico, aunque vía oral suele ser un fármaco bien tolerado en niños a la dosis en que fue administrada, presentando importante toxicidad neurológica a dosis mayores. Destacamos lo excepcional del caso por la clínica neurológica presentada, escasamente reconocida en la literatura, en la que podría haberse visto implicado un mecanismo idiosincrásico.

**MENINGITIS EN VALLADOLID. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y MICROBIOLÓGICAS.** *López Casillas P<sup>1</sup>, Benito Pastor H<sup>3</sup>, Velasco Zuñiga R<sup>3</sup>, Justo Vaquero P<sup>2</sup>, Izquierdo Herrero E<sup>2</sup>, Ortega Vicente E<sup>2</sup>, Carranza Ferrer J<sup>2</sup>, García Saseto P<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Médico Residente Pediatría, <sup>2</sup>Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

**Introducción.** La meningitis es una infección del Sistema Nervioso Central que cursa con inflamación de las membranas que cubren el cerebro y la médula espinal. La inmunización activa de la población infantil frente a determinados patógenos (*Haemophilus influenzae* tipo b, neumococo, meningococo C y más recientemente meningococo B) ha logrado disminuir la incidencia de las formas bacterianas, siendo

la mayoría de casos diagnosticados de etiología vírica o asépticas, con manejo sintomático y pronóstico favorable.

**Objetivos.** Describir las características epidemiológicas, clínicas y resultados de laboratorio-microbiológicos de los casos diagnosticados de meningitis víricas en el Hospital Clínico Universitario (HCUV) y Hospital Universitario Río Hortega (HURH), ambos de Valladolid.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes de ambos centros hospitalarios desde el 1 de Mayo hasta el 31 de Julio de 2017. Las variables analizadas se detallan a continuación.

**Resultados.** Se diagnosticaron 15 casos (11 en HCUV y 4 en HURH). Un 66% (n= 10) corresponden a sexo masculino. El 66% de los pacientes tenían edades comprendidas entre 2-5 años (n= 10), y un 26% (n= 4) fueron mayores de 6 años. El 100% estaba correctamente vacunado según el calendario de vacunación vigente en la comunidad autónoma de Castilla y León, incluyendo el 33% (n= 5) vacuna frente al meningococo B. Los síntomas más frecuentes fueron la cefalea (80%), fiebre (80%) y vómitos (80%). El 33% asociaba clínica catarral y un 20% fotofobia. El 93% presentaba signos meníngeos a la exploración, sin evidenciarse focalidad neurológica en ningún caso. En el 93% de los casos se realizó analítica sanguínea, siendo los resultados de 11748±4179 leucocitos, con fórmula de 80,76±8,41% N y 15,73±9,29% L. PCR 10,53±9,59 mgr/L. PCT 0.17±0.16 ngr/ml Se realizó PL en el 100% de los casos siendo los hallazgos de 64±60 células/mm<sup>3</sup>, proteínas 34±16 mg/dl y Glucosa de 60±8 mg/dl. Se empleó sedo analgesia para dicho procedimiento en el 86,7% (n= 13) (84,6% fentanilo y midazolam en el HCUV, y 15,4% ketamina en el HRH). En el 93% de los casos se calculó el BMS, con resultado < 2 en el 100%. El examen microbiológico del LCR resultó positivo para enterovirus en el 80% (n= 12) de los casos, siendo en los 3 restantes (20%) negativo. El manejo terapéutico fue similar en ambos hospitales, con una estancia media en observación de 15,3±8,2 horas en HCUV y 12,7±6,6 horas en HURH. El tratamiento fue sintomático en el 100% y en ningún caso de administró antibioterapia. Un 13% (n= 2) reconsultaron en Urgencias (HCUV), los cuales concluyeron en ingreso hospitalario (angustia familiar (n= 1) y síndrome postpunción (n= 1)).

**Conclusiones.** Las meningitis víricas o asépticas son entidades no infrecuentes en la población pediátrica, siendo la mayoría de curso benigno y autolimitado. Realizar un manejo ambulatorio tras un periodo de observación en los Servicios de Urgencias Pediátricas es seguro, disminuye la angustia familiar asociada a estos casos y la tasa de ingreso hospitalario.

**ANÁLISIS DE LOS INGRESOS PEDIÁTRICOS EN LOS DÍAS DE NAVIDAD EN UN HOSPITAL DE NIVEL 2 DURANTE 15 AÑOS.** *Doval Alcalde I, Corral Hospital S, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Martín Armentia S, Cantero Tejedor T, Bartolomé Porro JM, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** El espíritu navideño también modifica la actividad hospitalaria en los servicios de pediatría.

**Objetivo.** Analizar las características de los ingresos de los pacientes pediátricos que ingresan entre el periodo de navidad en nuestro Área Asistencial durante el periodo 2001-2015.

**Métodos.** A través de la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, se identificó el número de ingresos durante un mes en el periodo correspondiente entre el 16 de diciembre al 15 de enero con especial énfasis en los días festivos (Nochebuena, Navidad, Fin de año, Año nuevo, Noche de Reyes y Día de Reyes). Se evaluaron las características de los ingresos y se estimaron los riesgos asociados controlando el efecto confusor de las distintas variables. Para este estudio se utilizó un análisis de regresión logística binaria por pasos.

**Resultados.** La población de estudio la componen 2137 altas de niños hospitalizados en nuestro centro entre el 1 de enero del 2001 al 31 de diciembre de 2015. De ellos, 330 (el 15,4%) lo hicieron en los días especiales de Navidad. En el modelo de regresión utilizado se incluyeron las siguientes variables: sexo, ámbito de residencia, año de ingreso, tipo de ingreso y de alta, servicio que da el alta, tipo de GRD, peso de GRD, edad en meses, estancia en días y día de alta. En la tabla se muestra los resultados del análisis realizado con las variables incluidas en el modelo final, el nivel de significación obtenido, la estimación de riesgo mediante Odds Ratio (OR) y su intervalo de confianza (IC).

**Conclusión.** Las única variable asociada al ingreso pediátrico en nuestro Centro en un día especial de Navidad es la variable tipo de ingreso mostrando el ingreso urgente una Odds Ratio (exceso de riesgo) de 5,6 veces más frente al programado (IC de OR al 95% 1,6 a 19,6).

	Sig.	OR	95% C.I. para OR	
			Inferior	Superior
Sexo (mujer vs varón)	0,403	1,109	0,87	1,415
Ámbito (rural vs urbano)	0,161	0,817	0,616	1,084
Tipo de alta (domicilio, traslado, alta voluntaria, éxitus)	0,621			
Servicio de alta	0,955			
Tipo de ingreso (programado vs urgente)	0,006	0,177	0,051	0,614
Edad en meses	0,123	0,997	0,994	1,001
Estancia en días	0,833	0,995	0,948	1,044
Peso del GRD	0,689	0,94	0,696	1,27
Año de ingreso	0,084			
Día de la semana de alta	0,4			
Tipo de GRD (quirúrgico vs médico)	0,887	0,93	0,341	2,536
Constante	0,223	0,485		

**CARACTERÍSTICAS DE LOS INGRESOS PEDIÁTRICOS MÁS FRECUENTES.** *Doval Alcalde I, Corral Hospital S, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Andrés Alberola I, Alberola López S, González García H, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Analizar las características de los procesos más frecuentes que motivan los ingresos de los niños de nuestro Área Sanitaria durante el periodo 2001-2015.

**Material y métodos.** A través de la información registrada en el Conjunto Mínimo Básico de Datos, se obtuvieron las altas clasificadas mediante el sistema GRD (Grupo Relacionado con el Diagnóstico) que permite agrupar las altas de todos los pacientes. Para este estudio se utilizaron análisis descriptivos y bivariantes con análisis de la varianza, tablas de contingencia con test de chi cuadrado y análisis de regresión loglineal de Joinpoint.

**Resultados.** La población de estudio la componen 26.712 altas de niños de nuestra área sanitaria hospitalizados en nuestro centro entre el 1 de enero del 2001 al 31 de diciembre de 2015. De ellos, el 41% lo componen las altas codificadas con los códigos 816 "Gastroenteritis no bacteriana y dolor abdominal edad < 18 sin cc", 629 "Neonato, peso al nacer > 2.499 g, sin patología quirúrgica significativa, diag. neonato normal", 70 "Otitis media e infección del tracto respiratorio superior con edad < 18", 775 "Bronquitis y asma edad < 18 sin cc" y 60 "Amigdalectomía y o adenoidectomía solo, edad < 18".

**Conclusión.** 5 grupos de patologías agrupadas por GRD suponen el 41% de todas las altas. Solamente un grupo corresponde a un tipo

quirúrgico. Las características de los mismos son muy diferentes respecto a la mayoría de las variables estudiadas.

**ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES INGRESADOS POR ANOREXIA NERVIOSA EN UNA UNIDAD ESPECIALIZADA DE REFERENCIA AUTONÓMICA.** *González S<sup>1</sup>, Pascual L<sup>1</sup>, Geijo S<sup>2</sup>, Mongil B<sup>2</sup>, González-Lamuño C<sup>1</sup>, Palomares M<sup>1</sup>, Castro M<sup>1</sup>, Alonso C<sup>1</sup>, Marugán JM<sup>1</sup>. Servicios de <sup>1</sup>Pediatría y <sup>2</sup>Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La anorexia nerviosa (AN) restrictiva es una patología psiquiátrica crónica muy prevalente que con frecuencia conduce a la malnutrición, y precisa manejo hospitalario.

**Objetivo.** Analizar los ingresos en la Unidad de Psiquiatría infanto-juvenil de nuestro centro en los 10 años desde su creación en junio de 2007.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo, retrospectiva de una serie de casos. Se incluyen variables epidemiológicas, demográficas, clínicas y antropométricas de estos pacientes, estancia media y comorbilidades asociadas, realizando un análisis comparativo entre los dos quinquenios analizados.

**Resultados.** De los 1020 ingresos en la unidad, 132 fueron por AN restrictiva. De ellos, 24,6% fueron reingresos. Del total de pacientes, un 86,4% fueron mujeres (relación 6,3:1). La estancia media fue de 45,58 ± 22,31 días, con diferencias entre el quinquenio de 2007-2012 (41,19 días ± 17,86) y el quinquenio de 2012-2017 (50,83 días ± 25,87) (p < 0,05). Se describen las alteraciones analíticas observadas al ingreso, y las comorbilidades, destacando trastornos de personalidad en un 30,3% de los casos. La evolución desde el punto de vista psiquiátrico y nutricional fue favorable al alta en todos los casos.

**Conclusiones.** La AN restrictiva es una patología crónica grave de elevada prevalencia en nuestro medio. Su evolución desfavorable, conduce a la desnutrición, precisando tratamiento en un medio hospitalario. Las unidades de hospitalización psiquiátrica infanto-juvenil han supuesto un enorme avance en el tratamiento de estos niños y adolescentes.

**APERTURA DE HOSPITAL DE DÍA PEDIÁTRICO EN EL COMPLEJO ASISTENCIAL DE SEGOVIA: PRUEBAS Y TRATAMIENTOS.** *Sordo Villoria L<sup>1</sup>, Valverde Benítez I<sup>1</sup>, Martín Agejas S<sup>1</sup>, del Villar Guerra P<sup>2</sup>, Pilar Bajo Cacho MP<sup>1</sup>, Santana Rodríguez C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Enfermería Pediátrica, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

**Objetivo.** Analizar las actividades realizadas por el personal de pediatría tras la apertura del Hospital de Día Pediátrico del Complejo Asistencial de Segovia.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo observacional de las actividades realizadas a los pacientes pediátricos en los primeros 6 meses de actividad (1 de marzo y el 31 de agosto de 2017). Para la recogida de datos, se utilizaron los recursos disponibles en soporte papel y digital del sistema informático de Intranet.

**Resultados.** Se recogieron los datos registrados de un total de 342 intervenciones, de las cuales el 13,15% (n = 45) fueron valoración clínica. Las actividades realizadas por la Unidad de Enfermería Pediátrica fueron el 86,85% (n = 297) de las intervenciones, de las cuales fueron un 17,25% (n = 59) del total administración de medicación a través de reservorio subcutáneo (9,83±2,23 niños/mes). El 14,32% (n = 49) analíticas de sangre (8,16±5,56 analíticas/mes), el 11,11% (n = 38) consistió en la administración de tratamientos por vía venosa periférica y el 13,15% (n = 45) fueron sedaciones. Los tratamientos por vía subcutánea

y la exposición oral a alimentos supusieron, cada uno, el 5,84% (n= 20). Además, el 3,50% (n= 12) fueron registros de bilirrubina transcutánea, y otro 3,21% (n= 11) la recogida de otras muestras. El resto (12,63% n= 43) de intervenciones incluían curas, somatometría, realización de test de endocrinología, etc.

**Conclusiones.** En base a los resultados obtenidos y al modo de funcionamiento de la unidad tras la implantación del Hospital de Día Pediátrico, se puede sostener que se trata de una nueva forma de gestión clínica que implica mejoras en la continuidad de cuidados, en los tratamientos y diagnósticos clínicos, además del alcance de una modalidad de atención que evita ingresos innecesarios y estancias hospitalarias prolongadas, favoreciendo el confort y la reducción de ansiedad en los pacientes pediátricos.

**UNIDAD MULTIPROFESIONAL DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS DEL ÁREA DE SALUD VALLADOLID OESTE: EMPRENDIENDO UN CAMINO NECESARIO.** *Hedra Fernández A, Ramos Pollo D, Visa Caño J, Vázquez Abruña MJ, Aldudo Avilés MC, Centeno Malfaz F. Unidad Multiprofesional de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** Los cuidados paliativos pediátricos (CPP) son una necesidad que debe ser accesible en todas las áreas geográficas. Por este motivo, y ante la innegable existencia de pacientes en situación terminal o con una enfermedad de pronóstico letal, se decide poner en marcha una unidad multiprofesional de CPP (UMCPP) en el área de salud Valladolid Oeste en junio de 2016, formada por médicos, enfermeras, psicóloga y trabajadores sociales, que dan respuesta a las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales de los niños susceptibles y sus familias. El objetivo de este estudio es recoger el plan de trabajo del equipo, los indicadores de resultados, así como las mejoras necesarias para su continuidad.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de la actividad de la UMCPP desde junio de 2016 a octubre de 2017.

**Resultados.** Desde la creación de la UMCPP, se han incluido en el programa a 25 pacientes desde 0 hasta 14 años, 13 mujeres y 12 varones. El 76% pertenece al grupo 4 de la clasificación de la *Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) (curso impredecible: parálisis cerebral infantil, encefalopatía severa), un 20% al grupo 3 (curso implacable, AME 1) y un 4% al grupo 1 (oncológico). Todos los pacientes han sido atendidos en consulta externa de CPP, 3 de ellos en atención domiciliaria. 2 han sido éxitus (en los que se atendió la fase de agonía y se proporcionó sedación paliativa según protocolo). El indicador de pacientes incluidos reales/teóricos es del 89%. El número de ingresos por descompensación de estos pacientes ha descendido en frecuencia (disminución del número de ingresos en un 51,55%), en duración (reducción de un 29,8% de la duración de la estancia) y en necesidad de técnicas en los ingresos.

**Conclusiones.** La puesta en marcha de la UMCPP del área de Valladolid Oeste ha mejorado la atención a los niños y adolescentes susceptibles, suponiendo un beneficio para los pacientes y sus familias con una disminución sustancial tanto del número de ingresos como de la duración de los mismos, redundando todo ello en un ahorro económico al sistema sanitario, a un coste cero, ya que no ha conllevado un presupuesto específico para esto, sino que se han aprovechado los recursos existentes, organizándolos de la manera más eficiente posible. Entre los objetivos a medio plazo para mejorar el funcionamiento de la UMCPP se encuentran la ampliación de plantilla para ofrecer atención continuada, aumentar la edad de los pacientes atendidos a 18 años, así como mantener y mejorar la buena coordinación existente entre niveles asistenciales, entre dispositivos, entre áreas sanitarias e intersectorial.

**Viernes 10 de noviembre - Sala 4: Aula Claudio Moyano**

**Moderadores:** Pilar Bahillo Curieses y Hermenegildo González García

**HAPLOINSUFICIENCIA DEL GEN SHOX COMO CAUSA DE TALLA BAJA DISARMÓNICA.** *Alonso Rubio P, Palacios Loro ML, Huidobro Fernández B, Riaño Galán I. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El gen SHOX (Short Stature Homeobox Gen) se localiza en el extremo distal de Xp e Yp, se expresa principalmente en las metafisis de las extremidades y su función se relaciona con el crecimiento de los huesos de las mismas. Los defectos de este gen en heterocigosis son responsables de amplia variabilidad fenotípica incluyendo desde formas muy leves de talla baja hasta discondrosteosis de Leri-Weill.

**Caso clínico.** Niño derivado a consulta de endocrinología por talla baja. **Antecedentes familiares:** Madre: Talla 158,7 cm (-0,9 D.E). Padre: Talla: 151 cm (-4,13 DE), Braza: 152 cm (normal). Talla sentado: 84,1 cm. Ratio talla sentado/talla: 0,56 (0,68 DE). Hermano de 3 años, talla en -1.6 SDS. **Antecedentes personales:** Gestación controlada normal. Parto a término eutócico. Somatometría al nacimiento: Peso: 2.755 g (-0,43 D.E). Longitud: 47 cm (-0,89 D.E). PC: 33 cm (-0,27 DE.) Periodo neonatal normal. Estudiado por sospecha de enfermedad celíaca, no confirmada. **Exploración física:** Varón de 5 años y 9 meses. Fenotipo robusto. Paladar moderadamente ojival. No otros signos displásicos. Genitales infantiles normales. Somatometría: Peso: 18,5 kg (-0,8 DE). Talla: 102,4 cm (-2,78 DE). Velocidad de crecimiento: 3,8 cm/año (-2,51 DE). IMC: 17,64% (0,7 DE). Braza: 98 cm (disminuida). Talla sentado: 58,7 cm. Ratio talla sentado/talla: 0,573 (0,5 DE). Talla diana: 161,35 ± 5 cm (-2,52 DE). **Pruebas complementarias:** Hemograma y bioquímica normales. Perfil tiroideo normal. IGF-1 e IGFBP3 en rango de normalidad. Radiografía de muñeca no dominante: edad ósea aproximada 4 años y medio. Serie ósea: Hallazgos en región distal de ambos antebrazos compatibles con deformidad tipo Madelung, resto normal. Estudio MLPA del gen SHOX: portador heterocigoto de una delección en el cromosoma Y que comprende región codificante del gen SHOX y regiones reguladoras próximas. **Evolución:** Tras recibir aprobación del comité asesor de hormona de crecimiento a los 6 años y 6 meses, se inició a tratamiento con rhGH subcutánea a dosis 0,04 mg/kg/día, con una evolución favorable a los 7 años, talla: 113 cm (-1,99 D.E) y una velocidad de crecimiento: 12,2 cm/año (8,26 D.E).

**Comentario.** La presencia de desproporción corporal en el paciente y su padre más los hallazgos radiológicos fundamentaron la sospecha clínica, que fue confirmada mediante el estudio molecular del gen SHOX, lo que permitió el tratamiento con hormona de crecimiento, al estar indicado en este supuesto su uso, presentando hasta el momento buena evolución.

**OFTALMOPATÍA TIROIDEA COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** *Martín S, Navarro S, Rozas P, Megido A, Nonide L, Oreña VA, Pérez B, Huidobro B. AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El exoftalmos es un síntoma poco frecuente en la infancia; se debe descartar una patología primaria a nivel orbitario, así como enfermedades sistémicas, entre ellas se incluye el hipertiroidismo. La oftalmopatía de Graves (OG) es un proceso autoinmune relacionado con la enfermedad de Graves-Basedow (EG), la causa más frecuente de hipertiroidismo en la edad pediátrica. La afectación ocular no siempre aparece de forma simultánea al hipertiroidismo, en un 20%

de los casos la OG le precede. Los síntomas más frecuentes son el edema periorbitario y la proptosis.

**Material y métodos. Caso clínico 1:** Niño de 12 años, sin antecedentes personales de interés, madre con tiroiditis de Hashimoto. La familia detecta exoftalmos del ojo derecho de una semana de evolución tras traumatismo frontal leve, sin otra clínica acompañante. Valorado por Oftalmología objetiva retracción palpebral y solicita TC Craneal, se observa el exoftalmos derecho sin identificar lesiones ocupantes de espacio y analítica en la que presenta TSH < 0,01 mU/L (0,25-5,0), T4L 2,96 ng/ml (0,96-1,70), T3L 13,65 pg/ml (2,0-4,4), anticuerpos antiTiroperoxidasa (AntiTPO) negativos y TSI 7,1 U/L (positivos > 1,5 U/L). En la exploración física (EF): tensión arterial 114 mmHg (p81)/74 mmHg (p87), no taquicardia, no bocio ni otras alteraciones. No pérdida de peso ni otra clínica. Se inicia tratamiento con metimazol (0,4 mg/kg/día), no precisa tratamiento oftalmológico. En la evolución se detecta bocio grado 1A y en gammagrafía: bocio difuso. Tras ajustar tratamiento, normalización de la función tiroidea con el tratamiento antiroideo, sin progresión de la oftalmopatía. **Caso clínico 2:** Niña de 12 años, valorada en Oftalmología por hiperemia conjuntival izquierda de meses de evolución, se objetiva además exoftalmos bilateral (más llamativa izquierda) con edema y retracción palpebrales. Asocia pérdida de peso del 8% en el último año, aumento del apetito y empeoramiento de la calidad del sueño; agravado en los últimos meses. EF: taquicardia, tensión arterial (121(p88)/77 mmHg (p87)), temblor distal, bocio grado 1A. Analítica: TSH < 0,01 mU/L, T4L 7,77 ng/ml, T3L 32,12 pg/ml, AntiTPO negativos, TSI 14,2 U/L. RM de órbita compatible con oftalmopatía tiroidea. Se inicia tratamiento con metimazol (0,6 mg/kg/día) y propranolol (0,6 mg/kg/día); de manera concomitante se inicia tratamiento con bolos de corticoide para la oftalmopatía con evolución clínica y analítica favorables.

**Comentarios.** El exoftalmos puede ser la única manifestación clínica en la EG. Ante clínica persistente de eritema y edema palpebral, proptosis, hiperemia conjuntival, debemos solicitar función tiroidea. La sintomatología inicial en la EG es insidiosa, por lo que es necesario estar alerta para diagnosticarla precozmente.

**HIJOS DE MADRE CON PATOLOGÍA TIROIDEA AUTOINMUNE: ¿ES NECESARIO EL SEGUIMIENTO DE LA FUNCIÓN TIROIDEA?** Zamora González N, Infante López ME, Samaniego Fernández CM, Sánchez Moreno MG, Montejo Vicente M, De Ponga López P, Polanco Zea PM, Caserío Carbonero S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La patología tiroidea autoinmune durante el embarazo puede tener una repercusión importante en la función tiroidea de

los recién nacidos (RN). La necesidad de seguimiento en el caso de hijos de madre con hipertiroidismo autoinmune es claro, sin embargo en el caso de madres hipotiroideas sigue siendo muy discutido.

**Objetivo.** Conocer la evolución de los hijos de madre con patología tiroidea autoinmune tras establecer nuevo protocolo de seguimiento.

**Material y método.** Estudio prospectivo de Noviembre de 2013 a Diciembre 2016 de los hijos de madres con patología tiroidea autoinmune. Se seleccionaron variables cualitativas: sexo, diagnóstico de la madre, tratamiento, tipo de fármaco, resultado screening metabólico, clínica del recién nacido y necesidad de derivación a la Consulta de Endocrinología Infantil, Entre las variables cuantitativas: edad gestacional, peso de recién nacido, valores de TSH, T4L, TSI, anti-TPO, tiempo de seguimiento y número de controles analíticos. Para la descripción de las variables cualitativas se utilizaron frecuencias absolutas y relativas. Las variables normales se describieron con la media y la desviación estándar y las de distribución no normal con la mediana y el rango intercuartílico.

**Resultados.** Durante el periodo del estudio se recogieron datos de 191 hijos de madres con patología tiroidea autoinmune. El 9,9% de las mujeres eran hipertiroides y el 90,1% hipotiroideas. El 5,8% de los hijos de madre con hipotiroidismo tuvo alguna alteración analítica frente al 36,8% de los hijos de madre hipertiroides. Las alteraciones de TSH y/o T4 se produjeron en todos los pacientes antes de las 4 semanas de vida. El screening neonatal para hipotiroidismo fue normal en todos los casos. El nivel de anticuerpos antiTPO no se correlacionó con la probabilidad de tener una alteración de TSH y/o T4 libre. Los anti TPO fueron positivos en el 92,3% de los niños a los que se realizó analítica a los 15 días, a los 6 meses seguían positivos en el 41,7% de los niños. Se derivaron a la consulta de Endocrinología Infantil 2 pacientes, un hijo de madre con hipotiroidismo y otro de madre hipertiroides.

**Conclusiones.** La indicación de seguimiento de los hijos de madre con hipotiroidismo autoinmune es dudosa, parecería razonable hacer una segunda prueba de función tiroidea entre las 2-4 semanas de vida.

**HIPERTIROIDISMO EN LA INFANCIA: UNA PEQUEÑA CASUÍSTICA.** Fernández V, Fraile L, Gacimartín P, Pérez A, Bahillo P, Matías V, de la Huerga A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

**Introducción.** El hipertiroidismo (HT) es una enfermedad infrecuente en la infancia, con una prevalencia de 1/100.000 niños, siendo la enfermedad de Graves la etiología más frecuente. Presentamos una serie de casos de HT diagnosticados en nuestro hospital entre 2016-2017.

**Casos clínicos.** (Tabla I)

TABLA I.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Sexo	Mujer	Varón	Mujer	Mujer	Mujer
Edad	7 años	13 años	14 años	12 años	9 años
AF alt. tiroidea	Sí	Sí	No	Sí	No
Antecedentes personales	Sd. Down	Asma	DM tipo 1 enf. celiaca	DM tipo 1 enf. celiaca	Sin interés
Clínica	Sin clínica	Temblor bocio	Temblor	Pérdida ponderal	Temblor, ↓ peso, bocio, exoftalmos
Ac. AntiTSHR	96,8 U/L	2,04 U/L	4,29 U/L	14,4 U/L	1,58U/L
Ac. AntiTGB	333 U/ml	836 U/ml	326 U/ml	256 U/ml	185 U/ml
Ac. AntiTPO	292 U/ml	> 600 U/ml	Negativos	314 U/ml	> 600 U/ml
T4 libre max.	3,02 ng/dl	2,10 ng/dl	1,36 ng/dl	3,23 ng/dl	3,65 ng/dl
TSH mínima	0,01 mU/ml	0,01 mU/ml	0,08 mU/ml	0,01 mU/ml	0,01 mU/ml
Metimazol (dosis max.)	0,17 mg/kg	0,10 mg/kg	Sin tto.	0,3 mg/kg Propranolol	0,3 mg/kg Propranolol

**Conclusiones.** A pesar de tratarse de una serie corta por ser el HT infantil poco frecuente, puede verse su predominio en mujeres de entre 10-15 años, con antecedentes familiares de patología tiroidea y antecedentes personales de patología autoinmune.

**DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE DEPÓSITO A TRAVÉS DE LA SERIE ÓSEA.** *Gacimartín Valle P, Pérez España A, Fernández Provencio V, Sigüero de la Infanta S, Bahillo Curieses P, Vázquez Martín S, Marcos Temprano M, Rellán Rodríguez S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La serie ósea consiste en la realización de un grupo de radiografías centradas en distintas regiones del esqueleto. Constituye una herramienta adicional para la aproximación diagnóstica de determinadas patologías. El reconocimiento de alteraciones morfológicas del esqueleto supone en algunos casos la clave diagnóstica fundamental.

**Caso clínico.** Niña de 3 años y 1 mes de vida sin antecedentes familiares de interés. Procedente de embarazo controlado con hipomotilidad fetal y posición podálica del feto durante toda la gestación. Seguimiento en Centro de Atención Temprana por retraso en la adquisición de hitos motores e hipotonía muscular. Cognición y lenguaje adecuados para la edad. Valorada en Traumatología por pectus carinatum, escoliosis y pie plano valgo bilateral. Exploración física: Peso: 13,4 kg (-0,8 DE). Talla: 91,2 cm (-1,5 DE). Facies de muñeca, hipoplasia medio-facial, cuello corto, pectus carinatum superior, excavatum inferior, cifoescoliosis dorsal, tronco corto con aumento del diámetro antero posterior, abdomen prominente, genu valgo bilateral, pies planos, manos pequeñas con dedos cortos e hiperlaxitud articular. Exploración neurológica: hipotonía muscular sin debilidad con reflejos osteotendinosos conservados. Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica, gasometría venosa y hormonas tiroideas normales. RM cervical: Odontoides hipoplásica, sustituida por tejido de aspecto fibroso. Serie ósea donde se objetiva vértebras platiespondílicas, "en pico" (con acusada prominencia central en su borde anterior); costillas horizontalizadas con aspecto "de remo", alas ilíacas redondeadas, coxa valga con acetábulos irregularmente excavados; irregularidad de núcleos epifisarios femorales; epífisis hipoplásicas y engrosamiento diafisario; metacarpianos y metatarsianos acortados y engrosados; bases de 2-5º metacarpianos cónicas. Ante los hallazgos de la serie ósea se sospecha enfermedad de depósito lisosomal, que se confirma mediante estudio de oligosacáridos y mucopolisacáridos en orina mostrando elevación de condroitín y keratán sulfato, así como estudio enzimático en leucocitos con niveles indetectables de galactosa 6 sulfato sulfatasa. Se establece así el diagnóstico de enfermedad de Morquio (Mucopolisacaridosis tipo IV A).

**Comentario.** La mucopolisacaridosis tipo IV o enfermedad de Morquio es una enfermedad por depósito lisosomal con herencia autosómica recesiva causada por mutaciones del gen de la enzima N-acetilgalactosamina 6 sulfatasa. Esta mutación produce ausencia de catabolismo de los glicosaminoglicanos (el keratán y el condroitín sulfato), los cuales constituyen el mayor componente de los proteoglicanos en cartílagos y huesos, siendo la manifestación más evidente de esta enfermedad la displasia esquelética definida también como disostosis múltiple, que puede ser objetivada en la serie ósea, permitiendo una sospecha diagnóstica temprana.

**ANÁLISIS DE LA ADHERENCIA Y EFECTIVIDAD A CORTO PLAZO DE LA INTERVENCIÓN DE HÁBITOS HIGIENICO-DIETÉTICOS EN PACIENTES OBESOS.** *Alonso Rubio P, Blázquez Gómez CJ, Díaz Martín JJ, Megido Armada A, Bousoño García C, Oreña Ansorena VA, Suárez González M, Jiménez Treviño S. Área de Gestión Clínica de*

*Pediatría. Unidad de Digestivo y Nutrición Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La obesidad en la población infantojuvenil es una epidemia que suele asociarse a un estilo de vida que favorece la ganancia excesiva de peso. Es imprescindible instaurar un tratamiento que promueva el ejercicio físico diario y una alimentación saludable.

**Objetivo.** Analizar las características epidemiológicas, la somatometría y los estilos de vida de estos pacientes en la primera valoración en atención especializada y las modificaciones de estos parámetros realizadas a lo largo del seguimiento a corto plazo.

**Material y metodología.** Datos obtenidos de las consultas externas de gastroenterología y nutrición infantil de un hospital de 3º nivel durante un periodo de 2 años. Criterios de inclusión: menores de 14 años derivados desde atención primaria por sobrepeso y obesidad. Definidos sobrepeso y obesidad como  $IMC \geq p85$  y  $IMC \geq 95$  respectivamente. Seguimiento mínimo de 6 meses. Estadística descriptiva y comparativa aplicando el test analítico correspondiente. Tablas de referencia de peso y talla utilizadas: Fernández et al 2011.

**Resultados.** Se analizaron a 45 pacientes (62,2% hombres) con una edad media de 9,25 años (D.E 3,03) y un IMC de 26,88 (D.E 5,13). Padecían sobrepeso el 6,7% y obesidad el 93,3% restante. El 86,7% no llevaban una alimentación saludable y el 80% no realizaba ejercicio físico de forma regular. El 86,7% de los pacientes realizó un adecuado seguimiento. Modificaron favorablemente los hábitos de vida el 66,7%. Lograron reducir el exceso de peso el 79,5% con una disminución del IMC media de 1,37 (D.E 1,46), de ellos el 77% habían cambiado el estilo de vida contra el 23% que no lo había hecho ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones.** 1) Más de la mitad de los pacientes referían haber instaurado hábitos de vida saludables. 2) Más del 75% de los pacientes consiguieron reducir el exceso de peso. 3) De forma estadísticamente significativa, consiguieron reducir cualitativamente más el IMC los pacientes que habían modificado el estilo de vida respecto a los que no lo habían hecho.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES VESÍCULO-AMPOLOSAS EN EL RECIÉN NACIDO.** *González-Lamuño Sanchís C, Carranza Ferrer J, Melero González A, Pérez Bustillo A, Justo Vaquero P, Izquierdo Herrero E, Torres Ballester I, Moreno Carrasco JL. Servicios de Pediatría y Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las lesiones vesículo-ampollosas en el recién nacido (RN) pueden ser la única manifestación de una gran variedad de enfermedades y síndromes, que abarcan, desde procesos infecciosos, hasta defectos congénitos del desarrollo de la piel. Es necesario establecer un diagnóstico acertado dado que una intervención terapéutica precoz condiciona el pronóstico, muy diferente en función de la patología que subyazca. Dentro de las posibles causas, las infecciones son la primera a descartar, seguido de procesos traumáticos y yatrogénicos secundarios a distocias de parto. Los agentes infecciosos que más comúnmente tienen como expresión cutánea en el periodo neonatal la lesión ampollosa son virus Herpes Simple (VHS), virus Varicela-Zóster (VVZ), *Staphylococcus aureus*, estreptococo sp, treponema y cándida. Los desórdenes del desarrollo del neuroectodermo representan otra causa menos frecuente de lesiones vesiculosas. Comprenden un grupo heterogéneo de defectos en la morfogénesis comola aplasia cutis congénita o la incontinencia pigmenti. Presentamos un caso clínico atendido en nuestro Servicio de Urgencias Pediátricas.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer, de 19 días de vida que acude a nuestro servicio para valoración de exantema ampollosa presente al nacimiento. Carece de antecedentes perinatales de interés, con sero-

logías maternas negativas. Parto a término vaginal de presentación cefálica con somatometría acorde. A nivel de cara posterior de extremidad inferior derecha presenta lesiones ampollas agrupadas en racimo. Se distribuyen en sentido céfalo-caudal siguiendo las líneas de Blaschko. Signos de Darier y Nicholsky negativos. Se encuentra afebril, sin otros síntomas. No asocia malformaciones externas ni dismorfias faciales. Salvo leve eosinofilia, la analítica sanguínea, serologías VHS, VVZ, Lues, y el cultivo vírico y bacteriano del frotis de lesión fueron negativos. Se remitió a Dermatología que realizó biopsia cutánea. La anatomía patológica evidenció acantosis epidérmica con infiltrado inflamatorio, gran componente de eosinófilos e intensa exocitosis eosinofílica espongiiforme, datos sugestivos de Incontinentia Pigmenti (IP).

**Conclusiones.** A pesar de que las infecciones constituyen la primera causa de dermatosis en el periodo neonatal debemos tener en cuenta las alteraciones embrionarias del neuroectodermo ante la normalidad de los exámenes microbiológicos. Con una prevalencia de 1:50.000/RN vivos, la IP asocia manifestaciones extracutáneas hasta en el 80% de los casos, siendo el SNC, ojos, uñas y dientes órganos frecuentemente afectados. La importancia de un diagnóstico precoz radica en la necesidad de un seguimiento médico multidisciplinar

**SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A INFECCIÓN POR LEISHMANIA: PECULIARIDADES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.** *Gabaldón Pastor D<sup>1</sup>, Martín Armentia S<sup>2</sup>, Cuervas-Mons Tejedor M<sup>1</sup>, Corral Hospital S<sup>2</sup>, Bolea Muguruza G<sup>1</sup>, Serena Gómez G<sup>2</sup>, Portugal Rodríguez R<sup>1</sup>, Doval Alcalde P.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General Río Carrión. Palencia.

**Introducción.** El síndrome hemofagocítico es una entidad rara pero grave y potencialmente mortal que consiste en una activación y proliferación descontrolada de los histiocitos y los linfocitos T. Las formas secundarias a infección se han relacionado con múltiples agentes etiológicos, siendo la infección por *Leishmania* una causa excepcional.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un lactante de 20 meses sin antecedentes de interés que presentaba un cuadro de fiebre y malestar de 12 días de evolución. En la exploración física destacaba la presencia de hepatoesplenomegalia sin otros hallazgos. El análisis de sangre mostraba pancitopenia, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia e hiperferritinemia cumpliendo criterios de síndrome hemofagocítico. Los estudios de médula ósea y líquido cefalorraquídeo fueron normales. En las siguientes 24 horas el paciente sufrió un deterioro clínico con progresión de las alteraciones hematológicas previamente descritas, por lo que se decidió iniciar tratamiento quimioterápico según protocolo HLH-2004. Tras 48 horas de tratamiento se recibe la serología positiva para *Leishmania* a títulos elevados por lo que se suspende dicho tratamiento y se inicia anfotericina B liposomal con mejoría progresiva del cuadro hasta su resolución completa. Se confirmó la infección por *Leishmania* mediante PCR en sangre y detección de antígeno rk39 por inmunocromatografía.

**Conclusiones.** La infección por *Leishmania* es una causa documentada, aunque infrecuente, de hemofagocitosis. La mortalidad, el pronóstico y la evolución de la enfermedad pueden verse influidos por el retraso en el diagnóstico. Hasta en el 90% de los casos la médula ósea revela fenómenos de hemofagocitosis y la presencia de formas parasitarias. Sin embargo siempre es necesario solicitar un estudio serológico simultáneo dado que una médula ósea normal no descarta enfermedad por *Leishmania*. El síndrome hemofagocítico secundario a *Leishmania* es aceptado como excepción al tratamiento con quimioterapia, siendo la anfotericina B liposomal el tratamiento de elección.

**INFECCIÓN POR VEB: MÁS ALLÁ DEL SÍNDROME MONONUCLEÓSIDO.** *Marco Sánchez JM, Ramajo Polo A, Mínguez Rodríguez B, Romero García C, García Salamanca Y, Martínez Pereira A, González Prieto A.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) presenta una elevada prevalencia en la población pediátrica (90-95%). La primoinfección en niños pequeños suele ser asintomática o producir síntomas inespecíficos, aunque en ocasiones puede dar lugar al llamado síndrome mononucleósido: fiebre, faringitis, linfadenopatías y/o hepatoesplenomegalia. La presencia de complicaciones asociadas a esta entidad es rara (20%). Presentamos el caso de una paciente con colecistitis aguda alitiásica y anemia hemolítica autoinmune como formas de presentación de una infección por virus de Epstein-Barr.

**Caso clínico.** Escolar de 9 años que consulta por cuadro febril de 3 días de evolución asociado a exantema vesiculoso, ictericia cutáneo-mucosa, coluria y empeoramiento del estado general en las últimas 24 horas. Se realiza analítica completa, en la que destaca patrón de colestasis (Bilirrubina total 19,15 mg/dl, directa 15,13 mg/dl, indirecta 4,03 mg/dl, GGT 189 U/L, LDH 1148 U/L) asociado a leucocitosis a expensas de linfomonocitos, así como presencia de linfocitos atípicos en el frotis sanguíneo, todo ello compatible con infección de origen viral. Se realiza ecografía abdominal en la que se objetiva vesícula distendida y alitiásica con paredes engrosadas y flujo doppler aumentado, hallazgos sugerentes de colecistitis aguda alitiásica. Ante dichos resultados, la paciente ingresa a dieta con antibioterapia intravenosa con piperacilina-tazobactam. En las serologías se objetiva IgG e IgM positivas para Virus de Epstein-Barr con EBNA negativo, y PCR positiva (4.920 copias/ml). Durante su estancia hospitalaria presenta descenso progresivo de las cifras de hemoglobina hasta un mínimo de 7.3 mg/dl, con aumento de reticulocitos y presencia de crioglobulinas. Ante la sospecha de anemia hemolítica autoinmune se inicia tratamiento con metilprednisolona intravenosa a 1 mg/kg/día, con estabilización progresiva de las cifras y mejoría clínica, pudiendo retirarse al cabo de un mes sin incidencias.

**Conclusión.** La infección por VEB durante la infancia suele cursar de manera asintomática o con síntomas leves. Es muy infrecuente que curse con sintomatología típica del adulto, siendo del todo excepcional (5%) que se presente con síntomas que afectan al sistema respiratorio, neurológico o hematológico.

**FIEBRE EN EL NIÑO CON CÁNCER: ¿ES ADECUADA NUESTRA ESTRATEGIA?** *Carreras L, Villegas JA, Álvarez S, Mangas C, Fidalgo A.* Unidad de Oncología Pediátrica, AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** Analizar la incidencia de infecciones en pacientes pediátricos con cáncer de nuestro Centro, en un periodo de 17 meses, así como la etiología bacteriana más prevalente y la tasa de bacteriemias asociadas a catéter venoso central. La principal finalidad es comprobar si es adecuada la estrategia de antibioterapia empírica empleada en nuestro Centro, que consiste en el empleo de cefalosporinas de 3<sup>a</sup> o 4<sup>a</sup> generación, añadiendo un aminoglucósido si el niño tiene mal estado general, y/o vancomicina si se sospecha bacteriemia asociada a catéter central.

**Material y métodos.** Se analizaron de forma retrospectiva todos los episodios febriles en los pacientes pediátricos con cáncer de nuestro Centro, entre febrero de 2015 y junio de 2016. Se revisaron los hemocultivos así como el antibiograma de los gérmenes aislados.

**Resultados.** Durante el periodo analizado se constataron 71 procesos febriles correspondientes a 28 niños con cáncer, de los cuales 26 portaban reservorio. Entre los hemocultivos positivos, 62,5% eran

gram negativos (n= 10) y 37,5% gram positivos (n= 6). Además, el 50% de gram positivos eran resistentes a meticilina (n= 3), y de los gram negativos, solo el 10% era productor de betalactamasa (n= 1). La tasa de bacteriemia asociada a catéter fue de 0,7 por 1.000 días de catéter.

**Conclusiones.** Se aprecia en nuestro medio mayor incidencia de bacterias gram negativas que de gram positivas, pero la mayoría de ellas son sensibles a cefalosporinas, por lo que consideramos adecuada nuestra terapia empírica inicial con una cefalosporina de 3ª o 4ª generación, reservando los aminoglucósidos para niños con mal estado general. La tasa de bacteriemia asociada a catéter venoso central en nuestro Centro es buena, comparándola con otros estudios similares, por lo que parece adecuado asociar tratamiento solo ante la sospecha clínica de infección relacionada con el catéter. Dado que el 50% de gérmenes gram positivos son resistentes a meticilina, el tratamiento a añadir ante tal sospecha sería vancomicina desde un inicio.

**CASOS DE ANEMIA FALCIFORME EN NUESTRO HOSPITAL.** *Ibáñez Llorente R, Gabaldón Pastor D, Portugal Rodríguez R, Cuervas-Mons Tejedor M, Rodríguez Miguélez M, Arteta Sanz E, Aguerreverre Machado M, Bolea Muguruza G. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción y objetivo.** La depreanocitosis es una hemoglobino-patía estructural de origen genético caracterizada por la presencia de hemoglobina S (HbS) que conduce a la aparición de hemólisis y crisis vasooclusivas. Existen cinco fenotipos sintomáticos de depreanocitosis, siendo la más frecuente la anemia falciforme en homocigosis (HbSS). El objetivo de nuestro trabajo es describir las características clínicas de los casos de anemia falciforme.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de anemia falciforme en el Hospital Universitario de Burgos entre los años 2013 y 2017. Se recogieron los datos epidemiológicos, las características clínicas, los valores analíticos y los tratamientos recibidos.

**Resultados.** Se recogió un total de cinco casos con un ratio varón:mujer de 4:1. La edad media al diagnóstico fue de 2.4 años [0.9-5]. 4 de los pacientes fueron diagnosticados antes de los tres años de edad. Todos ellos fueron de raza negra, siendo cuatro nativos españoles. En 1 caso la HbSS se asoció a  $\alpha$ -talasemia heterocigota. El diagnóstico se realizó en dos casos en contexto de infección respiratoria, en otros dos como hallazgo incidental en un análisis de rutina y en el último por crisis vasooclusiva. El rango de HbS al diagnóstico osciló entre 65,4%-84% y el de HbF entre 11,6%-33,2%. 4 de los 5 casos recibieron profilaxis con ácido fólico y tratamiento con penicilina desde el diagnóstico. 2 de los pacientes recibieron tratamiento con hidroxiurea obteniendo un aumento de HbF superior al 20%. Las indicaciones de inicio de tratamiento con hidroxiurea fueron las crisis vasooclusivas repetidas y el síndrome torácico agudo grave. 2 pacientes precisaron transfusiones de hemoderivados. Ninguno de los pacientes fue sometido a alotrasplante de progenitores hemopoyéticos dado que la evolución fue favorable. Las complicaciones agudas más frecuentes fueron las infecciosas (38,4%), el síndrome torácico agudo (23,07%) y las crisis vasooclusivas (15,38%). 1 de los casos presentó como complicación crónica la necrosis avascular de la cabeza humeral.

**Conclusiones.** La incidencia de la enfermedad en nuestro país ha aumentado en los últimos años debido al flujo migratorio. Es importante el diagnóstico precoz para asegurar un tratamiento temprano de las posibles complicaciones y así reducir la morbimortalidad. En nuestra serie existe un predominio del sexo masculino a diferencia de otras series. A pesar del número limitado de casos en nuestro estudio observamos una evolución favorable en los pacientes tratados con hidroxiurea.

**REVISIÓN DE SERIE DE CASOS DE TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA EN COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA DESDE 2010 HASTA 2017.** *Arévalo Martín N, Sánchez Magdaleno M, Polo de Dios M, González Prieto A, Riesco S, Vegas Carrón M, Domínguez Cendal G, Mendoza MC. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos.** La trombocitopenia inmune primaria es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en la población infantil. Es una patología autoinmune caracterizada por una disminución de las cifras de plaquetas por debajo de  $100 \times 10^9/L$ , en ausencia de causa desencadenante conocida. Dada su frecuencia, realizamos una revisión de los casos tratados en nuestro hospital en los últimos ocho años para definir sus características más frecuentes como presentación clínica, antecedentes, evolución así como las diferentes líneas de tratamiento.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio descriptivo de 33 casos de trombocitopenia inmune primaria diagnosticados en nuestro hospital desde 2010 hasta el momento actual mediante el programa SPSS.

**Resultados.** En relación con el sexo, se ha observado que la distribución es similar en ambos géneros. El año con mayor incidencia fue 2010. La edad media es de 4,8 años y la mediana el año de vida. El 60% tuvieron un curso agudo frente a 30% que fueron crónicas. Un solo caso fue persistente. Un 55% de los casos fueron derivados a consultas desde Atención primaria. El resto desde Urgencias. Un 94% presentaban clínica de diátesis hemorrágica, siendo solo 2 casos un hallazgo casual. Un 50% de ellas presentaron antes procesos infecciosos. Además, 5 tenían alteración de otras series hematopoyéticas. En cuanto a los antecedentes, 4 presentaban antecedentes de enfermedad inmune, ya fuese personal o familiar. Un 73% precisaron ingreso. Solo un 24% no necesitaron fármacos, siendo los corticoides en monoterapia administrado en un 33% de los casos. Un 39% de los casos recibió doble terapia con corticoides y gammaglobulina. 3 casos se administraron tratamientos de tercera línea con eltrombopag y en 2 casos fue necesario realizar esplenectomía.

**Conclusiones.** La aparición de lesiones purpúricas en la piel durante la infancia obliga a un diagnóstico diferencial entre patologías de muy diversas causas y algunos potencialmente graves como neoplasias, infecciones severas o malos tratos. La trombocitopenia inmune primaria entra dentro de ese diagnóstico diferencial debido a su frecuencia en la población infantil. La trombocitopenia inmune primaria es una patología muy frecuente en Atención Primaria, por lo que debe ser bien conocida por sus facultativos pediátricos porque habitualmente son los que tienen la primera sospecha diagnóstica.

Sábado 11 de noviembre - Sala 1: Aula Felipe II

*Moderadores:* Ana Vegas Álvarez y Mercedes Garrido Redondo

**A VUELTAS CON EL HELICOBACTER PYLORI. LO QUE ESTAMOS HACIENDO EN BURGOS.** *Fernández de Valderrama A, Ferragut Ferretjans F, Cuervas-Mons Tejedor M, Bolea Muguruza G, Garrido Barbero M, Bernués López E, Mateos Benito A, Gabaldón Pastor D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La infección por *Helicobacter pylori* (HP) se suele adquirir en los primeros años de vida. La prevalencia aumenta con la edad y es muy variable a nivel mundial; siendo de alrededor del 20% en el ámbito pediátrico. No está justificado el estudio de portador en los casos de abdominalgia de características funcionales. El método diagnóstico inicial para establecer la presencia de infección debería ser el

estudio anatomopatológico y cultivo mediante la toma de biopsias por endoscopia. La única indicación estricta de tratamiento erradicador es la enfermedad ulcerosa y es recomendable en los casos con antecedente de cáncer gástrico en familiares de primer grado o anemia ferropénica de causa no establecida.

**Objetivo y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo a partir de la selección de una muestra del total de pacientes derivados a consultas externas de Gastroenterología Infantil del HUBU por abdominalgia durante el periodo de mayo 2016 a mayo 2017. Del total de 103 pacientes se seleccionaron aquellos pacientes a los que se les había realizado estudio de HP en Atención Primaria (AP) (49 niños). El objetivo del estudio es investigar el motivo de realización del estudio, el manejo (prescripción de tratamiento, comprobación de erradicación) y la evolución posterior.

**Resultados.** Un 49,7% de los pacientes derivados por abdominalgia fueron sometidos a test de detección de HP, con un resultado positivo en el 69,4% (34 niños). Los motivos que llevaron a realizar el estudio fueron en un 40,8% clínica de epigastralgia/dispepsia, un 4% anemia ferropénica de etiología incierta y el resto abdominalgia con criterios de dolor abdominal funcional. Se prescribió tratamiento erradicador en AP a 23 niños (69,4%), siendo el resto derivados a consultas externas especializada sin iniciar tratamiento erradicador para valoración. La terapia más indicada fue la OCA (43,9%), seguida de la OMA (17,3%). Se comprobó la erradicación posterior en el 60,8% de los pacientes, de los cuales en el 34,7% fue exitosa aunque persistió la sintomatología en todos ellos. En cuanto a los 11 pacientes HP positivos derivados a Gastroenterología Infantil sin tratamiento previo no se indicó tratamiento en el 45% de los casos (3 por no presentar criterios y 2 por responder a terapia con Inhibidores de la bomba de protones). De todos los pacientes derivados a consultas externas con HP positivo el 76% continúan siendo portadores y presentan períodos libres de síntomas.

**Conclusiones.** Existe una falta de evidencia de relación causal entre el dolor abdominal crónico en pediatría y la infección por HP, respondiendo de manera desigual a una terapia erradicadora. Ante un cuadro de abdominalgia hay que buscar si existe organicidad en base a la clínica; no estando indicado el estudio de HP ante una abdominalgia de características funcionales. El diagnóstico de infección por HP según las últimas recomendaciones debe hacerse mediante endoscopia y recogida de biopsias con realización de antibiograma.

**MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE PACIENTES CON DOLOR ABDOMINAL SOMETIDOS A ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA.** *Cuervas-Mons Tejedor M, Ferragut Ferretjans F, Fernández Valderrama A, Bolea Muguruza G, Bermúdez López E, Mateos Benito A, Gabaldón Pastor D, Garrido Barbero M. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción y objetivos.** El dolor abdominal es un síntoma frecuente en la edad pediátrica. En el 90% de los casos presenta características funcionales, pero ante la presencia de síntomas de alarma es conveniente descartar patología orgánica subyacente. El objetivo de este estudio es analizar los hallazgos detectados en las endoscopias realizadas en nuestro hospital por dolor abdominal, así como la evolución clínica y manejo de dichos pacientes.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo realizado a partir de una muestra constituida por 45 niños sometidos a endoscopia digestiva alta (EDA) por dolor abdominal localizado en epigastrio entre los años 2014-2017 en el Hospital Universitario de Burgos. Variables recogidas: edad, sexo, peso, antecedentes personales y familiares, clínica predominante y acompañante, tratamiento previo con Inhibidores de la bomba de protones (IBPs), resultado de biopsia, detección de *H. pylori*, diagnóstico final y evolución.

**Resultados.** Durante los años 2014-2017 se practicaron 45 EDA por dolor abdominal en región epigástrica. La muestra estaba constituida por un 51% de mujeres con una edad media de 10,5 años  $\pm$  2,8DE. El 71% se realizaron en contexto de evolución desfavorable a pesar del tratamiento con inhibidores de la bomba de protones, el 17,5% por asociación con RGE persistente. En el 24,4% de los pacientes el dolor abdominal fue el único síntoma presente. Los síntomas acompañantes más frecuentes fueron: reflujo gastroesofágico (35,5%) y la pérdida de peso (17,7%). Como antecedentes personales de interés cabe destacar las alergias alimentarias en 3 pacientes (11,1%) y la úlcera en un paciente (4,4%). En cuanto a los antecedentes familiares de primer grado, la presencia de úlcus gástrico se detectó en 3 pacientes (13,3%) y colon irritable en 2 casos (9%). En el 33% de los casos se detectó presencia de *H. pylori* por biopsia/test ureasa o cultivo. Los diagnósticos finales más frecuentes tras los resultados anatomopatológico fue: dispepsia funcional en un 37,7%, ERGE en el 22,2%, gastritis asociada a *H. pylori* (24,3%).

**Conclusiones.** La endoscopia presentó hallazgos patológicos en el 31% de los pacientes estudiados en nuestra muestra, en proporción similar a la descrita previamente en la literatura (38%) ante pacientes con dolor abdominal y signos de alarma acompañantes. Dadas las características funcionales de la mayoría de los casos es importante conocer los síntomas de alarma que nos obligan a ampliar el estudio y realizar pruebas complementarias con el objetivo de descartar organicidad. A pesar de que los pacientes incluidos en el estudio presentaron algún signo de alarma, motivo por el que se realizó EDA, aproximadamente el 40% de los pacientes presentan como diagnóstico final dispepsia funcional.

**TRATAMIENTO DE HELICOBACTER PYLORI EN NIÑOS Y PATRÓN DE RESISTENCIAS ANTIMICROBIANAS: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.** *Sánchez Moreno MG<sup>1</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>1</sup>, Pérez Gutiérrez ME<sup>1</sup>, Vega Santa-Cruz B<sup>1</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>1</sup>, De Ponga López P<sup>1</sup>, De Frutos Serna M<sup>2</sup>, López-Urrutia Llorente L<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Unidad de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción y objetivos.** La resistencia a antibióticos es una de las principales causas de los bajos índices de erradicación de la infección por *Helicobacter pylori* (HP) por lo que una de las nuevas recomendaciones de las sociedades ESPGHAN/NASPGHAN es que el tratamiento debe basarse en el conocimiento de los perfiles de resistencia o en la pauta de tratamiento local más efectiva. Así mismo recomendando conseguir, para evitar resistencias secundarias, una tasa de erradicación primaria superior al 90%. Los objetivos de este estudio son conocer en nuestro medio el patrón de resistencia antibiótica de HP, las terapias de erradicación empleadas, las tasas de erradicación y su efectividad.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante recogida de datos de la historia clínica digitalizada, en el que se incluyeron los pacientes menores de 14 años con cultivo positivo y antibiograma para HP realizado en muestra de biopsia gástrica entre enero-2011 y agosto-2017. La sensibilidad antimicrobiana fue medida mediante E-Test en todos los casos usando los puntos de corte CLSI antes de 2016 y EUCAST posteriormente. Se comprobó la erradicación mediante pruebas no invasivas (antígeno de HP en heces y/o prueba de aliento con urea marcada con carbono 13).

**Resultados.** Se incluyeron un total de 33 pacientes. El 57,6% (19) fueron varones, la edad media fue de 9,5 años (DE=2,3). El 66,7% (22) no habían recibido ningún tratamiento (pacientes naïve) y el 33,3% (11) uno o más tratamientos previos. Los porcentajes de resistencias globales fueron: claritomicina (Cla) 57,1% (16/28), amoxicilina (Amox) 21,2% (7/26), metronidazol (Met) 12,1% (4/33), rifampicina 4,5% (1/22), levofloxacino 3% (1/33). No se encontraron resistencias para tetraciclina. De los 22

pacientes naïve 52,6% (10/19) presentaron resistencia a Cla, 22,7% (5/22) a Amox, y 4,5% (1/21) a Met. En los pacientes que habían recibido uno o más tratamientos previos las resistencias fueron: 66,7% (6/9) a Cla, 27,3% (3/8) a Met y 18,2% (2/11) a Amox. De las cepas resistentes a amoxicilina 42,8% (3/7) presentaron concentraciones mínimas inhibitorias bajas (CMI) (0,25-0,5 mg/L). El 75,9% (22/29) de los pacientes recibieron tratamiento acorde a antibiograma. La tasa de erradicación primaria fue del 82,4%. La pauta de erradicación más empleada fue inhibidor de la bomba de protones (IBP)+Amox+Met en el 66,7% (20/30) de los casos con la que se consiguió una tasa de erradicación primaria del 84,6%.

**Conclusiones.** La tasa local de resistencia antimicrobiana encontrada de las cepas de HP para Amox es más alta que lo comunicado en otros estudios, siendo similar para Cla y sin embargo más baja para Met. De las cepas con resistencia a Amox cerca de la mitad tienen CMI bajas. Las resistencias en pacientes previamente tratados aumentan para Cla y Met manteniéndose iguales para Amox. Un porcentaje elevado de nuestros pacientes fueron tratados acorde a antibiograma. La pauta de erradicación más empleada fue IBP+Amox+Met con la que se consiguió una tasa de erradicación primaria cercana al objetivo recomendado.

**VALIDEZ Y EFECTIVIDAD DEL PROGRAMA DE CRIBADO NEONATAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN CASTILLA Y LEÓN ENTRE 1999-2014.** Castro Rey M, Sal Redondo C, Marcos Temprano M, Palomares Cardador M, González-Lamuño Sanchís C, González Uribebarrea S, Alonso Vicente C, Marugán de Miguelanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética crónica, potencialmente letal más frecuente en Pediatría. Su herencia es autosómica recesiva, y afecta aproximadamente a 1 de cada 4.500 nacidos vivos entre los caucásicos. Su diagnóstico y tratamiento precoz mejora el pronóstico y la supervivencia. El despistaje neonatal se realiza en Castilla y León desde el año 1999.

**Objetivos.** Análisis del rendimiento del cribado neonatal de FQ en nuestra comunidad autónoma, así como la comparación con otros modelos seguidos en distintas comunidades autónomas, y descripción de la tasa de incidencia de FQ.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo y retrospectivo. Se analizaron los registros disponibles del programa de despistaje neonatal de FQ desde 1999 hasta el 2014, valorando la tasa de incidencia de FQ en nuestro medio. El protocolo realizado incluye tripsina inmunorreactiva (TIR) en sangre del talón, y ante un positivo, el estudio de mutaciones genéticas. Se discuten y analizan los distintos protocolos de despistaje neonatal existentes, y su rentabilidad.

**Resultados.** Se tomaron 300.446 muestras, resultando una tasa de incidencia de 1/4807 en 2004, y de 1/4768 en 2014, tras cambio del punto de corte de la prueba. Los resultados obtenidos confirman que la estrategia TIR/DNA constituye una buena prueba de cribado, con una especificidad del 99,2% y un valor predictivo negativo del 99,99%.

**Conclusiones.** La tasa de incidencia es concordante con las del resto del país. Los resultados obtenidos en CyL confirman que el protocolo, TIR+DNA, es una estrategia efectiva para el cribado neonatal de fibrosis quística.

**¿CÓMO VALORAN LOS RESIDENTES DE LA SCCALP LA FORMACIÓN EN ATENCIÓN PRIMARIA?** Míguez Martín L<sup>1</sup>, Higelmo Gómez H<sup>1</sup>, González Acerro A<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>1</sup>, González García J<sup>1</sup>, Suárez Castañón C<sup>1</sup>, García García E<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>2</sup>Centro de Salud El Coto. Gijón.

**Objetivos.** Conocer la opinión de los médicos internos residentes (MIR) pertenecientes a la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP) sobre la formación específica en atención primaria (AP) durante su residencia.

**Material y métodos.** Estudio observacional descriptivo tras analizar las encuestas anónimas realizadas *on-line* mediante formulario Google.

**Resultados.** Se registraron 45 respuestas. La mayoría de ellas (33%) fueron proporcionadas por residentes de 2º año. Los hospitales con mayor participación fueron: Hospital Universitario (H.U.) de Cabueñes (100%); H.U. Río Hortega (75%) y Complejo Asistencial Universitario de Palencia (75%). La menor participación fue del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (5%) y del H.U. Marqués de Valdecilla (10%). Al finalizar la residencia tan solo un 22,2% desearía trabajar en un centro de salud. La formación en AP se realizó en su mayoría durante el 2º año de residencia, con una duración media de 1,8 meses. Un 64% de los encuestados estimaba oportuno ampliar este periodo formativo, siendo valorado por el 70,9% como muy útil. La mayoría consideraba que los pediatras de atención primaria están muy capacitados para el seguimiento de pacientes crónicos (51%), y para el desarrollo del Programa del Niño Sano (89%), pero solo un 13% les consideraban muy capacitados para la atención de urgencias. Más de la mitad de los encuestados consideraban estar capacitados para trabajar en AP al finalizar la residencia. Respecto a la relación entre atención hospitalaria y AP, un 44,4% valoraban como aceptable la comunicación entre ambos ámbitos en su entorno, mientras que un 42% opinaba que los padres confían más en la atención hospitalaria que en su pediatra de referencia. La mayoría de los MIR han participado en congresos o jornadas formativas sobre atención primaria (73%) aunque tan solo un 20% en algún trabajo de investigación al respecto.

**Conclusiones.** 1) Escasa participación en la cumplimentación de la encuesta. 2) La mayoría de los MIR consideran necesario ampliar el periodo formativo en AP. 3) Tan solo un 22,2% de los MIR desearía trabajar en un centro de salud al finalizar su periodo formativo. 4) Pese a que la mayoría de los encuestados consideran a los pediatras de atención primaria muy capacitados para el seguimiento de pacientes crónicos y para desarrollar el Programa del Niño Sano, tan solo una minoría les considera muy capacitados para la atención de urgencias pediátricas.

**CONSUMO DE ZUMOS DE FRUTAS Y SU APORTE DE AZÚCAR EN LA POBLACIÓN INFANTO-JUVENIL.** Martínez Ferrán M<sup>1</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>2</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>2</sup>, Ochoa Sangrador C<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Graduada en Nutrición Humana y Dietética. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid. <sup>2</sup>Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora.

**Introducción.** Los zumos de frutas tienen un alto contenido en azúcares libres, lo que puede tener consecuencias negativas para la salud. Debido a ello y a su consumo elevado y creciente en los últimos años, diversos organismos mundiales han realizado recomendaciones dirigidas a limitar su ingesta.

**Objetivos.** El objetivo fue analizar la cantidad consumida de zumos de frutas y de azúcares libres procedentes de su ingesta en una muestra de población infanto-juvenil.

**Material y métodos.** Estudio transversal realizado mediante encuestas en población infanto-juvenil de 0 a 18 años (n= 1.062) procedente de 6 instituciones escolares de la provincia de Salamanca. Las encuestas, cumplimentadas por los padres, se diseñaron para recoger la cantidad consumida de zumo. Los "zumos envasados" incluyen tanto zumos como néctares envasados. Se recogió la composición nutricional y se determinó el contenido de azúcares de los zumos envasados y caseros.

TABLA I. CANTIDAD CONSUMIDA DE ZUMOS Y AZÚCARES SEGÚN GRUPO DE EDAD

Edad (años)	Zumo casero (ml/día)	Zumo envasado (ml/día)	Zumo total (ml/día)	Azúcares de caseros (g/día)	Azúcares de envasados (g/día)	Azúcares totales (g/día)	% del VCT de azúcares
0-3	71,38	53,93	125,31	5,77	4,22	9,99	4,20%
3-12	69,76	85,30	155,59	5,64	6,67	12,36	2,34%
12-18	85,02	103,06	188,21	6,88	8,06	14,95	2,27%

Para el cálculo del valor calórico total (VCT) cubierto por los azúcares de los zumos se empleó la ingesta recomendada media según edad.

**Resultados.** El consumo medio de zumos caseros es 78,9 ml/día y de envasados 94,67 ml/día, lo que supone un total de 173,9 ml/día de zumo. Esta cantidad total de zumo supone un consumo medio de azúcares libres es de 13,81 g/día, lo que supone un 2,78% del VCT medio diario recomendado. En la tabla I se puede observar la cantidad consumida de zumos, azúcares procedentes de su ingesta y el porcentaje del VCT que queda cubierto por estos últimos.

**Conclusiones.** En la población infantil y juvenil existe un elevado consumo de zumos de frutas, contribuyendo de forma importante al aporte diario de azúcares libres de la dieta, en especial en los niños menores de 3 años donde puede suponer hasta casi la mitad de las recomendaciones de ingesta de azúcares libres que hace la Organización Mundial de la Salud (< 10% del VCT).

#### ZUMOS DE FRUTAS EN LA ALIMENTACIÓN INFANTO-JUVENIL: PATRÓN DE CONSUMO Y PERCEPCIÓN DE LOS PADRES.

Martínez Ferrán M<sup>1</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>2</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>3</sup>, Ochoa Sangrador C<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Graduada en Nutrición Humana y Dietética. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid. <sup>2</sup>Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora.

**Introducción.** En la actualidad no existe consenso acerca de la idoneidad del consumo de zumos de frutas. Sin embargo son percibidos por la población como una bebida saludable por proceder de las frutas, se comercializan como productos naturales y fuente de nutrientes y son ampliamente aceptados por la población por su buen sabor.

**Objetivos.** El objetivo fue analizar el patrón de consumo de zumos de frutas caseros y envasados en una muestra de población infanto-juvenil y conocer la percepción, con respecto a la salud, que tienen los padres sobre el consumo de zumos de frutas.

**Material y métodos.** Estudio transversal realizado mediante encuestas en población infanto-juvenil de 0 a 18 años (n= 1.062) procedente de 6 instituciones escolares de la provincia de Salamanca. Las encuestas, cumplimentadas por los padres, se diseñaron para recoger el patrón de consumo y los motivos y percepción de los padres relativa a su consumo. El término "zumos caseros" hace referencia a los que se elaboran con fruta fresca en el momento. El de "zumos envasados" recoge tanto zumos como néctares envasados. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 20, La significación se alcanzó con p< 0,05.

**Resultados.** El 92,2% de los sujetos consumen zumos de frutas, preferentemente en casa (87,1%) y a la hora de la merienda (60,2%) de cualquier día de la semana. El 66,7% de los padres considera que los zumos no sustituyen a las frutas. Los principales motivos de consumo son: considerarse una manera de comer fruta (31,8%), que son saludables (30,5%) y su comodidad de consumo (28,5%). Parte de las marcas que consume la población estudiada, no comercializan zumos de frutas o néctares sino bebidas de zumo o bebidas mixtas de zumo y leche que no pueden considerarse como zumos. El consumo de zumos caseros es significativamente mayor si los padres tienen la percepción de que los zumos son equivalentes a las frutas. El de zumos envasa-

dos es significativamente mayor en población extranjera, si el nivel de estudios del padre y de la madre es menor y si consideran que los zumos sustituyen a la fruta, siendo significativamente menor si la madre tiene estudios superiores. Encontramos correlación negativa entre la cantidad consumida de zumos caseros y envasados ajustada por peso (ml/kg/día) y la edad.

**Conclusiones.** Entre la población infantil y juvenil existe un elevado porcentaje de consumidores de zumos de frutas caseros y envasados, superior incluso al publicado en series previas. La población infanto-juvenil es la mayor consumidora de zumos de frutas envasados. Hemos detectado que no existe un conocimiento claro entre los padres sobre si los zumos sustituyen a las frutas, ni sobre si las bebidas que consumen sus hijos son zumos o bebidas de otro tipo.

**LOS RIESGOS DEL BABY-LED WEANING.** Palacio Tomás L, De Ponga López P, Pérez Gutiérrez E, Vegas Álvarez A, Díez Monge N, Torres Aguilar L, Cebrián Fernández R, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** Algunos aspectos relacionados con la introducción de la alimentación complementaria (AC) han sido objeto de reciente revisión. En los últimos años se ha ido flexibilizando el consejo alimentario para los lactantes y en la actualidad se recomienda retrasar la introducción de la AC a los 6 meses, momento en que el lactante ha alcanzado hitos importantes en su desarrollo, lo que haría posible la alimentación por sí mismo. En este contexto surge el movimiento conocido como *baby-led weaning* (BLW) que propone como alternativa a la cuchara el uso de alimentos en su forma natural, no triturados, que el lactante se lleva él mismo a la boca. En este escenario se presentan dos casos clínicos de niños alimentados utilizando esta práctica y que precisaron ingreso hospitalario.

**Caso clínico.** Lactante de 10 meses sin antecedentes patológicos de interés que en contexto de estudio por estancamiento ponderal, se realiza analítica sanguínea en que se evidencia hemoglobina (Hb) de 6,1 g/dl, hematocrito (Hto) 23,4%, reticulocitos 3,6% y ferritina 1,4 ng/dl. El paciente se encontraba asintomático y clínicamente estable. El segundo paciente se trata de un lactante de 13 meses, sano, que consulta en urgencias pediátricas por cuadro febril de 6 días de evolución y pérdida de peso en las últimas semanas. Se solicitan pruebas complementarias en las que se constata Hb 5,4 g/dl, Hto 18,5%, reticulocitos 3,4% y ferritina 20,5 ng/ml sin otras alteraciones analíticas reseñables y una exploración física normal salvo palidez mucocutánea. En los dos casos se decide ingreso para estudio y tratamiento de la anemia. Cabe destacar en ambos pacientes que el patrón de alimentación adoptado por los cuidadores fue el conocido como *baby-led weaning* el cual se consideró la causa de la anemia al resultar normales el resto de estudios realizados. Se inició, en los dos, tratamiento con hierro oral precisando en el segundo caso, transfusión de concentrado de hematíes. La evolución posterior fue favorable con normalización progresiva de los parámetros analíticos.

**Conclusiones.** En la alimentación complementaria dirigida por el bebé (*baby-led weaning*) es el niño quien dirige el proceso de diversificación alimentaria. El propio lactante, a partir de los 6 meses lleva a

la boca trocitos de alimentos blandos, utilizando sus manos. Aunque ofrece algunas ventajas (comodidad, autonomía del bebé, menor riesgo de obesidad), conlleva ciertos riesgos y requiere un estrecho seguimiento del estado nutricional. Los principales inconvenientes son el riesgo de atragantamiento, menor variedad alimentaria de la recomendada, ingesta insuficiente para un crecimiento adecuado acarreado déficits nutricionales fundamentalmente de hierro y pudiendo acabar en una situación de fallo de medro. Parece importante en nuestros días que los pediatras conozcamos esta nueva técnica de alimentación para poder responder a las preguntas de los padres sobre su eficacia y seguridad.

**LA IMPORTANCIA DE LAS REVISIONES DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA.** Corral Hospital S, Rodríguez Rodríguez M, Serena Gómez G, Doval Alcalde I, Javaloyes Soler G, Martín Armentia S. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** El disrafismo espinal oculto (DEO) es un conjunto de malformaciones que se caracterizan por la fusión incompleta de tubo neural, en las que la lesión se encuentra cubierta por piel. Un tipo de DEO es la médula anclada.

**Objetivo.** Enfatizar la importancia de realizar una exploración física minuciosa en pediatría, sobre todo durante las revisiones del primer año de vida. Un diagnóstico y un tratamiento precoz evitaran las secuelas ortopédicas y urológicas de esta enfermedad, que en muchos casos, pueden ser irreversibles.

**Caso clínico.** Lactante de 4 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés. Desarrollo psicomotor adecuado para su edad. Sin clínica de ningún tipo. Durante una revisión rutinaria en su centro de salud le visualizan una fosita sacra sin fondo visible, no objetivada en revisiones neonatales.

Es derivada a su centro hospitalario de referencia para realizar ecografía de la región lumbosacra. Se identifica un ensanchamiento del canal raquídeo a nivel terminal con imagen ecogénica en el extremo distal y lipoma acompañante. Hallazgos compatible con médula anclada, por lo cual se realiza RMN con sedación. En ella se identifica un complejo malformativo a nivel sacro consistente en un defecto de fusión del arco de S5 con cono medular bajo con filium terminal anclado a lipoma intradural, seno dérmico con extensión a S5 y a nivel intramedular, una lesión compatible con ventrículo terminal. Se canalizó al Servicio de Neurocirugía del Hospital de referencia. A los 14 meses se le somete a cirugía para reparar los defectos. La evolución quirúrgica fue favorable sin complicaciones.

**Conclusión.** Existen alteraciones cutáneas que se asocian a la presencia de DEO, siendo en muchos casos la única manifestación inicial de estas. Las consecuencias de DEO (ortopédicas, neurológicas y urológicas) pueden llegar a ser irreversibles, por lo que es de vital importancia pensar en este tipo de malformaciones ante la presencia de lesiones cutáneas a nivel dorsolumbar y no olvidarse de su cribado para su detección precoz.

**UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LOS SIGNOS INDIRECTOS DE INFLAMACIÓN EN ECOGRAFÍA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SOSPECHA DE APENDICITIS.** De Ponga López P<sup>1</sup>, Polanco Zea PM<sup>1</sup>, Aguiar Jar P<sup>1</sup>, Andrés de Álvaro M<sup>1</sup>, Callejo Pérez P<sup>2</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivo.** Analizar el valor diagnóstico de la presencia de signos indirectos de inflamación en ecografía solicitadas a pacientes con sospecha de apendicitis aguda.

**Material y métodos.** estudio retrospectivo unicéntrico, realizando revisión sistemática de la historia clínica digitalizada de los pacientes atendidos en nuestra Unidad de Urgencias Pediátricas a los que se le solicitó una ecografía abdominal por sospecha de apendicitis aguda entre el 01/07/2016 y el 30/06/2017.

**Resultados.** Durante este periodo se solicitó ecografía abdominal a 142 pacientes, visualizándose el apéndice en 85 de ellos (59,9%). En 34 pacientes (40%) el diámetro apendicular era de 7 mm o superior. Se intervinieron quirúrgicamente 30 de ellos (88,2%), siendo diagnosticados finalmente de apendicitis 29 (96,7%). En 51 (60%) se informó como de diámetro inferior a 7 mm, de ellos 4 pacientes (11,8%) fueron intervenidos quirúrgicamente, presentando 3 de ellos un diagnóstico final de apendicitis aguda. En cuanto a los signos indirectos de inflamación en ecografía mostramos en la siguiente tabla su asociación con el diagnóstico de apendicitis en nuestra muestra:

Signo ecográfico	Apendicitis NO (n= 107)	Apendicitis SÍ (n= 35)	p
Líquido libre escaso o moderado	43 (40,2%)	26 (74,3%)	< 0,01
Adenopatías en FID	70 (65,4%)	20 (57,1%)	0,38
Inflamación de la grasa adyacente	9 (8,4%)	21 (60%)	< 0,01
Flemón apendicular	0 (0%)	0 (0%)	-

En nuestra muestra la ausencia de líquido libre en un paciente en el que no se visualizó el apéndice permite descartar una apendicitis con una sensibilidad del 100% (IC 95% 43,-100) y un **valor predictivo negativo del 100%** (IC 95% 90,1-100). La ausencia de adenopatías en FID, en un paciente en el que no se visualizó el apéndice permite descartar una apendicitis con una sensibilidad del 100% (IC 95% 43,9-100) y un **valor predictivo negativo del 100%** (IC 95% 85,1-100).

**Conclusión.** En los pacientes en los que no es posible visualizar el apéndice en la ecografía abdominal, la ausencia de adenopatías y líquido libre en la fosa iliaca derecha **permite descartar una apendicitis con seguridad.**

**UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL PEDIATRIC APPENCITIS SCORE EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SOSPECHA DE APENDICITIS.**

De Ponga López P<sup>1</sup>, Polanco Zea PM<sup>1</sup>, Ortiz Martín N<sup>1</sup>, Torres Aguilar L<sup>1</sup>, Burgueño Rico R<sup>2</sup>, Callejo Pérez P<sup>3</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivo.** Analizar el valor diagnóstico de los ítems recogidos en el Pediatric Appendicitis Score (Samuel M. J Pediatr Surg, 2002) en nuestra Unidad de Urgencias Pediátricas.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo unicéntrico, realizando revisión sistemática de la historia clínica digitalizada de los pacientes atendidos en nuestra Unidad de Urgencias Pediátricas valorados por sospecha de apendicitis aguda entre el 01/07/2016 y el 30/06/2017, analizando posteriormente los datos recogidos con programa STATA.

**Resultados.** Se analizaron datos de 142 pacientes. La mediana de edad fue de 126,1 meses (P25-P75: 91,2 – 145,2) con un predominio del sexo masculino (57,8%). La mediana de horas de evolución de la clínica fue de 24 (P25-P75: 6-48). La prevalencia de apendicitis aguda en la muestra fue del 24,7% (35 pacientes). La presencia de síntomas y signos analíticos en los pacientes de la muestra se presenta en la siguiente tabla:

Síntoma/Signo	Apendicitis NO (n= 107)*	Apendicitis SÍ (n= 35)	p
Dolor en FID	79 (73,8%)	32 (91,4%)	0,03
Migración del dolor a FID	19 (17,8%)	12 (34,3%)	0,04
Anorexia/Hiporexia	25 (23,4%)	13 (37,1%)	0,11
Náuseas/Vómitos	60 (56,1%)	26 (74,3%)	0,06
Tª > 37,3°C	36 (33,6%)	10 (28,6%)	0,58
Dolor a la tos, percusión	0 (0%)	0 (0%)	-
Leucocitos > 10.000	42 (44,2%)*	31 (88,6%)	< 0,01
Neutrófilos > 7.500	32 (33,7%)*	31 (88,6%)	< 0,01

\*Solo se realizó analítica sanguínea en 95 pacientes sin apendicitis.

La mediana del PAS en los pacientes sin apendicitis fue de 4 (P25-P75: 2-5), mientras que en aquellos con apendicitis fue de 5 (P25-P75: 4-6). El área bajo la curva del PAS para el diagnóstico de apendicitis aguda fue de 0,795 (IC 95% 0,720-0,859). Un valor inferior o igual a 3 permite descartar una apendicitis aguda con una sensibilidad del 97,1% (IC 95% 85,5-99,5) y un valor predictivo negativo del 98,1% (IC 95% 89,8-99,7).

**Conclusión.** El Pediatric Appendicitis Score presenta un buen valor diagnóstico en los pacientes con sospecha de apendicitis aguda. Un valor inferior o igual a 3 permite descartar una apendicitis con seguridad.

#### Sábado 11 de noviembre - Sala 2: Aula Luis de Mercado

*Moderadores:* María Miñambres Rodríguez y  
Sonia Caserío Carbonero

**PROTEINURIA E INSUFICIENCIA RENAL EN NEONATO DE 14 DÍAS DE VIDA.** *González S, Fernández A, Martínez J, Fernández M, Hevia A, Álvarez L, Benavent R, Caballero O. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El síndrome nefrótico congénito (SNc) es una patología infrecuente que se presenta los tres primeros meses de vida. En su mayoría de origen genético, generalmente debido a mutaciones en los genes codificadores de las proteínas podocitarias. La insuficiencia renal al debut de la enfermedad es excepcional y se asocia a variantes de mal pronóstico. Se presenta el caso de un neonato de 14 días de vida ingresado por edemas y proteinuria.

**Caso clínico.** Paciente de 14 días de vida traída al Servicio de Urgencias por edema en párpados y dorso de manos y pies, y oliguria de 4 días de evolución. A su ingreso presenta hipertensión arterial, soplo sistólico panfocal II/VI, datos de insuficiencia renal (elevación de urea y creatinina, hiponatremia, hipocalcemia y acidosis metabólica) y proteinuria en rango nefrótico (índice proteína/creatinina en micción aislada = 50). Ecografía cardiaca: miocardiopatía hipertrófica probablemente secundaria a HTA. Ecografía renal: riñones de tamaño normal con aumento de ecogenicidad del parénquima y pérdida de diferenciación cortico-medular. No evidencia de malformaciones. Exploración oftalmológica normal. Se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos Pediatría para monitorización, tratamiento antihipertensivo, expansión con suero salino fisiológico y diurético a dosis crecientes, con escasa respuesta, aumentando el edema y desarrollando anuria en menos de 24 horas. Ante la mala evolución clínica se traslada a UCI neonatal del Hospital de La Paz, donde se ofrece depuración extrarrenal que los padres de la paciente rechazan. Presenta deterioro clínico progresivo y desarrolla edema agudo de pulmón. Fallece por parada

cardiorrespiratoria al cuarto día de ingreso. Estudio genético: mutación en heterocigosis en gen WT1: c.1390G> A; se solicitó estudio de los padres (pendiente de resultado). Necropsia: a nivel renal, esclerosis mesangial difusa glomerular.

**Comentarios.** El gen WT1 codifica un factor de transcripción implicado en el desarrollo renal y gonadal. Las mutaciones en WT1 (cromosoma 11 p13) se asocian a SNc con evolución rápida a insuficiencia renal terminal, hipertensión arterial de difícil control y esclerosis mesangial difusa. El pronóstico de estos pacientes es malo, con una elevada mortalidad en los primeros meses de vida.

**INFECCIÓN NEONATAL POR CITOMEGALOVIRUS: ¿CONGÉNITA O ADQUIRIDA?** *Doval Alcalde I, del Olmo Fernández M, Corral Hospital S, Javaloyes Soler G, Serena Gómez G, Martín Armentia S, de la Torre Santos S, Uruña Leal C. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** El citomegalovirus (CMV), es un virus ADN que afecta solamente a los humanos. Puede causar infección primaria, quedarse latente y reactivarse posteriormente. Es la causa más común de infección intrauterina. Puede ser transmitido al recién nacido durante el período neonatal, los mecanismos de transmisión son a través de las secreciones vaginales en el canal del parto, de la leche materna o las transfusiones. La infección congénita es la más grave, pudiendo causar importantes secuelas neurológicas y del desarrollo. Sin embargo, las secuelas en la infección adquirida suelen ser infrecuentes, especialmente en niños a término.

**Caso clínico.** Lactante de 26 días de vida derivado desde el centro de salud por hipoglucemia y decaimiento. Como únicos antecedentes destacables: Estreptococo del grupo B positivo en cultivos maternos con profilaxis antibiótica intraparto incompleta. A la exploración destaca afectación del estado general con hipotonía generalizada, palidez cutánea, relleno capilar mayor de 2 segundos y gradiente térmico. Asocia quejido intermitente y rachas de taquipnea. Ante sospecha de sepsis neonatal tardía se inicia antibioterapia empírica previa recogida de cultivos, y se instaura tratamiento con sueroterapia remontando hipoglucemia inicial. Durante las primeras horas de ingreso precisa soporte respiratorio con gafas nasales, permaneciendo estable desde el punto de vista hemodinámico. A las 48 horas del ingreso se objetiva exantema micropapular generalizado y persistencia de fiebre, por lo que dentro de las pruebas complementarias se solicita PCR para CMV en orina, que resulta positiva. Ante dichos resultados se estudió la posible vía de contagio detectando DNA de CMV en leche materna. No se evidenció CMV en muestra sanguínea del screening metabólico del recién nacido por lo que se diagnosticó de infección por CMV adquirida por lactancia materna al poco tiempo de nacer. Tras 7 días de ingreso la evolución es favorable y es dado de alta asintomático. En los controles posteriores al alta no se aprecian complicaciones.

**Discusión.** La importancia de este caso radica en diferenciar si hubo contagio durante la gestación o postnatal, ya que el manejo difiere debido a las secuelas y la gravedad de la primera por lo que se solicitó determinación de CMV en sangre seca extraída para screening metabólico (48 horas de vida).

**MANEJO CONSERVADOR DEL RIESGO INFECCIOSO EN RECIÉN NACIDOS A TÉRMINO Y CASI A TÉRMINO: EXPERIENCIA PRELIMINAR EN NUESTRO CENTRO.** *Rodríguez Fernández A, Rodríguez-Blanco S, Alonso-Quintela P, Jiménez-González A, Rosón-Varas M, Castañón López L, Palau-Benavides MT. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Es un estándar de cuidados que los recién nacidos (RN) con sospecha clínica de sepsis reciban de forma precoz antibioterapia empírica, previa recogida de cultivos. Sin embargo, no existe consenso en cuanto al manejo del RN a término (RNT) y casi a término asintomático con riesgo infeccioso. De hecho, en los últimos años muchos profesionales han alertado sobre el peligro del uso indiscriminado de los reactantes de fase aguda en la valoración de estos niños, por los riesgos inherentes al sobreuso de antibióticos y resaltan que los signos clínicos pueden ser un indicador más sensible de sepsis neonatal que cualquier test de laboratorio.

**Objetivos.** Siendo conocedores de la problemática descrita y la existencia de centros con buena experiencia en el manejo conservador del riesgo infeccioso, nos propusimos saber si era posible cambiar nuestra práctica clínica en nuestro centro.

**Población y método.** Tras una búsqueda sistemática de la evidencia disponible y en base a ella, formulamos un protocolo en el que aquellos RN con EG  $\geq$  35 semanas con cualquier factor de riesgo infeccioso, o combinación de los mismos diferente de la corioamnionitis, serían manejado con exploraciones físicas seriadas durante las primeras 48 horas de vida, realizándose pruebas complementarias e iniciándose antibioterapia solo en caso de sintomatología.

**Resultados.** Nuestro nuevo protocolo se implantó en marzo de 2017. Hasta la fecha han sido evaluados 192 niños con riesgo infeccioso, de un total de 1.059 RN vivos (18,1%) con edad gestacional media de 39,1 semanas y peso medio de 3.162 g. En los primeros 7 días de vida ingresaron 14 niños (7,3%), de los cuales 3, fueron por alteración del protocolo, sin evidenciarse datos de sepsis. En el análisis a largo plazo, se observó que en el periodo de 7 a 28 días de vida ingresaron 5 niños; y de los 28 días a los 3 meses de vida, lo hicieron otros 5.

**Conclusiones.** Según nuestros datos preliminares, para los RN asintomáticos con riesgo infeccioso la evaluación de laboratorio no parece ofrecer ventajas sobre una exploración física protocolizada. Esta estrategia simple deriva en una disminución de las pruebas complementarias, separación madre-hijo y uso de antibióticos.

**HEMORRAGIA SUPRARRENAL NEONATAL. ¿ACTITUD ESPERANTE? SERIE DE CASOS DE NUESTRO CENTRO.** *Corral Hospital S, Martín Armentia S, Serena Gómez G, Doval Alcalde I, Javaloyes Soler G, del Olmo Fernández M, Peña Valenceja A, Uruña Leal C. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La hemorragia suprarrenal neonatal tiene una incidencia estimada de dos casos por cada 1.000 recién nacidos, aunque frecuentemente es infradiagnosticada. Presentamos 3 casos de nuestro centro en 16 años.

**Caso 1.** Recién nacido a término. Cesárea por presentación de nalgas. APGAR 9/10. A la exploración presenta ictericia y masa palpable en hipocondrio izquierdo. Ecografía abdominal: masa ecogénica a nivel suprarrenal izquierdo compatible con hemorragia suprarrenal por lo que se decide control evolutivo. A los 20 días de vida presenta alteración del estado general y crecimiento de la masa suprarrenal. Se realiza RMN abdominal: contenido heterogéneo interior sin signos de sangrado, lo que sugería neuroblastoma. Se decide intervención quirúrgica. La anatomía patológica de la pieza confirma el diagnóstico.

**Caso 2.** Recién nacido a término. Parto vaginal eutócico. APGAR 9/10. Ingreso al 4º día de vida por ictericia y sospecha de infección del tracto urinario. En ecografía abdominal: imágenes hematoma subcapsular hepático y hemorragia suprarrenal derecho. Se realiza TAC abdominal que confirma el diagnóstico y en el que se visualiza también signos de reflujo vesicoureteral izquierdo. Se realizó estudio de catecolaminas en sangre y en orina que resultaron normales. Evolución favorable con secuela de calcificación suprarrenal.

**Caso 3.** Recién nacido a término. Parto vaginal instrumentado con ventosa. APGAR 2/5/10. pH de cordón 6,98. REA III. Requiere ventilación no invasiva durante 24 horas. No presentó signos de encefalopatía. Presenta ictericia rebelde al tratamiento con fototerapia por lo que se realizó estudio con ecografía abdominal en la que se visualizan imágenes sugerentes de hemorragia suprarrenal bilateral. Se decide actitud expectante con control ecográfico y analítico. Niveles de cortisol y ACTH en el límite de la normalidad durante los dos primeros meses de vida, sin otros signos de insuficiencia suprarrenal. Se decidió aplazar vacunación de los dos meses hasta la normalización de los valores.

**Conclusiones.** El tratamiento de la hemorragia suprarrenal es conservador, es rara la insuficiencia suprarrenal. No existen datos para el diagnóstico con test de estímulo de ACTH en recién nacidos. El neuroblastoma es el principal diagnóstico diferencial.

**RECEPTORES DE LECHE HUMANA DONADA EN LA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA.** *Zamora González N, Samaniego Fernández CM, Montejo Vicente M, Sánchez Moreno MG, Morales Luengo F, Librán Peña A, Bolívar Ruiz P, Caserio Carbonero S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El número y la actividad de los Bancos de Leche está creciendo. Sin embargo, se dispone de escasa información sobre las indicaciones para el uso de leche humana donada y cómo establecer prioridades en su suministro.

**Objetivos.** Describir las características de los receptores de leche humana donada y las características de su consumo en una Unidad de Neonatología.

**Población y método.** Estudio descriptivo. Se incluyeron todos los recién nacidos ingresados en nuestra unidad que recibieron leche donada desde Enero a Diciembre de 2016. Variables estudiadas: edad gestacional, peso al nacer, motivo de administración, volumen consumido, cumplimiento del protocolo de asignación, causa de retirada, alimentación durante el ingreso y alimentación al alta. Análisis de los datos con el programa SPSS v15.

**Resultados.** Durante este período recibieron leche donada 65 niños y el volumen consumido fue 92,750 L. La edad gestacional media fue 32,5 semanas (DS  $\pm$  3,97), y el peso medio al nacer 1.842,23 g (DS  $\pm$  783). El motivo más frecuente para su administración fue la edad gestacional menor de 32 semanas o peso inferior a 1.500 g (49,2%). Otros motivos fueron: edad gestacional 32ª a 34ª semanas (29,2%), asfisia perinatal (1,5%), portar vía central (1,5%), otras indicaciones (18,5%). En el 63,1% la duración de la administración se ajustó al protocolo y en el 36,9% fue superior. Durante su ingreso el 81,6% recibió leche de madre propia. El 93,8% inició la alimentación enteral con leche donada, y en el 35,4% se retiró por disponer de leche de madre propia. Al alta, el 29,2% recibe lactancia materna exclusiva, 38,5% lactancia mixta, y 32,3% lactancia artificial. En el grupo con edad gestacional menor de 32 semanas o peso inferior a 1.500 gramos (n = 32) el volumen consumido fue 64,950 L, la duración media 15,3 días (DS 16,5), y la mediana de consumo 700 ml (RIC 250 - 2787,5).

**Conclusiones.** En nuestra experiencia, el grupo principal de receptores de leche donada está formado por recién nacidos prematuros con edad gestacional menor de 32 semanas o peso inferior a 1.500 g. Además, ha sido posible su administración en la asfisia perinatal, portadores de vía central, prematuros de 32ª a 34ª semanas y otras indicaciones, cumpliendo la duración establecida por el protocolo en todos los casos. La mayoría recibió leche donada para iniciar la alimentación enteral, y en un tercio se pudo retirar por disponer de leche de madre propia en cantidad suficiente.

## REVISIÓN DE LAS HIPOGLUCEMIAS NEONATALES HOSPITALARIAS. Romero García C, Garrido Pedraz JM, Marco Sánchez JM, García Salamanca YA, Martínez Pereira A. Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La hipoglucemia neonatal es el resultado de un desequilibrio entre el aporte de glucosa y su utilización. Presenta una elevada prevalencia en las unidades de maternidad y neonatología de nuestro medio (5-7%, aumentando hasta el 14,7% en prematuros), algunos de los cuales pueden pasar desapercibidos debido a la ausencia de sintomatología, otros pueden dar una sintomatología muy florida (alteraciones de la conciencia, hipotonía, temblores, taquipnea...). El tratamiento puede hacerse por vía oral/enteral o parenteral (intravenosa) en función de la sintomatología, morbilidad, tolerancia y cifras de glucemia del niño. La identificación de los factores asociados a hipoglucemia es importante para realizar una adecuada profilaxis, así como el momento de medida de la glucemia.

**Objetivos.** Conocer la incidencia de la hipoglucemia neonatal en nuestro medio, así como evaluar los principales factores de riesgo asociados a ella, su gravedad y si precisó ingreso. Evaluar las diferentes modalidades de tratamiento y su duración en cada caso. Por último, reseñar las diferencias entre neonatos que precisaron ingreso y los que se trataron en la Maternidad sin necesidad de ingreso.

**Material y método.** Estudio analítico, descriptivo-retrospectivo con revisión de las historias clínicas de los RN con incidencia de la hipoglucemia neonatal en nuestro medio. Se han seleccionado los casos diagnosticados y registrados en el Hospital Universitario de Salamanca entre el Enero de 2015 y Diciembre de 2016, realizando el análisis con el programa estadístico SPSS (edición 22). Se ha tenido en cuenta la hipoglucemia como valores inferiores de 45 mg/dl obtenidos por glucemia capilar.

**Resultados.** Recogimos 181 casos de hipoglucemia neonatal durante este periodo de dos años. 58 casos en maternidad, 39 ingresados en Neonatología con el diagnóstico principal de hipoglucemia neonatal y 84 ingresados debido a otras auras que además presentaron una hipoglucemia. Sexo masculino 101 (55,8%) vs. Femenino 80 (44,2%). Factores de riesgo: 32,6% prematuros, 25,4% hijo de madre diabética y 19,9% CIR 37,57% PBEG. El resultado medio de las hipoglucemias mínimas diagnosticadas fue de 32,34 mg/dl.

**Conclusión.** La incidencia de hipoglucemia en nuestro hospital fue similar a la encontrada en la literatura. La incidencia de pretérminos y CIR fue menor en la maternidad, como es lógico, respecto a los RN ingresados por estos motivos y que fueron ingresados. Así mismo, hemos visto una incidencia similar en el resto de factores de riesgo de hipoglucemia tanto en niños que requirieron ingresos como en los que no.

## TEMPERATURA AL INGRESO EN RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO (RNMBP) Y FACTORES PERINATALES ASOCIADOS. Sánchez Moreno MG, Izquierdo Caballero R, Montejo Vicente MM, Zamora González N, Infante López ME, Samaniego Fernández CM, Cebrián Fernández R, Caserío Carbonero S. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** El mantenimiento de la temperatura ( $T^a$ ) corporal tras el nacimiento en los recién nacidos es un objetivo prioritario, dado que la baja  $T^a$  se asocia con mayor morbimortalidad (hipoglucemia, acidosis metabólica, mayor consumo de oxígeno...). Los recién nacidos prematuros son especialmente vulnerables a sufrir hipotermia.

**Objetivos:** Analizar la temperatura al ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) de los recién nacidos de muy bajo peso (< 1.500 g) y/o < 32 semanas de edad gestacional (EG), identificar

las variables perinatales que se asocian con una reducción de la misma y comparar los datos en dos periodos (2010-2015 y 2016-2017), tras los cambios introducidos a partir del año 2016 (uso de bolsas de polietileno, sesiones de formación).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes < 1.500 g y/o < 32 semanas de EG ingresados en una unidad neonatal de nivel III desde enero de 2010 hasta agosto de 2017. Se revisaron la temperatura al ingreso en UCIN y los factores perinatales.

**Resultados.** Se incluyeron 209 pacientes. El peso al nacimiento (PRN) y la EG (media  $\pm$  DE) fueron 1.292,2  $\pm$  305,1 g y 29,8  $\pm$  2,3 semanas, respectivamente. La  $T^a$  media al ingreso fue de 35,8  $\pm$  0,7°C (rango: 32,0-38,2°C) y presentaron  $T^a$  inferior de 36°C el 54,5% de los pacientes. Las variables perinatales asociadas a un mayor riesgo de hipotermia fueron: menor peso al nacimiento (p 0,000), antecedente de hipertensión materna (p 0,002) y nacimiento en horario de guardia (p 0,034). El 60,8% de los niños que precisaron reanimación avanzada  $\geq$  3 presentaron  $T^a$  al ingreso < 36°C (p 0,077). No encontramos asociación con corioamnionitis, amniorrexis prolongada, tipo de parto, corticoides antenatales ni Apgar  $\leq$  5 a los 5 minutos. La  $T^a$  media al ingreso en el periodo 2010-2015 fue de 35,7  $\pm$  0,8°C y en el periodo 2016-2017, 36,06  $\pm$  0,6°C (p 0,009). En el primer periodo el 57,6% de los niños presentaron  $T^a$  menor de 36°C al ingreso frente al 45,1% del segundo periodo (p 0,12).

**Conclusiones.** La proporción de recién nacidos con peso < 1500 g y/o < 32 semanas de EG que ingresan con hipotermia en nuestro centro es elevada con respecto a otros estudios publicados. La principal variable relacionada con la hipotermia fue el menor peso al nacimiento. Con las medidas adoptadas durante los últimos dos años hemos conseguido una mejora significativa en la  $T^a$  al ingreso de estos niños y debemos seguir en esta línea. Es necesaria la concienciación de todo el personal sanitario sobre la importancia de mantener una  $T^a$  corporal adecuada tras el nacimiento, para minimizar la hipotermia y sus consecuencias a corto y largo plazo.

## SOMATOMETRÍA NEONATAL: ESTUDIO DE CONCORDANCIA INTEROBSERVADOR; PAPEL DE LA ENFERMERÍA Y SU REPERCUSIÓN CLÍNICA. Santos Fernández M<sup>1</sup>, Martín Armentia S<sup>2</sup>, Corral Hospital S<sup>3</sup>, Fernández González MA<sup>1</sup>, Javaloyes Soler G<sup>3</sup>, Serena Gómez G<sup>3</sup>, Doval Alcalde I<sup>3</sup>, Andrés de Llano JM<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Enfermero, <sup>2</sup>Pediatra, <sup>3</sup>MIR. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** El control de calidad de la antropometría neonatal es indispensable en la obtención de mediciones confiables. Para lograr la estandarización antropométrica se debe poseer de un instrumento que sea válido y fiable, esto es; preciso, reproducible y concordante en medidas repetidas.

**Objetivos.** Realizar un estudio de asociación, acuerdo y concordancia entre varios evaluadores y un análisis de la variabilidad interobservador en relación con la medición de longitud y perímetro craneal en neonatos menores de 48 horas.

**Metodología.** Las mediciones se llevaron a cabo por el grupo de matronas del CAUPA (Observador 1), un enfermero (Observador 2 e Infantómetro 2) y una pediatra (Observador 3 e Infantómetro 3), usando como instrumentos de medición una cinta de teflón y un infantómetro. Se realizó un estudio transversal comprendido entre los meses de Enero y Mayo del 2017, incluyéndose 78 neonatos procedentes de la unidad de pediatría del CAUPA.

**Resultados.** La medición de la longitud del recién nacido mostró una variabilidad de 0,6 (grado de acuerdo moderado) según el índice de Kappa para el observador 1 y 2 (ambos con cinta métrica flexible). El observador 1 (cinta métrica flexible) y el infantómetro 3 (Infantómetro)

obtuvieron un índice Kappa de 0,58 (grado de acuerdo moderado). En cuanto a la medición entre el infantómetro 2 y 3, ambos con infantómetro se obtuvo una puntuación de 0,92 (grado de acuerdo casi perfecto). Las mediciones del perímetro obtuvieron resultados intercambiables para los Observadores 2 y 3, pero no así para el Observador 1.

**Conclusiones.** Los errores en la antropometría neonatal pueden influir en los diagnósticos y tratamientos posteriores. Las mediciones de longitud en lactantes utilizando un infantómetro flexible, realizadas por dos observadores independientes, tienen un grado de acuerdo excelente que permite su intercambio sin perjuicio de los resultados obtenidos.

**SÍNDROME DE AARSKOG-SCOTT; APORTACIÓN DE CINCO CASOS.** *Librán A<sup>1</sup>, Ortiz N<sup>1</sup>, Mulero I<sup>1</sup>, Escribano C<sup>1</sup>, De Ponga P<sup>1</sup>, Hedrera A<sup>1</sup>, Garrote JA<sup>2</sup>, Cancho R<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Genética Molecular. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivos.** Descripción de las características epidemiológicas, clínicas y genéticas en los pacientes diagnosticados de síndrome de Aarskog.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de síndrome de Aarskog en nuestro centro, mediante revisión de historias clínicas digitalizadas.

**Resultados.** Se presentan 5 pacientes, cuatro varones y una mujer. Cuatro de los casos comparten la misma mutación (gen FGD1; c.1903 G>A) ya que son el caso guía (diagnosticado a los 11 años y 10 meses por fenotipo sugerente), sus dos hermanos (gemelos dicigóticos) y una prima por rama materna. El otro paciente es un varón con mutación c.2580 G>C, diagnosticado a los 16 meses por sospecha clínica, con neurodesarrollo por el momento normal. La talla al diagnóstico se encontraba entre -0,97 y -3,35 DS, siendo todos prepuberales al diagnóstico. Todos ellos mostraban dismorfias más o menos acusadas, sugerentes del síndrome, destacando implantación del cabello en pico de viuda, hipertelorismo, craneosinostosis metópica, escroto en chal y dedos cortos de manos y pies. Todos los varones presentaron hernia inguinal y criptorquidia. Los cuatro familiares afectos presentan diferencias en su neurodesarrollo, a pesar de compartir la misma mutación, ya que uno de los casos presenta discapacidad intelectual, y los otros tres (incluyendo el caso femenino) diversos grados de problemática de aprendizaje y conductual.

**Conclusiones.** El síndrome de Aarskog es una enfermedad genética ligada a X causada por mutaciones en el gen FGD1 (Xp11.21); se trata de un cuadro que en varones cursa con dismorfias craneofaciales características, talla baja, y anomalías de las extremidades y genitales, así como alteraciones en neurodesarrollo (déficit cognitivo, problemática conductual, aprendizaje,...). En mujeres se presenta con mismos rasgos fenotípicos de manera atenuada. Los pacientes afectos tienen bajas velocidades de crecimiento durante la infancia, aunque suele existir un brote de crecimiento al final de la adolescencia que condiciona una talla adulta en límites bajos poblacionales. El tratamiento con hormona de crecimiento no mejora la talla final.

**ENANISMO MICROCEFÁLICO OSTEODISPLÁSICO PRIMORDIAL.** *Zamora González N, Escribano García C, Montejo Vicente M, Infante López ME, Cebrián Fernández R, Palacio Tomás L, Librán Peña A, Caserío Carbonero S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** Se trata de una enfermedad genética muy rara que pertenece al grupo de los enanismos osteodisplásicos primordiales y se conoce también como síndrome de Taybi-Linder. Su prevalencia es desconocida y se han descrito menos de 30 casos hasta el momento.

Se trata de un trastorno autosómico recesivo que puede ser detectado prenatalmente en controles ecográficos.

**Caso clínico. Antecedentes personales:** Madre 34 años. G3A2V1. Retraso mental en rama materna. Embarazo: Triple screening superior al corte, amniocentesis con cariotipo 46XY, diagnóstico prenatal de CIR severo en semana 21, oligoamnios severo, microcefalia con órbitas grandes y dilatación de pelvis renal. A las 34+6 semanas nace varón vivo por cesárea tras rotura espontánea de bolsa, que precisa REA III y estabilización con CPAP. Exploración: peso 760 g p< < 3, y PC p< < 3. Al nacimiento se objetivan rasgos dismórficos compatibles con el síndrome Taybi-Linder: microcefalia, nariz prominente con puente nasal plano, ojos saltones, frente huidiza y micrognatia. Alopecia, piel seca, sospecha de craneosinostosis, orejas de implantación baja, paladar ojival, cuello corto, mamilas separadas, pulgar de implantación baja, criptorquidia bilateral, micropene, edema en dorso de manos y pies, coanas pequeñas permeables y extremidades artrogripóticas. **Estudios complementarios:** Screening endocrino-metabólico normal. Se evidencian malformaciones en ecocardiografía (CIV), ecografía abdominal (riñón derecho con displasia multiquística) y cerebral (lisencefalia, agenesia de cuerpo calloso y fusión gangliotalámica) PEAT-C y potenciales visuales negativos. Secuenciación del gen RNU4ATAC con presencia en heterocigosis de mutaciones n50G>A y n51G>A que confirman enanismo microcefálico osteodisplásico primario a los 7 meses de edad. En el estudio genético de los progenitores se evidenció que cada padre es portador de una mutación. **Evolución:** Actualmente el paciente tiene año y medio de edad, come sin atragantarse, no presenta crisis convulsivas, frecuentes en este síndrome, carece de mirada y sonrisa social y tiene un déficit intelectual importante con escaso potencial de desarrollo. Los PEAT-C y potenciales evocados continúan siendo negativos.

**Conclusiones.** Resulta fundamental el diagnóstico precoz y el estudio genético de los progenitores para realizar un adecuado consejo genético. El tratamiento es meramente de soporte y el pronóstico de vida no suele superar los 28 meses aunque en algún caso puede llegar hasta la adolescencia. Debido al escaso potencial de desarrollo que presentan estos pacientes, son susceptibles de recibir cuidados paliativos de forma temprana.

**REVISIÓN DEL EPISODIO APARENTEMENTE LETAL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS.** *Sánchez Magdaleno M, Arévalo Martín N, Domínguez Cendal G, Vegas Carrón M, Polo de Dios M, Pavón López T, González González M.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El término Episodio Aparentemente Letal (siglas en inglés, ALTE) fue definido por consenso de expertos en 1986 para sustituir a Síndrome de Muerte Súbita Frustrada. Consiste en un suceso inesperado, brusco que impresiona de riesgo vital al observador y combina clínica respiratoria, cambio de coloración y alteraciones del tono muscular. Actualmente este término se encuentra obsoleto debido a la incertidumbre que genera en los profesionales con una respuesta asistencial muchas veces desmesurada basada más en una actitud defensiva que en el conocimiento científico.

**Comentario.** El manejo del ALTE se halla en constante revisión. Según los protocolos que conocíamos hasta ahora, ante un primer episodio de escasa duración en un paciente mayor de 1 mes con exploración física normal y sin factores de riesgo, tras un periodo razonable de observación, puede ser dado de alta con reevaluación en atención primaria. No obstante, si alguno de estos requerimientos no se cumple se precisa de ingreso con monitorización continua que, solo si el paciente se encuentra asintomático y sin factores de riesgo, puede ser dado de alta en 24 horas. A pesar de ello, en muchos de estos casos, por dudas

en los facultativos por falta de un consenso claro o por inquietud de los padres, se solicitan pruebas como analíticas de sangre o de orina, estudios de imagen, análisis de líquido cefalorraquídeo o test de virus, entre otras. Además, si con estos primeros exámenes no se llega a un diagnóstico se llegan a realizar pruebas más avanzadas como estudios cardiológicos, neurológicos o de deglución. En abril de 2016 la Academia Americana de Pediatría (AAP) publica una nueva guía de práctica clínica que recomienda la sustitución del término ALTE por BRUE (*"Brief Resolved Unexplained Events"*) o en español, evento breve, resuelto e inexplicado con la intención de definir de una forma más precisa la situación y el riesgo del paciente, evitar el uso desmesurado de intervenciones y conseguir un término más específico que permita mejorar la atención médica, sobre todo gracias a que quien define el evento es el clínico y no el observador. En este contexto, y aprovechando el estado de revisión, se ha realizado un estudio con 34 pacientes que fueron ingresados en los últimos 5 años en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de Salamanca con diagnóstico de ALTE. La principal intención es la de analizar sus particularidades, los motivos que hasta ahora han prevalecido para su ingreso, los exámenes desempeñados y las posibles causas encontradas tras la realización de los mismos. Dentro de las circunstancias en las que se presentan predominan los episodios con las tomas, seguido de aquellos que aparecen durante el sueño. Además, en la gran mayoría se extrajo una muestra sanguínea, se realizaron test de virus respiratorios, así como diversas interconsultas.

**Conclusiones.** De esta reflexión podemos concretar que, a pesar de que el ALTE es una circunstancia que crea gran ansiedad tanto a padres como a clínicos, la mayoría de ellos son eventos de bajo riesgo que podrían beneficiarse de una actuación más conservadora reduciendo así el número de pruebas y priorizando una adecuada exploración física y observación, aparando los estudios más agresivos a los niños con episodios de riesgo mayor.

### Sábado 11 de noviembre - Sala 3: Aula José Zorrilla

*Moderadores:* Selma Vázquez Martín y Antonio Hedrera Fernández

**ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 6 DE APARICIÓN PRECOZ.** *Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Conejo Moreno D, Bernúes López E, Elizondo Alzola A, Ibáñez Llorente R, Aguerrevere Machado MP, Hortigüela Saeta MM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La ataxia espinocerebelosa tipo 6 (SCA6) es una enfermedad de aparición tardía y progresión lenta que se caracteriza por una marcha atáxica y otros signos cerebelosos. Tiene una herencia autosómica dominante y es causada por una mutación en el gen CACNA1A que codifica una subunidad alfa1 de un canal de calcio dependiente de voltaje necesario para una adecuada comunicación neuronal del cerebro. La edad de aparición habitualmente comprende entre los 20 y 60 años de edad. El diagnóstico se sospecha ante las manifestaciones clínicas y se confirma mediante estudio genético. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras expresiones de la mutación CACNA1A, como la migraña hemipléjica familiar y la ataxia episódica tipo 2. No existe tratamiento curativo, aunque la acetazolamida puede ayudar con los episodios de ataxia.

**Caso clínico.** Niña de 5 años de edad en seguimiento en neuropediatría desde los 2 años y medio por trastorno complejo del movimiento y retraso psicomotor. Se realiza estudio metabólico, cariotipo, estudio de X frágil y resonancia magnética craneal, siendo todas estas pruebas normales. Se prueba tratamiento con agonistas dopaminérgicos durante

dos semanas sin respuesta. Presenta una evolución cognitiva favorable con avance lento a nivel motor con marcha atáxica persistente, por lo que se realiza estudio genético de ataxia congénita presentando una mutación en el gen CACNA1A. Ante el cuadro clínico y la canalopatía se diagnostica de ataxia espinocerebelosa tipo 6. Se inicia tratamiento con acetazolamida siendo ineficaz.

**Conclusiones.** La SCA6 es una entidad propia del adulto, no obstante, no se puede descartar en la infancia si la genética y la clínica es compatible. Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad no son específicas, por lo que es preciso identificar la mutación en el gen CACNA1A para su diagnóstico. A pesar de no existir un tratamiento curativo, es importante su diagnóstico precoz para facilitar apoyos a estos pacientes.

**CARDIOPATÍA COMO SIGNO GUÍA DE ENFERMEDAD NEUROLÓGICA.** *Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez N<sup>1</sup>, Blanco Lago R<sup>1</sup>, Carrera García L<sup>1</sup>, Bernardo Fernández B<sup>2</sup>, Ibáñez Fernández A<sup>1</sup>, Fernández Barrio B<sup>1</sup>, Málaga Diéguez I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Servicio Pediatría. Hospital San Agustín. Avilés.*

**Introducción.** Algunas enfermedades neurológicas pueden tener patología cardiológica asociada, pudiendo ser esta la única e inicial manifestación clínica de la enfermedad. Por ello, para su diagnóstico, resulta fundamental tener un alto grado de sospecha clínica. Presentamos 3 casos en los que la afectación cardiaca fue el signo guía que orientó el diagnóstico de estos pacientes

**Casos clínicos.** **1<sup>er</sup> caso:** Lactante de 3 meses que acude a urgencias por postración en contexto febril. Se realiza radiografía de tórax en que se constata cardiomegalia, y la ecocardiografía muestra una miocardiopatía hipertrófica. En la exploración destacan hipotonía, arreflexia y hepatomegalia. Se completan estudios que confirman enfermedad de Pompe y se inicia tratamiento enzimático sustitutivo. **2<sup>o</sup> caso:** Recién nacida con sospecha de Esclerosis Tuberosa (CET) por hallazgo de rabdomiomas cardiacos en ecografía de la semana 39 de gestación. A su nacimiento se completa estudio, detectándose quistes renales, así como hamartomas subcorticales y nódulos subependimarios en RMN cerebral que, junto con la genética, confirmaron el diagnóstico. El disponer de diagnóstico previo, permitió dirigir el tratamiento cuando a los 7 meses debutó su epilepsia, ya que en estos casos resulta crucial conseguir un control precoz de crisis. **3<sup>er</sup> caso:** Niño de 12 años valorado en urgencias por caída secundaria a posible síncope. Se realizan electrocardiograma y ecocardiografía compatibles con miocardiopatía hipertrófica. Se rehistoria y explora al paciente, siendo el cuadro compatible con ataxia progresiva. Se completan estudios, con diagnóstico de Ataxia de Fiedrich con genética confirmatoria

**Comentarios.** Es de suma importancia conocer las principales entidades neurológicas que asocian cardiopatía, ya que muchas veces las alteraciones cardiológicas son predominantes e incluso la forma de manifestación de la enfermedad, lo cual puede orientar nuestro diagnóstico y la estimación del pronóstico de la enfermedad.

**ALGO MÁS QUE VÓMITOS.** *Serena G, Martín S, Javaloyes G, Corral S, Doval I, Peña A, Fernández JE. Servicio de Pediatría. Complejo Universitario de Palencia.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal idiopática (HII) o benigna, conocida también, como seudotumor cerebri (STC), se define por signos y síntomas de aumento de presión intracraneal, con exploración neurológica normal excepto la alteración del VI par craneal, y estudios de líquido cefalorraquídeo y de neuroimagen normales. Esta patología es poco frecuente, pero debido a las consecuencias importantes que

puede tener sobre la agudeza visual, es imprescindible un diagnóstico precoz y un tratamiento inmediato. La fisiopatología no está clara, pero se ha relacionado con diversas causas. Las alteraciones metabólicas y endocrinológicas, especialmente la obesidad, así como procesos infecciosos, hematológicos, afecciones sistémicas (sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico) y traumatismo craneocefálico se han postulado como origen. Todas estas causas producirían una disminución de la reabsorción de líquido cefalorraquídeo en las granulaciones aracnoideas produciendo una alteración en la circulación de dicho líquido con el consiguiente aumento de la presión intracraneal.

**Exposición del caso.** Niño de 4 años y 4 meses que derivan desde el servicio de Oftalmología con el diagnóstico de edema papilar bilateral. Antecedentes personales: embarazo gemelar bicorial-biamniótico sin incidencias. Cesárea por mala presentación a las 37+3 semanas de gestación. Bronquitis y otitis de repetición. No alergias medicamentosas conocidas. Vacunación correcta para su edad. Hermana gemela sana. Un mes y media antes de la consulta de Oftalmología consulta en varias ocasiones a su pediatra por vómitos y fiebre, recibiendo tratamiento con diferentes antibióticos. Un mes después los vómitos persisten, de manera intermitente, y refiere visión borrosa. Los vómitos mejoran, pero los padres informan que el ojo izquierdo lo gira de forma anómala. Se solicita interconsulta a Oftalmología, quien objetiva un estrabismo convergente del ojo izquierdo y un edema de papila unilateral dudoso. Se realiza una TAC craneal que no muestra hallazgos patológicos. Una semana después, se aprecia edema de papila bilateral con empeoramiento del estrabismo por lo que solicitan control por nuestra parte. La exploración neurológica, antes normal, evidencia parálisis del VI par craneal con estrabismo convergente del ojo izquierdo. La resonancia magnética craneal objetiva aumento del espacio subaracnoideo perióptico, con tenue impronta del nervio óptico sobre la papila, así como aplanamiento posterior de la esclera a nivel bilateral. Se deriva para la monitorización de presión intracraneal mediante punción lumbar con un valor de 35 cmH<sub>2</sub>O. El estudio de líquido cefalorraquídeo fue normal. Con el diagnóstico de hipertensión intracraneal benigna idiopática se inicia tratamiento con acetazolamida. Tras dos semanas no presenta mejoría por lo que se añade prednisolona oral (2 mg/kg) durante diez días. Al no conseguirse resolución del cuadro tras 5 semanas se decide iniciar pauta de tratamiento con metilprednisolona intravenosa en bolo. Siete días después se retira por completo el tratamiento dada la mejoría clínica. Actualmente el paciente sigue en seguimiento para control de la evolución.

**Discusión y conclusión.** Ante un paciente con signos de parálisis del VI par craneal hay que pensar en diferentes etiologías. Entre ellas no podemos olvidar la HII, especialmente si se acompaña de otros síntomas característicos como los vómitos y la cefalea. Es importante destacar que los vómitos solemos relacionarlos con patología gastrointestinal, pero no debemos olvidar que pueden ser una manifestación de aumento de la presión intracraneal. La HII es poco frecuente, pero requiere una actuación rápida para reducir la sintomatología y la posible pérdida de función visual por atrofia del nervio óptico. El tratamiento de primera elección en los niños es acetazolamida, inhibidor de la anhidrasa carbónica. Otra alternativa es el uso de furosemida o corticoides, utilizándose estos de manera complementaria o sustitutiva. El curso de esta enfermedad suele ser satisfactoria, pero hay posibilidades de recurrencia por lo que es imprescindible un estrecho control evolutivo hasta la resolución completa.

**HIPOGLUCEMIA NEONATAL Y SU RELACIÓN CON EL DESARROLLO NEUROPSICOLÓGICO.** Corral Hospital S, Martín Arménita S, Javaloyes Soler G, del Olmo Fernández M, Doval Alcalde I, Serena Gómez G, Uruña Leal C, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

**Introducción.** La hipoglucemia es una patología frecuente en las unidades neonatales. Es conocido el impacto que esta puede tener en el desarrollo futuro.

**Objetivo.** Estudiar la evolución neuropsicológica de los recién nacidos diagnosticados de hipoglucemia en nuestro centro.

**Material y métodos.** 5.582 neonatos fueron hospitalizados durante 10 años (2001- 2015). De ellos, un 5,4% (250 niños) recibió diagnóstico de alta de hipoglucemia. Se registró su seguimiento en consulta de Neurología pediátrica y salud mental posteriormente. Se realizó un análisis de regresión logística para evaluar las características de los ingresos y se estimaron los riesgos asociados controlando el efecto confusor de las distintas variables.

**Resultados.** El 12,4% correspondieron a neonatos con bajo peso para la edad gestacional y el 11,2% de peso elevado. 71 niños (31%) fueron pretérminos (< 37 SEG). En los modelos de regresión evaluados se utilizaron 24 variables diferentes siendo el modelo final el que se muestra en la siguiente tabla. En ella se muestra con las variables incluidas su nivel de significación, la estimación de riesgo mediante Odds Ratio (OR) y su intervalo de confianza (IC).

	Sig.	OR	IC 95% de OR	
			Inferior	Superior
Diabetes materna (Sí vs No)	0,037	2,8	1,06	7,57
Fecundación <i>in vitro</i> (Sí vs No)	0,028	4,6	1,174	17,8
Horas de suero glucosado	0,003	1,008	1,003	1,014
Bajo peso al nacimiento (Sí vs No)	0,035	3,1	1,08	9
Constante	0,000	0,08		

**Conclusión.** En nuestra cohorte de neonatos hipoglucémicos se asoció a un evento neuropsicológico adverso en pacientes con bajo peso, FIV, prolongación de horas de suero y diabetes materna.

**ESPECTRO CLÍNICO DE LA CANALOPATÍA CACNA1A.** Ferragut Ferretjans F, Esteban Sanz R, Hortigueta Saeta M, García Oguiña A, Bolea Muguruza G, Morante Martínez D, Mateos Benito A, Arteta Sanz E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** El gen CACNA1A codifica para la subunidad alfa-1 de los canales de calcio voltaje-dependientes y por tanto es el responsable de la entrada de calcio en las neuronas. Se han descrito diferentes mutaciones en este gen causantes de un variado espectro clínico con afectación neurológica. Entre las entidades clínicas descritas asociadas a esta canalopatía se encuentran trastornos del movimiento como: la ataxia espinocerebelosa tipo 6, la ataxia episódica tipo 2; migraña hemipléjica y diferentes síndromes epilépticos.

**Caso clínico. Caso 1:** Niña de 5 años con retraso psicomotor y trastorno complejo del movimiento. Se descartan metabolopatías, cromosomopatías y patología estructural cerebral. Presenta una evolución cognitiva favorable con persistencia de marcha atáxica, realizándose estudio genético que muestra una mutación en el gen CACNA1A, con lo que se diagnostica de ataxia espinocerebelosa tipo 6. **Caso 2:** Niña de 6 años que ingresa en UCIP con cuadro clínico de cefalea aguda, hemiparesia derecha y disminución del nivel de consciencia con resolución del cuadro a los 7 días. Se descarta patología infecciosa y estructural y se realiza estudio genético mostrando una mutación en el gen CACNA1A, compatible con migraña hemipléjica esporádica.

**Conclusiones.** Es importante recordar que las canalopatías neuronales muestran una divergencia fenotípica, pudiendo incluso solaparse entre sí diferentes manifestaciones clínicas, por lo que es importante conocer el espectro clínico relacionado con cada mutación.

TABLA I

Sexo	1ª CF	1ª CA	Mutación SCN1A	Tratamiento	Edad actual // Evolución
Mujer	12 m	36 m	c.2731 C> T	VPA LEV CLB TPM	EGCFplus // Exitus con 4 años
Mujer	11 m (status)	36 m	c.2176 G> C	LEV VPA	5 años // EGCFplus DN
Varón	6 m (status)	No	c.2370 T> A	VPA	12 meses // CF (status) DN
Varón	17 m	12 m	c.1076 A> G	LEV VPA TPM ESM	4 años // EGCFplus DI

CF: convulsión febril; CA: convulsión afebril. VPA: ácido valproico; LEV: levetiracetam; CLB: clobazam; TPM: topiramato; ESM: etosuximida; EGCF plus: Epilepsia generalizada con CF plus; DN: Desarrollo normal; DI: Discapacidad intelectual.

**DEBUT DE ESCLEROSIS TUBEROSA, EXPERIENCIA EN NUESTRO HOSPITAL.** *Morante Martínez D, Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Mateos Benito AF, Garrido Barbero M, Aguerrevere Machado MP, Conejo Moreno D, Hortigüela Saeta MM.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** El complejo esclerosis tuberosa (TSC) es una enfermedad englobada dentro de los llamados síndrome neurocutáneos. Se caracteriza por alteraciones cutáneas y tumores benignos a nivel de SNC, renal, cardíaco y ocular. Se hereda de forma autosómica dominante identificándose dos genes causantes (TSC1 y TSC2), sin presentar el 80% historia familiar. Presenta penetrancia completa y expresividad variable. El diagnóstico definitivo puede realizarse al cumplir ciertos criterios clínicos y/o radiológicos (2 criterios mayores o 1 mayor con dos menores), o exclusivamente presentando una mutación patogénica.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Pretérmino de 33 semanas, ingresa en UCIN. Por soplo cardíaco se realiza ecocardiograma que muestra tumoración intramural con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo compatible con rabdomioma cardíaco. Presenta dos maculas hipocrómicas en cadera derecha y región pretibial izquierda. Se deriva a Hospital Gregorio Marañón, donde se realiza resección de tumoración cardíaca y se completa estudio. En la RM craneal se evidencian túberes corticales y nódulos subependimarios. Se realiza despistaje genético, presentando mutación en gen TSC-2. *Caso 2:* Lactante varón de 2 meses que ingresa por crisis convulsivas. Asocia retraso psicomotor y seis manchas acrómicas en hoja lanceolada en diferentes localizaciones. En la RM craneal se observan nódulos subependimarios y túberes corticales. En el Ecocardiograma presenta lesión compatible con rabdomioma sin compromiso funcional. Se diagnostica de TSC al cumplir criterios clínicos y radiológicos suficientes. Pendiente confirmación genética.

**Conclusión.** El TSC es una enfermedad genética infrecuente en población pediátrica con una forma de presentación variable y afectación multisistémica, siendo necesario un enfoque multidisciplinar. La mayoría de las alteraciones son edad dependiente por lo que es importante conocer las manifestaciones clínicas propias de cada edad. Muchas manifestaciones ponen en riesgo la vida de los pacientes por lo que se necesita un tratamiento y una vigilancia apropiada para limitar la morbimortalidad y conseguir una calidad de vida adecuada.

**EPILEPSIA RELACIONADA CON SCN1A; APORTACION DE CUATRO CASOS.** *Ortiz N<sup>1</sup>, Polanco P<sup>1</sup>, Librán A<sup>1</sup>, De Ponga P<sup>1</sup>, Hedrera A<sup>1</sup>, Cancho R<sup>1</sup>, Garrote JA<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Objetivos.** Descripción de las características clínicas, genéticas y terapéuticas de los pacientes afectados de epilepsia relacionada con mutación en gen SCN1A.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas digitalizadas de los pacientes con epilepsia relacionada con mutaciones en gen SCN1A diagnosticados en nuestro centro. Se han registrado 4 pacientes.

**Resultados.** Tabla I

**Conclusiones.** Las mutaciones en el gen SCN1A condicionan un fenotipo epiléptico variable, pero con puntos comunes como son el debut en forma de CF, y la aparición de crisis polimorfas, pero frecuentemente generalizadas. Puede existir discapacidad intelectual que suele correlacionarse con la severidad del fenotipo epiléptico.

**EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA Y COGNICIÓN SOCIAL EN EL FENOTIPO CONDUCTUAL DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1.** *Polanco Zea PM<sup>1</sup>, Izquierdo Elizo A<sup>2</sup>, Castaño García E<sup>2</sup>, Ortiz Martín N<sup>1</sup>, Cancho Candela R<sup>1</sup>, Hedrera Fernández A<sup>1</sup>, Peña Valenceja A<sup>3</sup>.* <sup>1</sup>NeuroPediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>2</sup>Salud Mental Infantojuvenil, Servicio de Psiquiatría; <sup>3</sup>Pediatría. Complejo Asistencial de Palencia.

**Introducción.** La Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad multisistémica con expresión predominantemente morfológica en piel y Sistema Nervioso Central (SNC) y periférico. Se han descrito asociadas diversas alteraciones neuropsicológicas asociadas a NF1, que en ocasiones definen un trastorno específico (discapacidad intelectual, trastorno espectro autista –TEA–, etc.); sin embargo es frecuente que muestren problemas en diversas áreas como funciones ejecutivas o sociales que pueden ser de difícil encaje dentro de un trastorno de neurodesarrollo específico.

**Objetivos.** Estudio del perfil neuropsicológico en cognición social de los niños con NF1 en una muestra de pacientes seguidos en dos consultas de neurología pediátrica de nuestro entorno.

**Material y método.** Estudio descriptivo, transversal, correlacional, y multicéntrico. Se realiza a través de valoración neuropsicológica (CBCL, CCC, SCQ, NEPSY II y BRIEF II) con padres y pacientes afectados, junto registro de datos clínicos en relación con NF1.

**Resultados.** Se estudiaron 15 pacientes (8 mujeres) afectados según criterios clínicos de NF1, entre los 3 y 15 años; 9 de los casos eran heredados de un progenitor afecto. 13 mostraban alteraciones en SNC (alteraciones de señal en sustancia blanca, glioma, etc.). Se halló problemática diversa en relación a relación social, ansiedad-depresión y alteraciones conductuales y funciones pragmáticas en comparación con población general para edad y sexo. Se encontraron rasgos autistas en 26,7%, con un reconocimiento de emociones deficitario de forma significativa [t (-2,199) p<0,005], y un mayor porcentaje de percentiles bajos en teoría de la mente. Los pacientes sin alteraciones supratentoriales en SNC (ausentes o solo en tronco/cerebelo/medula) muestran mejor funcionamiento en el reconocimiento de emociones.

**Conclusiones.** Se encuentra un perfil en cognición social deficitario en niños con NF1. Estos procesos parecen independientes de sexo, edad, y funcionamiento ejecutivo. Los datos referidos al procesamiento de información social y pragmática son novedosos en España.

**FACTORES PRONÓSTICOS EN EL NEURODESARROLLO DEL PACIENTE PREMATURO.** Polanco Zea PM, Antúnez Ballesteros M, Ortiz Martín N, Cancho Candela R, Izquierdo Caballero R, Caserío Carbonero S, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** Los recién nacidos pretérmino de menos de 1.500 gramos y/o menores de 32 semanas de edad gestacional (SEG) representan un grupo de riesgo para la aparición de patología del neurodesarrollo. La incidencia de partos pretérmino se ha incrementado en España en los últimos años.

**Objetivos.** Identificación de neonatos atendidos en nuestro centro de menos de 1.500 gramos y/o 32 SEG que han mostrado patología de neurodesarrollo en su evolución, así como estudio de posibles factores de riesgo perinatales asociados

**Materiales y métodos.** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de todos los neonatos atendidos en nuestra unidad entre los años 2010 a 2014 de menos de 32 SEG o menos de 1.500 g, recogiendo datos clínicos perinatales y de evolución de neurodesarrollo al menos hasta los 24 meses de edad corregida para su edad gestacional (ECEG).

**Resultados.** Durante el periodo de 5 años indicado se atendieron 141 neonatos con los criterios indicados. 13 (9%) fallecieron durante su ingreso. De los 128 supervivientes, 28 (22%) no cumplieron seguimiento hasta los 24 meses de ECEG. El 80% de los pacientes seguidos no desarrollaron patología del neurodesarrollo. Desarrollaron parálisis cerebral (PC) el 5% del total de prematuros (7% de los seguidos), trastorno espectro autista el 2,1% (3% de seguidos) y retraso madurativo 6,3% (9% de los seguidos), entre otros diagnósticos. Se encontró una relación estadísticamente significativa entre menor peso al nacimiento, menor edad gestacional, y empleo de técnicas de reproducción asistida (TRA) y fallecimiento, así como entre TRA y aparición de trastornos del neurodesarrollo.

**Conclusión.** Los recién nacidos pretérmino menores de 1.500 g y/o 32 SEG representan un grupo de riesgo para problemas de neurodesarrollo, con tasas por encima de las de población general. Deben desarrollarse protocolos de Seguimiento multidisciplinar que mejoren la identificación precoz de los pacientes para su inclusión en programas de neurorrehabilitación.

**SARAMPIÓN: UNA ENFERMEDAD REEMERGENTE.** Sánchez Sierra N, Torres Ballester I, López Balboa P, Castro Rey M, Fraile García L, Carranza Ferrer J, Ortega Vicente E, González García BE. Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La introducción en España de la vacuna triple vírica en 1978 llevó consigo una notable reducción de la incidencia de casos de sarampión en nuestro país alcanzándose una cobertura superior al 95% a partir del 2000. Dicha tendencia se ha invertido desde el 2010 según refleja el European Centre for Diseases, Prevention and Control, con un aumento significativo de los casos de sarampión, 3.640 en 2014 en Europa. El movimiento migratorio de poblaciones hacinadas con bajas coberturas vacunales y el auge progresivo de los grupos de ideología antivacuna se postulan como las principales causas de este repunte de casos.

**Caso clínico.** Presentamos tres casos de sarampión atendidos en el Servicio de Urgencias Pediátricas de 2, 4 y 12 años pertenecientes a

una misma familia con 10 días de diferencia. De nacionalidad rumana, ninguno presentaba cobertura vacunal. Las tres niñas consultaron por los mismos síntomas: fiebre elevada, tos, coriza, hiperemia conjuntival intensa, enantema y exantema morbiliforme generalizado con afectación palmo-plantar de distribución craneo-caudal. Todos los casos presentaban discreta elevación de reactantes de fase aguda, sin embargo la radiografía de tórax no evidenció signos de sobreinfección. La sospecha diagnóstica se confirmó con la serología frente a *paramyxoviridae* (Ig M positiva en todos los casos). La paciente de 12 años desarrolló la enfermedad 7 días después de llevarse a cabo inmunización activa postexposición. Se identificó como caso índice a un familiar varón de 17 años atendido en el Servicio de Urgencias Generales por un cuadro de fiebre y exantema cuyo diagnóstico pasó desapercibido. Un segundo familiar de 15 años fue atendido en el mismo servicio 10 días después con el mismo cuadro clínico. Se prescribió vacunación en todos los contactos familiares que no habían pasado la enfermedad y no se registraron nuevos casos.

**Comentario.** El sarampión es una enfermedad prevenible de elevada contagiosidad, mortalidad y con un alto riesgo de complicaciones, en especial a nivel del SNC. La sospecha diagnóstica y la identificación precoz de los casos son los pilares básicos para implementar lo antes posible medidas de aislamiento y control. Es vital revisar las coberturas vacunales en la población infantil, en especial en aquellas poblaciones marginales, dado que la falta de sospecha favorece su diseminación a contactos familiares, escolares o personal sanitario no vacunado

**NEFROPATÍA LÚPICA, IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ.** Membrives Aparisi JS, Sánchez Sierra MN, Burgueño Rico RA, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Ballesteros Gómez FJ, Martínez López AB, Díaz Crespo FJ. Nefrología y Reumatología pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Nefrología Pediátrica y Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón de Madrid.

**Introducción.** El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una patología de origen multifactorial con una incidencia en pediatría de 0,3-0,9/100.000 niños/año. Es más frecuente en mujeres, con una media de edad al diagnóstico de 12 años. Un 15-20% de adultos con LES desarrollan la enfermedad en la infancia, pudiendo debutar con formas clínicas más graves. Las manifestaciones clínicas están mediadas por autoanticuerpos, produciendo como afectaciones más frecuentes las osteomusculares, cutáneas y renales. Su diagnóstico se basa en criterios clínico-inmunológicos, siendo fundamental diferenciarlo de otros procesos autoinmunitarios, infecciosos y tumorales. El tratamiento es individualizado, asociando la administración de hidroxycloquina con fármacos inmunosupresores o biológicos.

**Caso clínico.** Varón de 14 años que presenta oscurecimiento de la orina de un mes de evolución y exantema purpúrico-petequial en miembros inferiores. Sin antecedentes de interés El paciente describe cronológicamente la aparición en los últimos meses de: astenia intensa, cojera bilateral de ritmo inflamatorio, poliartalgias, tumefacción de grandes articulaciones y lesiones nodulares eritematosas en región pretibial de ambos miembros inferiores que ceden con AINE y reposo; con aparición posterior de alteraciones urinarias (orinas marronáceas). *Exploración física:* Lesiones purpúricas en miembros inferiores sin otros hallazgos. *Pruebas complementarias:* Hemograma: Hematíes 3.940.000/ $\mu$ l, Hb 10,9 g/dl, Hto 31,3%, VCM 79,4 fl, HCM 27,7 pg, ADE 15,6%. *Bioquímica:* Albúmina 3,6 g/dl, proteínas totales 5,6 g/dl, TG 118 mg/dl. Resto sin alteraciones. *Orina de 24 horas:* FG (Schwartz 2009): 96,17 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, proteinuria 178,2 mg/h/m<sup>2</sup>, hematuria macroscópica (hematíes dismórficos) y piuria. *Inmunología:* C3 39,2 mg/dl, C4 3,5 mg/dl, ANA positivos (1/640), Anti-DNA ds, anti-Sm, anti-RNP,

anti-histonas, anti-ribosoma y anti-nucleosoma positivos; resto de Ac negativos. Coombs directo positivo. Eco-doppler renal normal. *Evolutivo*: Confirmado el diagnóstico de LES con nefropatía, se inició tratamiento con hidroxycloquina y corticoterapia oral con persistencia de proteinuria en rango nefrótico que mejoró tras 3 bolos de metilprednisolona i.v. Se realizó biopsia renal, mostrando nefropatía lúpica de clase II-III, asociando al tratamiento micofenolato mofetilo, con desaparición de la proteinuria y presencia de microhematuria residual. El paciente evoluciona favorablemente, con buen control de la enfermedad sistémica.

**Comentario.** El LES es una entidad infrecuente en pediatría que debe sospecharse ante una historia clínica compatible. Su diagnóstico y tratamiento temprano es importante ya que las formas pediátricas de LES pueden asociar manifestaciones graves, como la instauración de una nefropatía rápidamente progresiva que comprometa el pronóstico vital.

Sábado 11 de noviembre - Sala 4: Aula Claudio Moyano

*Moderadores:* José María Maíllo del Castillo y  
Nuria Díez Monge

**ASPERGILOSIS BRONCOPULMONAR ALÉRGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO SERVICIO.** *Sánchez Sierra MN, Marcos Temprano M, Marugán de Miguelsanz JM, Bahillo Curieses P, Torres Ballester I, Palomares Cardador M, Membrives Aparisi JS, Burgueño Rico RA. Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La Aspergilosis Broncopulmonar Alérgica (ABPA) es una entidad poco frecuente en pediatría que afecta casi de forma exclusiva a pacientes con fibrosis quística o asma. Se ha detectado relación entre mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana (CFTR) y la ABPA evidenciando la posibilidad de que determinadas mutaciones en la CFTR predispongan a ABPA.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* varón de 14 años diagnosticado de fibrosis quística (delF508/N1303K), insuficiencia pancreática y portador de *Staphylococcus aureus* que en uno de los controles presenta deterioro de la función pulmonar (FEV1 54%, FVC 75,1%) a pesar de estabilidad clínica. Aumento de atrapamiento aéreo sin otros hallazgos en la radiografía de tórax. Aislamiento de *A. fumigatus* en el esputo, bacterias negativas. Elevación de IgE total (1.070 kU/L), IgG e IgE específicas para *Aspergillus*. Presentó clara mejoría de la función pulmonar así como descenso de los parámetros analíticos tras tratamiento con prednisona oral durante 2 meses asociada a itraconazol oral 5 meses. *Caso 2:* varón de 6 años con diagnóstico de fibrosis quística (delF508/S945), suficiencia pancreática y antecedente de infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Presenta exacerbación respiratoria con expectoración purulenta y disnea de esfuerzo. Condensación en lóbulo superior derecho en la radiografía de tórax. Aislamiento de *A. fumigatus* en esputo, bacterias negativas. Elevación de IgE total (1.789 kU/L), e IgE específica para *Aspergillus*. Tras un mes de tratamiento con prednisona e itraconazol oral no se objetivó mejoría clínica presentando incremento de la expectoración e hipoventilación en hemitórax derecho por lo que se pautaron tres pulsos de metilprednisolona endovenosa en 3 días consecutivos a 10 mg/kg/día con mejoría clínica, de la prueba de imagen y descenso de parámetros analíticos.

**Comentario.** El diagnóstico es difícil y se basa en la combinación de criterios clínicos, analíticos y pruebas de imagen, existiendo gran disparidad entre las diferentes unidades de fibrosis quística. Es muy importante diferenciar la sensibilización a *A. fumigatus* sin ABPA de

la ABPA, pues la no instauración de tratamiento conlleva degeneración a fibrosis pulmonar y un agravamiento del pronóstico de estos pacientes. Por ello, todo paciente con fibrosis quística con deterioro clínico, radiológico o funcional no atribuibles a otra causa, y en el que se objeive IgE sérica total y específica elevadas debe iniciar terapia corticoidea y antifúngica.

**TRAS UNA PRUEBA DE PROVOCACIÓN ORAL NEGATIVA ¿TOMAN LOS NIÑOS BETALACTÁMICOS O AINES? EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.** *Sánchez Sierra MN, Marcos Temprano M, Matías del Pozo V, Rodríguez Boderó, Torres Ballester I, García Lamata O, Burgueño Rico R, Membrives Aparisi JS. Servicio de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** Conocer la situación actual de niños con tolerancia a betalactámicos o antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) demostrada tras exposición oral así como los efectos encontrados ante una readministración posterior.

**Material y métodos.** Se realizó una encuesta telefónica a los padres de los pacientes estudiados desde Noviembre 2014 hasta la actualidad remitidos a nuestra consulta por sospecha de alergia a betalactámicos o AINEs.

**Resultados.** En dicho periodo de tiempo fueron estudiados en la consulta por sospecha de alergia medicamentosa 330 pacientes. La muestra de nuestro estudio incluyó a 250 pacientes (75,8%) en los que la IgE, pruebas cutáneas y prueba de exposición controlada (PEC) fueron negativas. Se excluyeron 23 pacientes (6,9%) que rechazaron realizar PEC, 33 (10%) estaban pendientes de realización, 24 (7,3%) con estudio alérgico positivo. De los 250 pacientes recogidos no se pudo contactar telefónicamente con 30 (12%). De los 220 restantes, 82 padres referían que sus hijos habían vuelto a tomar el fármaco implicado y tan solo 3 de ellos presentaron una reacción retardada (dos de ellos cutánea y uno síntomas digestivos, en los tres casos con amoxicilina). Uno de los padres desconocía si se había vuelto a administrar el medicamento. Un total de 137 referían no haberlo tomado, 115 porque no habían precisado nueva administración y 22 porque habían utilizado otra alternativa farmacológica (9 por miedo a nueva reacción, 13 por prescripción de su pediatra). Dentro del grupo de pacientes que no habían necesitado una nueva administración, 102 padres referían que si se lo darían a sus hijos, 6 dudaban y 7 rechazaban una nueva administración (4 de ellos por desconfianza de la prueba, uno por miedo a una nueva reacción y 2 por consejo de su pediatra).

**Conclusiones.** Dentro de nuestra serie de casos, el 96,3% de los niños que había vuelto a recibir el medicamento implicado lo había tolerado sin incidencias. El 62,3% de pacientes no habían vuelto a tomar el fármaco, sobre todo (84%) por no haber precisado su administración. Un porcentaje considerable de casos (16%) recibieron otra alternativa farmacológica a pesar del estudio negativo, y en más de la mitad de los casos fue por consejo de su Pediatra. El 11% de los padres encuestados cuyos hijos aun no había vuelto a recibir el fármaco se negarían a una nueva administración.

**TUBERCULOSIS PULMONAR: REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.** *Librán A<sup>1</sup>, Ortiz N<sup>1</sup>, De Ponga P<sup>1</sup>, Díez N<sup>1</sup>, Puente S<sup>1</sup>, López-Urrutia L<sup>2</sup>, Pérez E<sup>1</sup>, Centeno F<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivos.** Descripción de las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes con diagnóstico de enfermedad tuberculosa pulmonar (ETB).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de ETB en el Hospital Universitario Río Hortega entre los años 2012 y 2016 mediante una revisión de las historias clínicas digitalizadas.

**Resultados.** Se recogieron datos de 8 pacientes, 3 varones y 5 mujeres, con una mediana de edad al diagnóstico de 54 meses. No se hallaron casos en extranjeros. En 3 de ellos no se detectó caso índice y en otros 3 el diagnóstico se realizó dentro del estudio de contactos de sus familiares. Un paciente fue el caso índice a partir del cual se diagnosticó un brote escolar, y el paciente restante está dentro de dicho brote. Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron fiebre o febrícula (6 pacientes), tos (4 pacientes), dificultad respiratoria (3 pacientes), astenia (2 pacientes) y astenia y dolor abdominal en un paciente. En 5 niños se observó condensación pulmonar en la imagen radiológica, 2 de ellos asociando derrame pleural y los otros dos pacientes fueron formas adenopáticas pulmonares. El Mantoux se realizó en 7 niños y el QuantiFERON-TB® en 6, siendo positivos en todos ellos, con valores entre los 10-17 mm y 4,6-10,92 U/L respectivamente. En todos los niños se realizó lavado gástrico siendo la baciloscoopia, la PCR específica para tuberculosis y el cultivo positivos en un caso. Se aisló *M. tuberculosis* en el cultivo de otros 2 niños. En cuanto al tratamiento, tres de los pacientes fueron tratados con triple terapia, otros tres con terapia cuádruple convencional, y otros dos con fármacos de segunda línea, uno por una reacción urticarial por sensibilización a rifampicina y el otro por ser inicialmente tratado por infección tuberculosa latente con isoniazida más de 15 días. Todos los pacientes presentaron buena evolución, sin asociar posteriormente ni recaídas ni secuelas.

**Conclusiones.** La ETB se presentó con una sintomatología inespecífica y una baja sensibilidad microbiológica. El estudio de contactos sirvió como punto de partida para el diagnóstico de un alto porcentaje de los casos. Las técnicas de detección de enfermedad (Mantoux y QuantiFERON-TB®) fueron positivas en todos los casos realizados.

**DIFICULTADES EN EL MANEJO DE LA TUBERCULOSIS DISEMINADA EN PEDIATRÍA, PRESENTACIÓN DE UN CASO.** *Fraile García L, Marcos Temprano M, Vázquez Martín S, Torres Ballester I, Castro Rey M, González Uribealrea S, López Balboa P, López Casillas P. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las formas extrapulmonares de tuberculosis en Pediatría suponen un reto diagnóstico, dada la inespecificidad de los signos y síntomas así como el elevado porcentaje de falsos negativos en las pruebas complementarias. En nuestro medio, se estima que un 1,5% de los pacientes infectados desarrollan afectación del sistema nervioso central. Entre los 6 meses y los 4 años de edad, la presentación clínica suelera ser oligosintomática y atípica, pudiendo derivar en formas diseminadas graves, por lo que el tratamiento precoz es de vital importancia.

**Caso clínico.** Varón de 11 meses, sin antecedentes personales de interés, derivado para estudio tras contacto estrecho con adulto diagnosticado de tuberculosis bacilífera. Refería febrícula de 3 días de evolución sin otros síntomas asociados. Hipoventilación en campos medios derechos como único hallazgo en la exploración física. Mantoux positivo de 10 mm. En analíticas seriadas, se observó una leucocitosis máxima de 33.150/mm<sup>3</sup> con linfocitosis y elevación de LDH hasta 1.001 U/L. Aumento de densidad sugestiva de condensación neumónica en lóbulo medio, sin derrame en la radiografía de tórax. Ante la sospecha clínico-radiológica, se recogieron muestras de jugo gástrico, con resultado positivo para PCR de *M. Tuberculosis*, y se inició triterapia antituberculosa con isoniazida, rifampicina y pirazinamida. Tras 10 días de tratamiento persistían picos febriles vespertinos, sin

otra sintomatología acompañante, por lo que se realizó punción lumbar y añadió etambutol al tratamiento. El LCR presentaba hipoglucorraquia, hiperproteorraquia, pleocitosis a expensas de mononucleares y elevación de la ADA. Hallazgo en la RMN cerebral de engrosamiento meníngeo basal con extensión hacia la cintilla óptica, sin existencia de tuberculomas en parénquima. Confirmado el diagnóstico de meningitis tuberculosa se instauró corticoterapia durante dos semanas y se mantuvo tetraterapia durante 2 meses, seguida de 10 meses con isoniazida y rifampicina. El paciente permaneció asintomático desde el punto de vista neurológico en todo momento, cesando la fiebre al iniciar el corticoide. En punciones lumbares de control, se objetivó una mejoría de los parámetros infecciosos.

**Comentario.** Si el diagnóstico de tuberculosis supone un reto en la edad pediátrica el tratamiento no lo es menos. Según el Proyecto Magistral de pTBred a pesar de los documentos de consenso disponibles, el manejo terapéutico de la tuberculosis en niños y la administración de los medicamentos no son homogéneos en nuestro país. El pediatra debe enfrentarse a las modificaciones recientes de pautas de tratamiento así como a la prácticamente inexistencia de formas farmacéuticas adaptadas a niños.

**ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA APERTURA PIRIFORME: FORMA INFRECUENTE DE OBSTRUCCIÓN NASAL.** *Elizondo Alzola A, Aja García G, Miranda Vega M, Navazo Eguía A, Bernués López E, Morante Martínez D, Pérez Rodríguez M, Esteban Sanz R. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La obstrucción nasal en el recién nacido se trata de una entidad que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz por su respiración nasal obligada. La atresia de coanas es la anomalía más frecuente; no obstante, siempre ha de considerarse en el diagnóstico diferencial la estenosis de la apertura piriforme. Presentamos dos casos clínicos durante el periodo de mayo de 2016 a agosto de 2017 recogidos en el Hospital Universitario de Burgos.

**Casos clínicos.** *Caso 1:* Recién nacido a término sin antecedentes obstétricos de interés que presenta a los 2 días de vida cornaje nasal llamativo y episodios de cianosis secundarios a apneas de carácter obstructivo. Se realiza fibroendoscopia nasofaríngea en la que se observa estrechamiento de la apertura piriforme que condiciona estrechamiento de ambos vestíbulos nasales. Recibe tratamiento conservador con lavados de suero fisiológico y corticoterapia tópica durante una semana con gran mejoría clínica por lo que no precisa tratamiento quirúrgico. *Caso 2:* Recién nacido a término sin antecedentes obstétricos de interés salvo consanguinidad paterna. Desde el nacimiento presenta dificultad respiratoria, precisando intubación y con imposibilidad de retirar soporte respiratorio invasivo por reaparición de clínica sugestiva de obstrucción nasal severa. Presenta paso muy dificultoso de sonda nasogástrica que orienta alteración a nivel de vía aérea superior. Fibrolaringoscopia flexible no concluyente. En TC se objetiva estenosis de la apertura piriforme con diámetro de área nasal anteroposterior de 4-5 mm. Se traslada al hospital de referencia para corrección quirúrgica que transcurre sin incidencias con evolución posterior satisfactoria desde el punto de vista respiratorio. Diagnóstico posterior de estenosis bilateral de las arterias renales por estudio de hipertensión arterial mantenida durante su ingreso.

**Conclusiones.** La estenosis de apertura piriforme se trata de una causa poco común de obstrucción nasal congénita. La tomografía computarizada confirma el diagnóstico con un diámetro transversal total de la apertura piriforme menor a 11 mm. La mayoría de los casos son leves y requieren tratamiento conservador local; mientras que la corrección quirúrgica es de elección en caso de dificultad respiratoria grave o fracaso del tratamiento médico.

## ESTENOSIS SUBGLÓTICA TRAQUEAL EN LACTANTE Y ASOCIACIÓN A INTUBACIÓN NEONATAL DE CORTA DURACIÓN.

Martínez Pereira A, Sánchez Vélez MT, Martínez Figueroa L, Gutiérrez González EP, López Torija I, Romero García C, Marco Sánchez JM, García Salamanca YA. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

**Introducción.** Los trastornos de vía aérea pediátrica son un grupo de patologías poco frecuentes. Dentro de ellos la **estenosis subglótica** presenta incidencia en aumento, en parte debido a la creciente capacidad de intervención sobre la vía aérea neonatal, pues su origen es predominantemente adquirido tras intubación. Factores como intubación prolongada o intubaciones repetidas se relacionan con mayor probabilidad de producir estenosis. El manejo terapéutico de cada caso será personalizado, basándose en grado de estenosis y su repercusión clínica.

**Caso clínico.** Lactante de 5 meses consulta por 3 días de evolución de tos perruna y fiebre máxima 39,5°C acompañado de estridor intermitente con llanto que después se hizo continuo en reposo. Ante escasa mejoría tras corticoide oral y repetidas nebulizaciones de adrenalina en urgencias, se decide ingreso en unidad de cuidados intensivos. Como antecedentes, destaca **asfíxia neonatal** que precisó reanimación con intubación inicial y aspiración de meconio, tras cesárea urgente a las 39+5 semanas por bradicardia fetal. Tras intubación para aspiración meconial, remontó la frecuencia cardíaca y no hubo necesidad de instaurar nueva intubación. Pasó a ventilación mecánica no invasiva modalidad CPAP hasta su retirada al 2º día de ingreso. Fue dada de alta por Neonatología sin estridor, sin alteraciones en la exploración física, y con ecografía cerebral sin signos de encefalopatía hipoxico-isquémica. La lactante permanece ingresada en la unidad 1 semana; al 7º día se realiza fibrobroncoscopia que muestra **estenosis subglótica traqueal** con dificultad de paso de vía de 3,5 mm. Tras buena evolución es dada de alta con seguimiento por Neumología. Se realiza nueva fibrobroncoscopia a los 7 meses de edad con mejoría de estenosis respecto a estudio previo. Se decide seguimiento sin tratamiento de base.

**Conclusión.** No podemos atribuir de forma certera el desarrollo de estenosis subglótica con la intubación neonatal en nuestro caso. Sin embargo, es el antecedente más destacado en cuanto a la probable patogénesis del proceso, y es llamativo la corta duración de la intubación para las alteraciones encontradas. En la actualidad, se está extendiendo la posibilidad de realizar técnicas intervencionistas de reanimación neonatal a cada vez mayor número de hospitales. Por ello, es necesario ampliar los conocimientos acerca de la asociación estenosis-insulto para poder ofrecer un seguimiento de calidad al lactante con antecedente de reanimación.

## INTOLERANCIA A AINES: EXPERIENCIA EN NUESTRO ÁREA.

Torres Ballester I, Marcos Temprano M, Sánchez Sierra N, Palomares Cardador M, Rodríguez Boderó S, De la Huerga López A, González-Lamuño Sanchís C, Guadilla Pérez N. Unidad de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) son los segundos fármacos implicados en las reacciones adversas a medicamentos (RAM). Con una prevalencia en la población general de hasta el 6% debido a su extendido uso sin prescripción médica, en la población pediátrica este porcentaje puede alcanzar el 13% según los distintos estudios.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes estudiados en consulta por sospecha de alergia medicamentosa a AINEs en el periodo comprendido entre octubre/2014 a septiembre/2017. El diagnóstico se realizó mediante prueba de exposición controlada (PEC)

al fármaco implicado cuando tenían historia de episodio único, y posteriormente al ácido acetilsalicílico, para diferenciar hipersensibilidad (HS) selectiva o múltiple. En los casos con resultado positivo se hizo PEC para fármacos alternativos.

**Resultados.** Durante dicho periodo se realizaron 353 consultas por sospecha de RAM, de las cuales un 11,9% (42) fueron secundarias a la ingesta de AINEs. El fármaco involucrado en 39 ocasiones (92%) fue el ibuprofeno, el paracetamol en 2 y tan solo en una el metamizol. La mediana de edad de este subgrupo fue de 8 años, y el 54% eran varones. Se realizaron 37 PEC, siendo positivas 11 (29,7%): 8 positivas para varios AINEs y 3 selectivas a ibuprofeno. Todos los pacientes toleraron paracetamol a dosis bajas, presentando PEC positiva a altas dosis solo uno. Hasta el momento, de los 3 pacientes diagnosticados de HS múltiple, 2 han tolerado celecoxib. Los pacientes con PEC positiva tenían una mediana de edad de 12 años (7 años en el grupo PEC negativa) y el 54% eran mujeres. También se encontraron diferencias entre los dos grupos en cuanto a la clínica: exantema inespecífico en 61% de pacientes con PEC negativa, 91% (10) angioedema en pacientes con PEC positiva (5 asociaron urticaria y 7 síntomas respiratorios). En la mayoría de pacientes con PEC negativa (77%) coexistía un proceso infeccioso en el momento de la reacción, frente a solo el 36% en el grupo PEC positiva.

**Comentario.** En nuestra serie se demostró HS a AINEs en el 29,7% de los pacientes, de las cuales el 72% tuvo una HS múltiple. Estos pacientes tienen una mediana de edad en torno a 12 años, suelen debutar con angioedema tras la toma de ibuprofeno sin proceso infeccioso intercurrente. El paracetamol es una alternativa segura. Otros fármacos generalmente bien tolerados como el celecoxib y meloxicam presentan el inconveniente de no estar indicados en menores de 12 años.

## CARACTERIZACIÓN DE LOS TRASTORNOS RESPIRATORIOS DEL SUEÑO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS ESTUDIADOS EN NUESTRO CENTRO.

Palomares Cardador M<sup>1</sup>, Marcos Temprano M<sup>1</sup>, Juarros Martínez SA<sup>2</sup>, Villa Francisco C<sup>1</sup>, Rellán Rodríguez S<sup>1</sup>, Sánchez Sierra N<sup>1</sup>, Torres Ballester I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario Valladolid.

**Introducción y objetivos.** El síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS) en niños es una patología prevalente con potenciales consecuencias a nivel cardiovascular, metabólico y neurocognitivo. La procedencia de derivación de estos pacientes hace que puedan presentar perfiles distintos detectables en la entrevista clínica y en los resultados de la polisomnografía nocturna (PSG).

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos a los que se realizó PSG por sospecha de SAHS en el periodo 2014-2016. Variables estudiadas: sexo, edad, origen de la interconsulta, síntomas, exploración física, variables PSG y tratamiento recomendado. Proceso estadístico de variables cuantitativas (T-Student) y cualitativas (Chi-cuadrado). SPSS 22.0.

**Resultados.** (n= 114 casos), 63,2% varones, sin diferencias por sexo: edad 5,8 años (desviación típica: 2,9), IMC 17,1 (3,1). El 78,9% fueron remitidos desde ORL. Se encontraron diferencias clínicas con los pacientes remitidos desde Pediatría: 2,3 años menores (IC95: 1-3,6; p < 0,001), IMC menor en 1,4 puntos (IC95: 0-2,9; p 0,042), más ronquido referido (92% vs 80%; p 0,022), más apneas observadas por padres (73,6% vs 55%; p 0,047), menor rango de Mallampati (1-2 el 91,3% vs 2-3 el 63,2%; p < 0,001) y menos comorbilidades (3,5% vs 55,5%, p 0,02). En cuanto a los resultados de la PSG también se encontraron diferencias significativas: IAH (14,2 Pediatría vs 5,4 ORL, p 0,001), CT 90% (7,9 vs 0,2, p 0,003), ODI (14,2 vs 4,7, p 0,001). En total, el 86,7% de los pacientes estudiados presentaron una PSG patológica: SAHS leve 57,6% en ORL vs 30% Pediatría; grave 12,8% ORL vs 30% Pediatría. Se recomendó

indicación quirúrgica en el 13% de los pacientes ORL vs el 23% de los pediátricos ( $p < 0,014$ ), y se instauró ventilación no invasiva nocturna en el 80% de los pacientes remitidos desde Pediatría.

**Conclusiones.** Los pacientes de origen pediátrico tienen mayor edad, más peso y menos síntomas, pero con exploración más patológica y más comorbilidades. La severidad del SAHS en niños derivados desde pediatría es superior, con peores índices en la PSG y recomendación de cirugía más frecuente. Este perfil puede ser útil a la hora de priorizar los estudios y ayudar a optimizar la gestión de su atención sanitaria

**MOTIVOS DE CONSULTA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A CADIOLOGÍA INFANTIL.** *Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT, Alegría Echauri J. Pediatría. Cardiología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Objetivos.** Revisar la cantidad de interconsultas recibidas desde Atención Primaria en nuestra consulta de Cardiología Infantil, así como el nivel de prioridad con el que se remiten y las principales patologías que requieren valoración.

**Material y métodos.** Analizamos todas las interconsultas recibidas desde Atención Primaria en nuestra consulta durante 3 meses (marzo, abril y mayo de 2017) atendiendo a los 3 aspectos mencionados previamente.

**Resultados.** En los 3 meses revisados hemos recibido un total de 148 volantes de interconsulta, de los cuáles 113 tenían prioridad de ordinarios y los 25 restantes, preferentes. Las patologías más frecuentes consultadas eran por este orden: soplo cardíaco (89), síncope (14), palpitaciones (10), antecedentes familiares de cardiopatía o muerte súbita (7), dolor torácico (5) y alteración en ECG (5).

**Conclusiones.** El soplo cardíaco es el motivo de interconsulta más frecuente desde Atención Primaria, llegando al 60% de todos los volantes que recibimos. Le siguen el síncope (9,5%) y las palpitaciones (6,7%). La mayoría de pacientes con soplo remitidos tienen soplos funcionales, que no requieren más estudios que ECG y ecocardiografía en una única consulta. Los pacientes remitidos por síncope o palpitaciones, consumen más recursos, pues en ocasiones requieren solicitud de pruebas de segundo nivel (Holter, ergometría, analítica) y consultas de revisión.

**REVISIÓN DE LAS LINFADENITIS CAUSADAS POR MICOBACTERIAS.** *De Ponga López P<sup>1</sup>, Torres Aguilar L<sup>1</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>1</sup>, Puente Montes S<sup>1</sup>, Mena Huarte MJ<sup>1</sup>, Peral Cajigal B<sup>2</sup>, López-Urrutia Lorente L<sup>3</sup>, Centeno Malfaz F<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Maxilofacial, <sup>3</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** La linfadenitis es una patología común en niños. Dentro de la etiología infecciosa, se encuentran las causadas por micobacterias atípicas, sobretudo en menores de 5 años. Esta revisión se realiza con el objetivo de conocer las características epidemiológicas, clínicas, microbiológicas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de linfadenitis por micobacterias.

**Material y métodos.** Análisis descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas digitalizadas de los pacientes diagnosticados en nuestro centro de linfadenitis por micobacterias atípicas, con edad menor a 14 años y en el periodo de tiempo comprendido entre el 1 de Enero de 2015 y el 30 de Septiembre de 2017.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se incluyeron a 5 pacientes, 3 mujeres y 2 hombres con rango de edad de 11 a 24 meses (mediana de edad 22 meses). Todos los pacientes eran españoles, sin antecedentes patológicos de interés y ninguno había recibido vacunación BCG. En el

momento del diagnóstico, dos niños presentaban febrícula y el resto no asociaba ningún síntoma sistémico. La linfadenopatía unilateral submandibular en estadio II fue la forma de presentación más frecuente. El tiempo de evolución hasta el diagnóstico tuvo una mediana de 60 días. La PPD se realizó en 3 pacientes siendo positiva en uno de ellos (15 mm) mientras que el IGRA (Quantiferon TB) se indicó en 4 de los casos con resultado negativo en todos. Se realizó ecografía cervical a todos los pacientes y el estudio de imagen se completó con resonancia cervical en tres de ellos. Para el análisis microbiológico, las muestras fueron recogidas mediante punción aspiración de aguja fina (2 pacientes), punción aspiración con aguja gruesa (1 paciente), drenaje quirúrgico (1 paciente) y exéresis quirúrgica completa (1 paciente). Dos muestras fueron positivas para *Mycobacterium avium*. En cuanto al tratamiento, un paciente recibe únicamente tratamiento médico durante 6 meses, en dos casos tras el tratamiento antibiótico fue necesario realizar tratamiento quirúrgico y el último paciente solo requirió cirugía. Ninguno de los pacientes sometidos a cirugía precisó tratamiento médico posteriormente. Durante el periodo de seguimiento 3 de los 4 pacientes que recibieron antibiótico fistulizaron a piel. En la actualidad ninguno presenta complicaciones locales (queloides) o sistémicas.

**Conclusiones.** Las micobacterias atípicas se encuentran de forma ubicua en el suelo o en el agua y no se les considera transmisibles entre humanos. En la población pediátrica cada vez están más frecuentemente implicadas en distintos procesos clínicos. El diagnóstico de linfadenitis por micobacterias atípicas es difícil, lo que retrasa el correcto manejo de estos pacientes. El principal diagnóstico diferencial es la adenitis tuberculosa. Siempre debe considerarse, la infección por micobacterias, en los casos de linfadenopatías de evolución subaguda-crónica, con falta de respuesta a antibióticos de localización unilateral.

**INFECCIONES RESPIRATORIAS VÍRICAS EN NIÑOS MENORES DE CINCO AÑOS.** *Gabaldón Pastor D<sup>1</sup>, Ferragut Ferretjans F<sup>1</sup>, Gómez Sánchez E<sup>1</sup>, Ojeda Fernández E<sup>2</sup>, Megías Lobón G<sup>2</sup>, Esteban Sanz R<sup>1</sup>, Torres Mariño C<sup>1</sup>, Pérez Rodríguez M<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos.** Los objetivos de este estudio son: describir la epidemiología de los virus que más frecuentemente causan infecciones respiratorias en los niños menores de cinco años, determinar las principales características clínicas de su presentación y su evolución según el agente viral causante así como estudiar la tasa de prescripción de antibióticos en estos episodios.

**Material y métodos.** Se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes menores de cinco años atendidos en el Hospital Universitario de Burgos en los años 2014 y 2015 en los que se obtuvo muestra de aspirado nasofaríngeo positivo en el contexto de infección. Se recogieron los datos clínicos y epidemiológicos, la necesidad de ingreso y duración de la hospitalización, la necesidad de soporte respiratorio y/o hemodinámico, la codetección vírica y la prescripción de antibióticos en dichos episodios.

**Resultados.** Se recogieron muestras en un total de 335 pacientes, de los cuales 265 tuvieron resultado positivo. El 20,8% correspondieron a infecciones respiratorias altas (catarro de vías altas la más frecuente), el 60,1% a infecciones respiratorias bajas (bronquiolitis la más frecuente) y el 19,1% correspondió a otro tipo de infecciones (fiebre sin foco, sepsis, pausas de apnea etc.). El grupo de edad más afectado fue el de los niños menores de un año (81,9%). Los virus más frecuentemente detectados fueron: VRS 117, rinovirus 94, parainfluenza 28, influenza A 21 y bocavirus 17. Se detectaron varios virus en el aspirado nasofaríngeo en el 16,9% (en 14,6% dos virus y en 2,3% tres o más virus) y detección virus-bacteria en un 5% de los casos (siendo 8/13 *Bordetella pertussis*).

Un 75% de los pacientes precisaron ingreso hospitalario. Precisaron oxigenoterapia 148 pacientes y soporte hemodinámico 5. 62 pacientes recibieron ventilación mecánica presentando 13 de ellos codetección vírica y 5 detección virus-bacteria. Se prescribió tratamiento antibiótico en el 48% de todos los pacientes, siendo la azitromicina el 70% de todos los antibióticos prescritos.

**Conclusiones.** La epidemiología de nuestros virus es similar a la publicada en la literatura. En nuestra serie la tasa de codetección vírica

fue menor que en otras series publicadas, sin poder establecer una relación con mayor gravedad o una peor evolución. Existe una tendencia a mayor tasa de codetección cuanto menor es edad de los pacientes. Son necesarios más estudios y la mejora de las técnicas de detección cuantitativa para definir el papel de las coinfecciones víricas en las infecciones respiratorias. La prescripción de antibióticos fue mayor en los lactantes menores de un año, siendo la azitromicina el antibiótico más frecuentemente prescrito.

## Posters

Sábado 11 de noviembre - Sesión 1

Moderadores: Víctor Álvarez Muñoz y  
Carmen Alonso Vicente

**1. APLASIA CUTIS CONGÉNITA. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Higuelmo Gómez H<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, González Acero A<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández S<sup>1</sup>, Gómez González B<sup>1</sup>, González Martínez MT<sup>1</sup>, Vázquez Osorio I<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón.

**Introducción.** La aplasia cutis congénita es una patología poco frecuente que puede aparecer de forma aislada o asociada a múltiples síndromes. Se caracteriza por la ausencia de todas las capas de la piel, incluyendo tejido celular subcutáneo, en una zona bien delimitada. La localización craneal es la más habitual y en un 15-20% de los casos asocia un defecto óseo subyacente. Se desconoce la etiología exacta de esta entidad. Las principales complicaciones asociadas son las hemorragias, infecciones y trombosis del seno sagital. Existe aún controversia entre realizar un manejo conservador o quirúrgico de las lesiones.

**Caso clínico.** Una recién nacida a término procedente de un parto eutócico fue atendida en nuestro hospital. Al nacimiento se detectó en zona medial occipital una lesión ovalada de piel adelgazada y traslúcida de unos 3 x 1,5 centímetros de diámetro, con varias lesiones satélite y ausencia del hueso subyacente de 4 x 5 centímetros de diámetro. Como único antecedente de interés, la madre presentaba tres miomas uterinos de entre 18 y 52 milímetros. La paciente ingresó en la unidad de neonatología con oclusión de las lesiones con gases estériles y estancia en incubadora hasta el inicio de la cicatrización. Se realizó una ecografía que no evidenció alteraciones de las estructuras encefálicas y una radiografía de cráneo que confirmó el defecto óseo. Recibió el alta a los 10 días de vida, con las lesiones en fase de costra y sin presentar ninguna complicación. A los 17 días de vida consultó por supuración de las lesiones, pautándose tratamiento tópico con mupirocina. A los dos meses de vida las lesiones estaban completamente cicatrizadas quedando en su lugar unas placas eritematosas, sobrelevadas y alopecicas. El defecto óseo aún persistía a los 6 meses con un diámetro de 3,5 x 4 centímetros.

**Comentario.** Estamos ante un caso de aplasia cutis congénita tipo 1 según las clasificaciones de Frieden y de Sybert, de localización craneal, aparición esporádica y sin cuadro sindrómico acompañante. Al tener una extensión pequeña se optó por un tratamiento conservador, produciéndose la reepitelización progresiva de las lesiones sin compli-

caciones. El potencial regenerativo del hueso aún está por determinar, si bien se ha producido una disminución del tamaño del defecto óseo.

**2. LACTANTE CON VÓMITOS.** *Polo de Dios M, Pavón López T, Expósito H, Ramajo Polo A, Arévalo Martín N, Sánchez Magdaleno M, Vegas Carrón M, Domínguez Cendal G.* Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** Algunas de las anomalías congénitas que causan un cuadro de obstrucción incompleta son la estenosis, membranas y malrotaciones. Pueden cursar con una clínica inespecífica, por lo que se suelen diagnosticar tardíamente. La membrana duodenal causa menos de un 5% de los casos de atresia intestinal.

**Caso clínico.** Lactante de 7 meses de edad, con vómitos desde hace dos meses con 2-3 vómitos al día, sin diarrea, en las últimas horas febril. Pérdida de peso 11% en últimos meses. En la exploración física destaca regular estado de hidratación, presentando en la gasometría alcalosis metabólica hipoclorémica e hipopotasémica, con analítica de orina normal, por lo que se descartó pérdidas renales. Reexplorando llama la atención estructura redondeada en epigastrio compatible con burbuja gástrica que desaparece espontáneamente. En la ecografía se objetiva píloro elongado sin criterios de estenosis. En el tránsito intestinal se constata una estenosis duodenal incompleta, confirmándose en la endoscopia una membrana duodenal. El tratamiento es quirúrgico, se realizó bypass tipo duodenoyeyunostomía transmesocólica.

**Conclusión.** La estenosis duodenal de tipo membrana es una patología infrecuente, caracterizada por obstrucción incompleta de la luz intestinal. El síntoma principal son los vómitos intermitentes, asociados a ingestas abundantes. Los pilares del diagnóstico son la anamnesis, exploración física, analítica de sangre y las pruebas de imagen. El tratamiento es quirúrgico.

**3. ESTENOSIS URETRAL ANTERIOR EN PACIENTE CON BALANITIS XEROSA OBLITERANTE.** *Pérez Costoya C, Fernández García L, Pontón Martino B, Molnar A, Barnes Marañón S, Lara Cárdenas C, Gómez Farpón A, Álvarez Muñoz V.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** La balanitis xerosa obliterante (BXO) es la variante masculina del liquen escleroatrófico. Es una enfermedad crónica inflamatoria de causa desconocida que afecta a los genitales externos masculinos.

La complicación más frecuente secundaria a esta patología es la estenosis meatal y/o uretral anterior, con una incidencia que oscila entre el 4 y 47%.

**Caso clínico.** Paciente varón de 10 años circuncidado a los 8 años por fimosis asociada a BXO (con confirmación diagnóstica anatomo-patológica), que recibió terapia corticoidea tópica posterior y que, ante su excelente evolución clínica, es dado de alta a los 3 meses de la intervención. Tras dos años de la intervención comienza con episodios de retención urinaria e infecciones del tracto urinario de repetición, objetivándose a la exploración meatoestenosis. Se intenta manejo conservador inicial mediante dilatación meatal con sondas (hasta 10 Fr) y tratamiento tópico con ácido fusídico sin éxito. Se realiza una flujometría en la que se objetiva un patrón obstructivo con curva aplanada y una CUMS en la que se observan signos de trabeculación vesical y RVU bilateral de bajo grado, así como una imagen sospechosa de estenosis uretral posterior, por lo que se decide programación para estudio uretrocistoscópico. Se introduce cistoscopio pediátrico de 9,5 Fr, y se explora toda la uretra y vejiga. Se descarta estenosis uretral posterior y se constata anilloestenótico a nivel de uretra anterior a unos 5mm del meato de 6 mm de longitud aproximada, realizándose dilatación con balón de 4 cm x 7 mm hasta conseguir una presión de 6 Atm y un calibre del meato uretral de 10 Fr. Se realiza sondaje con Foley de 10 Fr durante 5 días. El postoperatorio cursa sin incidencias y hasta el momento actual se mantiene asintomático y realizando micciones normales.

**Conclusiones.** La BXO es una entidad que requiere un estrecho seguimiento clínico ya que la realización de tratamiento adecuado (circuncisión) no exime de la aparición de importantes complicaciones como son la meatoestenosis o estenosis de uretra anterior. Es importante el diagnóstico precoz de la estenosis uretral secundaria a BXO para prevenir repercusiones sobre el tracto urinario superior que pueden derivar en daño renal irreversible.

#### 4. ENMASCARAMIENTO DE UNA TORSIÓN TESTICULAR. *Pérez Costoya C, Gómez Farpón A, Molnar A, Pontón Martino B, Barnes Marañón S, Lara Cárdenas C, Álvarez Muñoz V. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La torsión testicular intravaginal presenta mayor incidencia al inicio de la adolescencia, pudiendo ser desencadenada por un reflejo cremastérico brusco. Otras patologías pueden simular una clínica similar como la orquiepididimitis o la torsión de hidátide. Debido a que el tiempo de isquemia será determinante en la viabilidad del testículo, es importante ante un cuadro de escroto agudo descartar una torsión. La ecografía doppler es un instrumento clave en el diagnóstico diferencial, aunque será la cirugía la que ofrezca un diagnóstico de certeza.

**Caso clínico.** Paciente varón de 10 años sin antecedentes clínicos de interés con historia de dolor testicular agudo e intenso de 3 días de evolución que relaciona con un traumatismo a ese nivel al subirse a una tirolina. La ecografía testicular realizada a las 24 horas del evento describe un teste derecho sin alteraciones aparentes con hematocele asociado. Presenta dolor importante que impide la deambulación asociado a un vómito al inicio del cuadro, refiriendo el paciente que la intensidad del dolor ha ido en descenso. A la exploración destaca una bolsa escrotal derecha aumentada de tamaño, con edema y eritema evidente, muy dolorosa a la manipulación y con reflejo cremastérico ausente. La ecografía doppler confirma la ausencia de flujo testicular derecho. Se interviene de carácter urgente, hallándose una torsión testicular derecha intravaginal con una vuelta (360°) de cordón en sentido antihorario, sin observarse indicios de traumatismo testicular. Se irriga intraoperatoriamente el teste en suero salino fisiológico caliente y se realiza una pequeña incisión en la albugínea, observándose una recu-

peración parcial del mismo, motivo por el cual se decide no extirparlo. El postoperatorio cursa sin incidencias, recibiendo profilaxis antibiótica. Actualmente se encuentra pendiente de un control ecográfico testicular transcurridos 6 meses de la intervención.

**Conclusiones.** La aparición de un dolor testicular súbito e intenso debe hacernos descartar la presencia de una torsión testicular, aunque el mecanismo lesionar sugiera un traumatismo, ya que este podría ser un desencadenante para la propia torsión. Para su diagnóstico es fundamental verificar la presencia de flujo testicular mediante una ecografía doppler, resultando insuficiente la ecografía testicular. Si persisten las dudas, se deberá realizar una cirugía exploratoria.

#### 5. TORSIÓN TESTICULAR PERINATAL: ¿CUÁNDO DEBEMOS ACTUAR DE MODO URGENTE? *Molnar A, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Barnes Marañón S, Lara Cárdenas DC, Fernández García L, Álvarez Muñoz V, Vega Mata N. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La torsión testicular perinatal (TTP) se define como la torsión del testículo en el período prenatal o durante los primeros 30 días de vida. Es una entidad poco frecuente pero no excepcional, que tiene un importante impacto sobre la función espermatogénica y endocrina del testículo.

**Material y métodos.** Exponemos un caso de TTP y proponemos su manejo.

**Resultados.** Recién nacido asintomático de 5 horas de vida derivado a nuestro centro por sospecha de TTP. Aporta una ecografía en la que se objetiva un testículo izquierdo heterogéneo con áreas de hipocogenidad y sin evidencia de flujo y un hidrocele en el testículo contralateral. A la exploración física muestra enrojecimiento del hemiescroto izquierdo, con un testículo izquierdo aumentado de tamaño y horizontalizado con una transluminación negativa y que no impresiona de doloroso a la palpación. Ante estos hallazgos, se realiza una exploración quirúrgica urgente en la que se constata una torsión testicular extravaginal con dos vueltas en sentido antihorario. Se realiza una desrotación del cordón espermático pero al no recuperarse la vascularización testicular, se lleva a cabo una orquiectomía izquierda y orquidopexia derecha sin complicaciones.

**Conclusiones.** El manejo de la TTP es aún controvertido. La asociación de torsión testicular unilateral e hidrocele contralateral podría ser para algunos autores una respuesta del testículo sano a los factores humorales liberados por el testículo torsionado. La presencia de cambios inflamatorios agudos y la presencia de un hidrocele contralateral apoyan su tratamiento quirúrgico urgente.

#### 6. MICROCALCIFICACIONES TESTICULARES. *Burgueño Rico RA, Bodero Rodríguez S, Jiménez Jiménez AP, González-Lamuño C, Siguero de la Infanta S, Palomares Cardador M, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La microlitiasis testicular (MT) es una entidad rara en pediatría, con una incidencia del 2%. Suele ser asintomática y bilateral. La mayoría de los casos se diagnostican de forma casual al realizar una ecografía testicular. Se caracteriza por la presencia de múltiples focos ecogénicos de 1 a 3 mm en el parénquima testicular, la mayoría atribuibles a calcificaciones en los túbulos seminíferos. Se ha asociado con diferentes patologías, entre las que se encuentran la criptorquidia, la torsión testicular, el varicocele, la disgenesia gonadal o trastornos cromosómicos tales como el síndrome de Klinefelter y el síndrome de Down.

**Caso clínico.** Varón de 3 años de edad de origen ecuatoriano, que acude por priapismo doloroso asociado a molestias testiculares de 3 meses de evolución, en ausencia de traumatismos. El dolor cede con analgésicos. No toma medicaciones habituales. Como antecedentes familiares destaca que la abuela materna padece anemia importante que precisó varias transfusiones sanguíneas y tratamiento con hierro iv. *Exploración física:* Destaca un priapismo leve autolimitado que asocia tumefacción dolorosa de cuerpos cavernosos sin signos de isquemia. *Pruebas complementarias:* Analítica de sangre con perfil férrico y electroforesis de hemoglobinas normales. Eco-doppler peneano-testicular con flujo arterial normal. Presencia de varias imágenes hiperecogénicas milimétricas en ambos testículos, sin alteraciones morfológicas o de volumen aparentes, compatible con microcalcificaciones o microlitiasis testiculares. *Evolución clínica:* Mejoría espontánea de los episodios de priapismo, optando por un manejo conservador. Se descartan patologías asociadas a priapismo y la posibilidad de asociación de un tumor testicular asociado a la presencia de microcalcificaciones testiculares. Se decide seguimiento clínico-ecográfico de dichas alteraciones testiculares tras descartar su asociación con otras patologías.

**Conclusiones.** Debido al desconocimiento de la historia natural de las MT y a su posible diagnóstico en el seno de patología genital y/o sindrómica es importante descartar su asociación. Asimismo, algunos autores relacionan las MT con infertilidad y tumores testiculares en hasta un 40% de los casos, siendo fundamental realizar un seguimiento activo de estos pacientes, tanto clínico como ecográfico, para detectar precozmente la posible aparición de tumores testiculares, lo que mejoraría notablemente su pronóstico.

**7. PRIAPISMO INFANTIL: CAUSA INFRECUENTE DE CONSULTA PEDIÁTRICA.** Castro Rey M, Rodríguez Boderó S, Burgueño Rico RA, Fraile García L, González Uribelarrea S, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, González García H. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** El priapismo, erección involuntaria prolongada dolorosa, es un motivo excepcional de consulta pediátrica. Se necesita distinguir entre sus dos tipos básicos, de alto y bajo flujo, por su diferente tratamiento y pronóstico. La mayoría de casos son secundarios a anemia falciforme, leucemia, traumatismo pélvico o psicotropos. Las formas idiopáticas son raras, debiendo distinguirse de la "erección espontánea recurrente" que algunos autores consideran como una forma de intumescencia fisiológica.

**Caso clínico.** Varón de 2 años, sin antecedentes relevantes. Consulta por erecciones dolorosas recurrentes de varios minutos de duración, con resolución espontánea, siendo tratado con paracetamol. *Exploración física:* Erección media con tumefacción dolorosa de cuerpos cavernosos sin signos de isquemia, resto normal. *Pruebas complementarias:* Hemograma con electroforesis de hemoglobinas normales. Realizado eco-Doppler peneano-testicular, demostrando flujo arterial normal, descartando alteraciones del flujo de los cuerpos cavernosos (priapismos de alto y bajo flujo). *Evolución:* La forma de presentación con ausencia de patología asociada y resolución espontánea con tratamiento sintomático nos llevó al diagnóstico de "erección espontánea recurrente", optando por un manejo conservador. El paciente evolucionó favorablemente en los meses siguientes, con reducción de la intensidad, duración, número y dolor de los episodios, con resolución espontánea de los mismos.

**Conclusiones.** En pediatría existe una forma de erección persistente, dolorosa con detumescencia espontánea llamada "Erección prolongada recurrente", pudiendo aparecer en neonatos. Algunos autores la consideran fisiológica y otros un subtipo de priapismo idiopático, diferenciándose del de alto y bajo flujo por su evolución espontánea favorable que

permite un manejo conservador. Debe ser valorado como antecedente pues puede predisponer a priapismo verdadero ante toma de medicación.

**8. QUISTES EPIDIDIMARIOS, NO SIEMPRE SE RECOMIENDA ACTITUD EXPECTANTE.** Pontón Martino B, Enríquez Zarabozo E, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Molnar A, Pérez Costoya C, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. Cirugía pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Los quistes simples de epidídimo son una patología frecuente en niños prepúberes. Su etiología sigue sin estar confirmada. En la mayoría de las ocasiones son lesiones únicas y localizadas en el lado derecho, denominándose enfermedad poliquistica en caso de quistes pequeños y múltiples.

**Caso clínico.** Niño de 11 años que acude a nuestras consultas derivado por su pediatra para valoración por asimetría testicular. Intervenido a los 7 años por quiste de cordón e hidrocele derechos. A la exploración presenta testes de tamaño similar, palpándose dos quistes de consistencia gomosa a nivel de cabeza y cola de epidídimo derecho. Se realiza ecografía escrotal donde se identifican gran cantidad de lesiones quísticas aparentemente localizadas en epidídimo derecho, la mayor de ellas de unos 19 mm. Se solicitaron marcadores tumorales (alfafetoproteína y bHCG) presentando estos unos valores dentro de la normalidad. Se realiza quistectomía de todas las lesiones objetivándose ausencia de estructura epididimaria y sustitución completa por quistes, con inserción directa de conducto deferente al testículo. En el estudio anatomopatológico posterior, se descarta malignidad de las lesiones, con diagnóstico de quistes epididimarios simples. Buena evolución en controles postoperatorios.

**Conclusiones.** A pesar de ser los quistes simples de epidídimo una entidad benigna, que en la mayoría de los casos requiere actitud expectante, en caso de dudas diagnósticas se deberán solicitar marcadores tumorales, así como realización de exéresis quirúrgica de las lesiones. El seguimiento de los pacientes, para objetivar el correcto desarrollo de caracteres sexuales secundarios, así como los controles analíticos serán necesarios en caso de patología tumoral, con necesidad de extirpación completa del epidídimo o incluso del teste.

**9. ANOMALÍAS VASCULARES, DIFÍCIL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO ADECUADOS.** Pontón Martino B, Vega Mata N, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Molnar A, Pérez Costoya C, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. Cirugía pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Las malformaciones vasculares son anomalías presentes siempre en el nacimiento que, al contrario que los hemangiomas, no desaparecen espontáneamente y pueden crecer durante toda la vida. Su presentación clínica es extremadamente variable y va desde manchas asintomáticas con repercusión meramente estética, hasta lesiones de alto flujo o localizaciones peculiares que pueden incluso poner en peligro la vida del enfermo.

**Caso clínico.** Niña de 6 años que presenta una tumoración en la cara anterior distal de la pierna izquierda, de unos 2 años de evolución, que le produce molestias con el calzado alto. A la exploración es una lesión de consistencia gomosa de unos 2 cm de diámetro que se encuentra adherida a planos profundos, sin producir cambios de coloración a nivel cutáneo ni presentar thrill. Se realiza una ecografía de la lesión siendo esta predominantemente hipoecogénica, con unas medidas de unos 21x4,8x23 mm y abundante registro doppler en su interior. Se completa estudio con RMN en la que se objetiva imagen compatible con

angioma como primera posibilidad. Se realiza exéresis quirúrgica de la lesión con diagnóstico anatomopatológico de malformación venosa. La paciente presenta buena evolución postoperatoria.

**Conclusión.** El diagnóstico y sobretodo la clasificación de las anomalías vasculares es meramente complicado. Es importante definir la patología ante la que nos encontramos con el objetivo de realizar el tratamiento más adecuado posible.

**10. ABSCESO PÉLVICO SIN ORIGEN APARENTE, OTRA APENDICITIS ATÍPICA.** *García Salamanca YA<sup>1</sup>, Ayuso Velasco R<sup>2</sup>, Marco Sánchez JM<sup>3</sup>, Romero García C<sup>4</sup>, Martínez Pereira A<sup>5</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La apendicitis aguda es la urgencia quirúrgica pediátrica más frecuente. Su diagnóstico puede ser sencillo y precoz cuando se presenta con sus síntomas habituales o muy complejo y tardío si la clínica es más inespecífica. Se presenta un caso más atípico de lo habitual.

**Caso clínico.** Niña de 13 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor en el hemiabdomen izquierdo, diarrea y febrícula de unas 48 h de evolución, sin signos de peritonismo en la palpación, con leucocitosis, neutrofilia y PCR elevada. Tras 2 días de observación desaparecen los síntomas y es dada de alta. El coprocultivo es negativo. Una semana después acude de nuevo por fiebre (hasta 39,4°C) de 24 h sin objetivarse ningún foco en la exploración. Dos días después, persiste la fiebre y aparece dolor abdominal difuso y diarrea. La palpación es dolorosa pero sin peritonismo, presenta leucocitosis, neutrofilia y PCR elevada. En la ecografía solo se encuentra un absceso en Douglas de 42x35 mm y una lesión anexial derecha que Ginecología etiqueta de quiste funcional. Ingresa para tratamiento antibiótico con ceftriaxona y metronidazol, el cual, ante la falta de respuesta, se sustituye por piperacilina-tazobactam, con buena evolución clínica, analítica y radiológica, por lo que es dada de alta. Al día siguiente regresa nuevamente por febrícula. Presenta signos de flebitis en la zona de la vía venosa previa, leucocitosis, neutrofilia y PCR elevada. En la ecografía no se objetivan hallazgos patológicos, persistiendo el quiste anexial pero de mayor tamaño. Cuatro días después reaparece por febrícula y dolor abdominal. Ante esta evolución se decide una laparoscopia exploradora, extirpándose un apéndice inflamado no perforado dentro de un plastrón pero sin encontrar acúmulo de pus. La evolución es buena con ceftriaxona y metronidazol, aunque presentando epigastralgia leve-moderada. Al sexto día postoperatorio aparece un pico febril (38°C) y en la ecografía se encuentran 2 colecciones, subhepática y pélvica, que se drenan percutáneamente ecoguiadas, saliendo líquido turbio pero no purulento. Se sustituye el antibiótico por piperacilina-tazobactam (7 días). La evolución es satisfactoria, siendo dada de alta.

**Conclusiones.** El diagnóstico de la apendicitis es fundamentalmente clínico, ayudado en caso de duda por la ecografía, sin embargo encontramos casos como el presentado, en el que la paciente nunca presenta dolor selectivo en la FID, signos de peritonismo ni hallazgos ecográficos de un apéndice patológico. Solo la mala evolución clínica justificó el tratamiento quirúrgico. Por tanto, se recomienda que, ante un dolor abdominal con fiebre persistente no hay que dejar de sospechar una apendicitis.

**11. OBSTRUCCIÓN INTESTINAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA EN LACTANTES. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.** *Hernández-Díaz C, Montero-García J, Ayuso González L, Ortega Escudero M, Ruiz-Hierro C, Gutiérrez-Dueñas JM.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La obstrucción intestinal es una patología infrecuente en lactantes. En cuanto a su etiología, son causas frecuentes: malrotación intestinal, invaginación intestinal, patología del conducto onfalomesentérico, vólvulo intestinal, ileo paralítico y atresia-estenosis intestinal. Su diagnóstico se basa en la anamnesis, exploración física y pruebas de imagen. El manejo médico es el tratamiento inicial. En pacientes con sospecha de obstrucción mecánica o clínica persistente, esta indicado el tratamiento quirúrgico.

**Caso clínico.** Lactante de 15 meses remitida a nuestro hospital por cuadro de 48 horas de evolución de vómitos alimentarios, distensión abdominal y ausencia de deposición. Como antecedente destaca la presencia, desde las primeras semanas de vida, de clínica digestiva con 3-4 vómitos diarios, problemas para tolerancia oral y curvas de ganancia ponderal en percentiles bajos. A la exploración física presenta abdomen distendido y timpánico con dolor difuso a la palpación y sin datos de irritación peritoneal. Se ingresa a dieta absoluta, se coloca sonda nasogástrica y se inicia sueroterapia. Se realiza placa de abdomen, observando asas intestinales dilatadas con niveles hidroaéreos y ausencia de gas distal; ecografía abdominal y tránsito intestinal con el que se descarta malrotación intestinal. Debido a la falta de hallazgos concluyentes en las pruebas de imagen y a la persistencia de la clínica tras 72 horas de ingreso, se decide intervención quirúrgica.

**Resultados.** Se realizó laparotomía exploradora, con hallazgo de estenosis intestinal congénita a 140 cm del ángulo de Treitz y dilatación del asa proximal y en menor medida de la distal a la zona estenótica. Se practicó resección del segmento estenótico (5 cm) y anastomosis termino-terminal. No hubo complicaciones intra ni postoperatorias. Se mantuvo nutrición parenteral total durante 5 días y posteriormente se inicio nutrición enteral con buena tolerancia.

**Conclusiones.** La estenosis intestinal es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal. Su diagnóstico es difícil y se debe sospechar en pacientes con obstrucción intestinal de presentación tardía y sin antecedentes quirúrgicos. El tratamiento quirúrgico es de elección.

**12. QUISTE DE DUPLICACIÓN GÁSTRICA, UNA MALFORMACIÓN INTESTINAL POCO FRECUENTE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** *Moreno Carrasco JL, Di Tata Francia C, De la Huerza López A, Miñambres Rodríguez M, Carranza Ferrer J, Molina Vazquez ME, Sánchez Abuín A, Cortejoso Hernández FJ.* Unidad de Urgencias Pediátricas. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** Las duplicaciones digestivas son malformaciones congénitas infrecuentes que se manifiestan generalmente en los primeros años de vida. Su localización habitual es a nivel yeyuno-ileal y colon mientras que las duplicaciones gástricas y duodenales representan menos del 8% de los casos. El origen embriológico es controvertido. Mientras que algunos autores abogan por una alteración durante la embriogénesis temprana que implica el ectodermo, la notocorda y el endodermo, otras teorías lo relacionan con el desarrollo del esbozo laringotraqueal en aquellos casos que presentan un revestimiento de epitelio respiratorio. Se presentan como dolor o masa abdominal, o bien, con clínica derivada de sus complicaciones (obstrucción intestinal, infección, sangrado o perforación). La ecografía abdominal y la tomografía axial computada (TAC) son los pilares diagnósticos y su tratamiento definitivo es quirúrgico.

**Casos clínicos.** **Caso clínico 1:** Neonata con diagnóstica ecográfico prenatal de atresia duodenal. La RMN fetal a las 31SG, describe imagen quística, sugestiva de quiste de duplicación gástrica no comunicante adyacente al fundus gástrico. La TAC realizada a los 7 días de vida confirma la sospecha diagnóstica, siendo intervenida a los 14 días de

vida por laparoscopia, confirmándose quiste de duplicación gástrica y realizándose exeresis completa de la malformación. Asintomática en todo momento sin clínica de obstrucción intestinal. La anatomía patológica (AP) correspondió a una estructura quística de paredes con capa muscular propia y revestida por un epitelio pseudoestratificado ciliado (tipo respiratorio). No se evidencian elementos de mucosa gástrica. **Caso clínico 2:** Paciente mujer de 2 años de edad que inicia cuadro de fiebre alta y abdominalgia difusa con signos de peritonismo. El hemograma destaca importante leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes. La ecografía y TAC abdominal no presentaron alteraciones realizándose laparotomía exploradora ante la persistencia de la clínica. Se visualiza quiste de duplicación gástrica sin comunicación con la cavidad del estómago que se reseca en su totalidad. La AP describe mucosa gástrica ectópica con fibrosis, áreas de inflamación aguda y crónica, con abscesificación y calcificaciones focales.

**Conclusiones.** Aunque infrecuentes, las duplicaciones intestinales deben formar parte del diagnóstico diferencial ante todo abdomen agudo con apéndice normal. Presentamos dos casos clínicos que apoyan las diferentes teorías embriológicas propuestas.

**13. AGENESIA VESICULAR: HALLAZGO CASUAL PREOPERATORIO EN UN NIÑO ASINTOMÁTICO.** *Sánchez Moreno MG<sup>1</sup>, Vega Santa-Cruz B<sup>1</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>1</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>1</sup>, De Ponga López P<sup>1</sup>, Sales Fernández C<sup>2</sup>, Centeno Malfaz F<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La agenesia vesicular es una anomalía congénita rara, siendo la malformación de vías biliares menos frecuente. Se estima una incidencia menor del 0,5% –con predominio en mujeres 3:1– y se describen aproximadamente 400 casos en la literatura revisada, siendo excepcional el diagnóstico en niños. Puede presentarse de forma aislada o asociada, bien a otras anomalías biliares o a otras malformaciones gastrointestinales, genitourinarias, cardíacas o esqueléticas. Un 20-50% de los pacientes presentan sintomatología (clínica de cólico biliar, dolor en hipocondrio derecho, náuseas y vómitos) y, a pesar de la realización de ecografía abdominal en algunos de los casos (que resulta no concluyente), habitualmente el diagnóstico se realiza de forma incidental en el curso de una exploración quirúrgica ante un cuadro sugestivo de litiasis biliar, siendo poco frecuente el diagnóstico preoperatorio.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 6 años, sin antecedentes de interés, remitido a Gastroenterología Infantil tras hallazgo casual de sospecha de hipoplasia/agenesia vesicular en ecografía abdominal, solicitada por estudio de astenia. No se observaron otros hallazgos ecográficos de interés a nivel abdominal. Analíticas previas realizadas con función hepática y bilirrubina normales en todo momento. Se solicita colangiorresonancia magnética, que confirma diagnóstico de agenesia de vesícula biliar y conducto cístico, sin apreciarse otras anomalías de la vía biliar ni cálculos. Se realiza nuevo control de bioquímica en sangre y es valorado por Cardiología Infantil para despistaje de malformaciones cardíacas asociadas, objetivándose como único hallazgo insuficiencia aórtica leve.

**Comentarios.** La mayoría de los casos de agenesia vesicular son diagnosticados cuando, tras presentar cuadro clínico compatible con cólico biliar o colangitis, son intervenidos quirúrgicamente y se detecta la anomalía. Son pocos los casos diagnosticados a través de prueba de imagen –siendo la colangiorresonancia el *gold standard*– sin llegar a realizarse cirugía. La peculiaridad de nuestro caso reside en que, además de ser una malformación infrecuente, no hemos encontrado casos publicados en la literatura diagnosticados como hallazgo casual preoperatorio en un paciente asintomático en edad pediátrica.

**14. COLEDOCOLITIASIS EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Aguerevere Machado MP, Fernández Valderrama A, Bernués López EM, Mateos Benito AF, Morante Martínez D, Ibáñez Llorente R, Pérez Rodríguez M, Esteban Sanz R.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La litiasis biliar es una entidad infrecuente en niños, se estima una prevalencia de un 0,15-1,9%. Sin embargo debido al marcado aumento en la práctica clínica de la realización de ecografías abdominales, se ha visto incrementado la probabilidad de encontrarla como un hallazgo casual. Existen situaciones que predisponen su formación como son las enfermedades hemolíticas, nutrición parenteral prolongada, fibrosis quística, hipercolesterolemia, entre otras... Sin embargo en muchas ocasiones no consigue evidenciarse una etiología clara. En la edad pediátrica la clínica suele ser muy poco específica, manifestándose como dolor abdominal o síntomas dispépticos. Cuando el cálculo migra hacia el conducto cístico pueden presentarse síntomas como dolor tipo cólico en hipocondrio derecho, vómitos, ictericia, coluria, acolia y fiebre asociado con cuadros infecciosos graves si llega a ocurrir la sobreinfección bacteriana. El tratamiento en la actualidad es conservador para los casos asintomáticos, reservando la cirugía solo si existen síntomas. En caso de que el cálculo se encuentre en el conducto colédoco ha de extraerse mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE).

**Caso clínico.** A continuación se presenta el caso de un niño de 3 años de edad que presentó durante un período de 8 semanas abdominalgia inespecífica, astenia, vómitos, hiporexia y deposiciones acólicas ocasionales. Se detectó hipertransaminasemia y marcadores de colestásis elevados. Ecografía abdominal con dilatación del colédoco de hasta 9 mm, dilatación de las vías biliares intrahepáticas y colelitiasis. El paciente fue sometido a una CPRE con esfinterotomía y esfinteroplastia logrando la expulsión del cálculo. Pendiente filiar la etiología del mismo. Como factor de riesgo se evidenció hipercolesterolemia (colesterol total 224 mg/dl HDL 47 mg/dl LDL 118,2 mg/dl Triglicéridos 294 mg/dl) en analíticas seriadas. Actualmente se encuentra en tratamiento con ácido ursodexosólico.

**Comentario.** A pesar de la baja frecuencia de esta enfermedad se debe descartar su existencia en casos probables, identificar sus factores de riesgos y realizar, si está indicado, un tratamiento quirúrgico o endoscópico que puedan prevenir complicaciones graves.

**15. ABSCESO CATROTIDEO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.** *Lara Cárdenas DC, Pontón Marino B, Pérez Costoya C, Molnar A, Barnes Maraño S, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V, Gómez Farpón A.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Los abscesos de la vaina carotídea son una patología poco frecuente, pueden presentarse a cualquier edad pero su evolución suele ser más rápida y tórpida en la edad pediátrica por lo que requieren un tratamiento urgente. Las principales manifestaciones clínicas de estos abscesos son fiebre, disfagia, palpación de masa a este nivel. El origen infeccioso frecuentemente es en orofaringe aunque se han descrito por quistes braquiales, broncogénicos, tímicos o tiroglosos o traumáticos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 6 años con absceso carotideo derecho de presentación atípica. Paciente de 6 años con fiebre de 5 días de evolución asociado a torticolis que no cede con AINES ni diazepam oral y desde el día anterior con odinofagia. En la exploración orofaringe hiperémica, torticolis con inclinación de la cabeza al lado derecho y dolor a la palpación laterocervical derecha. Analítica con aumento de reactantes de fase aguda; TC cervicotorácico con colección en espacio carotideo derecho que comprime la vena

yugular interna y desplaza el paquete vascular así como la vía aérea y mínima extensión al mediastino superior. Ante estos hallazgos se ingresa con antibioterapia de amplio espectro y se interviene de forma urgente realizando drenaje y lavado de absceso carotideo, colocación de drenaje y toma de muestras para anatomía patológica (negativas) y cultivo de secreción (positivo para *Streptococcus pyogenes* Grupo A), adecuada evolución se completa tratamiento antibiotico y rehabilitación cervical.

**Comentario.** Los abscesos carotideos son infrecuentes y pueden presentarse de forma atípica pero ante la sospecha debe hacerse un diagnóstico y tratamiento precoz.

#### 16. FRACTURA DE TODDLER. *Fernández Suárez N. Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La fractura de los primeros pasos o fractura de Toddler es una entidad propia de niños menores de 3 años. Tras un traumatismo banal, el niño comienza a rechazar la deambulación o a cojear. La exploración física generalmente es anodina, salvo en ocasiones, punto doloroso en la zona implicada. Radiológicamente es una fractura espiroidea de la tibia, no desplazada, que suele afectar al tercio distal de tibia. El tratamiento requiere inmovilización y reposo relativo.

**Caso clínico.** Niño de 2 años que tras una caída accidental, andando, en las 48 horas previas, se niega a apoyar el pie derecho y llora cuando se le moviliza esa extremidad. Había consultado en las 24 horas anteriores, sospechándose un posible esguince de tobillo, pero reacudía por empeoramiento de los síntomas. No se observan hematomas, deformidad, ni datos de inflamación en la pierna, sí se queja de dolor a la palpación en tercio distal de tibia. Se realiza una radiografía de pierna, en la que se observa una fractura espiroidea de tibia, no desplazada, en tercio distal. Se inmoviliza mediante una férula de yeso y se pauta reposo, relativo e ibuprofeno oral, con buena evolución.

**Conclusiones.** Dado que se trata de una patología traumática que afecta a lactantes y niños pequeños, difíciles de explorar y que incluso la imagen radiológica, en ocasiones, puede ser difícil de interpretar, es importante conocer mantener una alta sospecha de este tipo de fractura para poder diagnosticarla.

#### Sábado 11 de noviembre - Sesión 2

*Moderadores:* Carlos Alcalde Martín y  
Santiago Lapeña López de Armentia

#### 17. ENFERMEDAD DE SANFILIPPO, UN RETO TERAPÉUTICO. *Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Hortigüela Saeta MM, Gabaldón Pastor D, Garrido Barbero M, Cuervas-Mons Tejedor M, Rodríguez Miguélez M, Conejo Moreno D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos que producen un acúmulo lisosomal de diversos tipos de glucosaminoglicanos (GAG), provocando síntomas progresivos en diferentes órganos. La enfermedad de Sanfilippo (MPSIII) es una enfermedad de herencia autosómica recesiva, causada por la deficiencia de varias enzimas lisosomales encargadas de la degradación del GAG heparán sulfato. Se manifiesta entre los 2 y 6 años de edad. Es una enfermedad progresiva y limitante con afectación predominante del sistema nervioso central (SNC). Ante la sospecha clínica se realiza determinación de GAG en orina y

se confirma con determinación de la actividad enzimática en sangre. Los tratamientos en el momento actual son escasos y experimentales.

**Caso clínico.** Niña de 2 años y 10 meses que presenta retraso psicomotor con importante retraso del lenguaje, sospecha de apnea obstructiva del sueño, contracturas múltiples, otitis y bronquitis de repetición, hepatoesplenomegalia, hernia umbilical y fenotipo tosco. Ante la sospecha de MPS se realiza estudio encontrando niveles de heparán sulfato elevados en orina y niveles del enzima N-acetil-glucosaminidasa en plasma muy disminuidos, datos compatibles con enfermedad de Sanfilippo B, que posteriormente se confirma mediante estudio genético (mutación en homocigosis en el gen NAGLU). En resonancia magnética craneal presenta hallazgos característicos de MPS. Se inicia abordaje multidisciplinar y se incluye en un ensayo de terapia enzimática sustitutiva intraventricular.

**Conclusiones.** La MPSIII es una enfermedad neurodegenerativa grave sin tratamiento curativo actual, sin embargo, en los últimos años han aparecido nuevas técnicas de abordaje a nivel enzimático y genético que nos hacen ser esperanzadores ante los futuros progresos en la enfermedad.

#### 18. CASO CLÍNICO. MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I. *González Acero A, Valverde Pérez N, Míguez Martín L, Higelmo Gómez H, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, Álvarez Álvarez A, Álvarez Caro F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** las mucopolisacaridosis son un grupo de enfermedades poco frecuentes que se engloban dentro de enfermedades de depósito lisosomal. Se deben un defecto enzimático en la cadena de degradación de los glicosaminglicanos (GAG). Presentamos un caso de mucopolisacaridosis tipo I o síndrome de Hurler.

**Caso clínico.** niño de 11 meses que ingresa por dificultad respiratoria y fiebre. Como antecedentes personales presenta episodios de broncoespasmo de repetición (entre los que se encuentran dos ingresos en UCIP), hipertensión arterial esencial a tratamiento con enalapril; y retraso psicomotor seguido en Neuropediatría. A la exploración física destacaba macrocefalia con frente prominente, rasgos faciales toscos con raíz nasal ancha y pelo áspero. También era notorio la presencia de pulgar tosco y cifoescoliosis marcada que le dificultaba la sedestación. A la palpación del abdomen se apreciaban hernias inguinales bilaterales. Asimismo a la otoscopia se apreciaban tímpanos abombados e hiperémicos. La orofaringe presenta paladar ojival sin otras alteraciones. Durante su ingreso recibió tratamiento con salbutamol y ceftriaxona y se inician estudios para descartar posible mucopolisacaridosis. Se solicitaron radiografías torácica, donde se apreció cifoescoliosis, cervical descartando luxación atloaxoidea; y de carpo sin apreciarse en ninguna de ellas disostosis ósea. Asimismo se solicitó ecografía abdominal evidenciando hidrocele bilateral sin hernias inguinales en ese momento. El estudio ecocardiográfico confirmó la presencia de insuficiencia aórtica leve, y la valoración oftalmológica mostró opacidad corneal bilateral. Para confirmar el diagnóstico se solicitó determinación de glicosaminglicanos en orina que estaban elevados (52,21 mg/mmol). Finalmente el estudio genético evidenció la presencia de mutación en homocigosis del gen IDUA (c.1205g>a, p.Trp402Ter), confirmando el diagnóstico de mucopolisacaridosis tipo I o síndrome de Hurler.

**Conclusiones.** Los pacientes afectados de mucopolisacaridosis son fenotípicamente normales al nacimiento, apareciendo la clínica progresivamente conforme se depositan los glicosaminglicanos en los tejidos. Es importante su diagnóstico precoz, ya que el pronóstico final depende en gran medida del momento en el que se inicia en tratamiento. Así ante la presencia de datos sugerentes se deben solicitar las pruebas complementarias pertinentes para descartar este diagnóstico con celeridad.

**19. LATIDO CARDÍACO DESPLAZADO A LA DERECHA.** *González Acero A<sup>1</sup>, Fernández Martínez B<sup>1</sup>, Valverde Pérez N<sup>1</sup>, Higelmo Gómez H<sup>1</sup>, Míguez Martín L<sup>1</sup>, Reimunde Seoane E<sup>2</sup>, Baizán Mejido J<sup>3</sup>, García Normiella B<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de Cabueñes. <sup>3</sup>Centro de Salud Natahoyo, Gijón.

**Introducción.** El síndrome de la cimitarra o del pulmón hipogénico es una asociación de anomalías congénitas cardiopulmonares caracterizado por drenaje venoso pulmonar derecho a la vena cava inferior, pulmón derecho hipoplásico y dextroposición cardiaca. Se presenta un caso clínico de una paciente con este síndrome.

**Caso clínico.** Paciente de 3 años asintomática, que en el transcurso de una revisión en su centro de salud auscultan latido cardíaco desplazado hacia la derecha. Una semana antes fue tratada con amoxicilina por una infección respiratoria. No historia de atragantamiento. Como único antecedente personal presenta un riñón ectópico derecho en fosa iliaca derecha. En el servicio de Urgencias se realiza una radiografía de tórax, que dados los antecedentes de la paciente, se interpreta como atelectasia en lóbulo superior y medio derechos con desplazamiento mediastínico homolateral. Se realiza ecocardiograma en el que se aprecia dextrocardia en probable relación con atelectasia del lóbulo superior derecho. Se realiza nueva radiografía de tórax de control dos semanas más tarde, sin cambios respecto a la previa, sin embargo, se identifica estructura tubular de densidad agua en base pulmonar derecha que podría tratarse de un vaso pulmonar anómalo. Ante la sospecha de un probable síndrome de la cimitarra, se realiza TAC de tórax con contraste; en el que se identifica una estructura tubular que finaliza en la vena cava inferior en relación con drenaje venoso pulmonar anómalo, además de la ausencia de lóbulo superior y medio derechos, lo que condiciona un desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia la derecha. Dados estos hallazgos se confirma el diagnóstico de síndrome de la cimitarra.

**Conclusiones.** La mayoría de los pacientes pediátricos con síndrome de la cimitarra padecen la variante infantil. Esta forma de presentación asocia una clínica muy florida, a expensas de la hipertensión pulmonar, por lo que suelen diagnosticarse durante el primer año de vida. Los pacientes que presentan la forma adulta, suelen permanecer asintomáticos y por lo general pasan desapercibidos, siendo diagnosticados en la vida adulta de forma casual. En muchas ocasiones la dextrocardia es la primera pista para llegar al diagnóstico.

**20. SÍNDROME AMELOGÉNESIS IMPERFECTA-NEFROCALCINOSIS.** *Burgueño Rico R, Rodríguez Boderó S, Jiménez Jiménez AP, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Pino Vázquez MA, González García H.* Unidad de Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. H. Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La amelogenesis imperfecta (AI) es una patología caracterizada por defecto o ausencia de esmalte dentario. La mayoría de formas son hipoplásicas, pudiendo asociarse a nefrocalcinosis, conformando una entidad conocida como "Síndrome de amelogenesis imperfecta-nefrocalcinosis", de escasa prevalencia.

**Caso clínico.** Niña de 3 años sin antecedentes de interés que acudió a consulta por abdominalgia de tipo cólico y estreñimiento. *Exploración física:* Dolor en hipogastrio con palpación de heces y ruidos hidroaéreos aumentados sin signos de irritación peritoneal asociado a importante defecto del esmalte dentario, con varias piezas de coloración amarillenta y defectos de esmalte lineales en todas las piezas. *Pruebas complementarias:* se realizó una radiografía abdominal, objetivando abundante gas intestinal y realce de ambas siluetas renales con contorno cálcico, diagnosticándose como hallazgo casual nefrocalcinosis bilateral. *Evolutivo:* Ante la asociación de alteraciones dentarias y la imagen de

nefrocalcinosis bilateral se sospechó la posible presencia de patología metabólica asociada, por lo que la paciente fue ingresada para estudio, efectuándose ecografía renal, analítica de sangre con PTH, Vit D3, gasometría venosa y estudio de orina de 24 h. La analítica mostró un hemograma, PTH y Vit D3 normales, con urea: 48 mg/dl, creatinina: 0,6 mg/dl [FGe (Schwartz 2009): 65 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>], ácido úrico: 8 mg/dl y Mg: 1,5 mg/dl, con osmolaridad, proteínas totales, albúmina, resto de iones y gasometría venosa normales. El estudio de orina de 24 h reveló una diuresis de 3.350 ml, osmolaridad 385 mOsm/L, hipercalcemia (14 mg/kg/día), hipocitratemia (25 mg/24 h), e hipermagnesemia (134 mg/24 h). Rehistoriando a la paciente referían poliuria y polidipsia. Ante la sospecha de patología tubular renal se solicitó estudio genético específico, detectándose una alteración del gen PCLN1, siendo diagnosticada del síndrome de hipomagnesemia con hipercalcemia y nefrocalcinosis asociada a amelogenesis imperfecta de tipo hipoplásico, iniciando suplementación oral con citrato potásico, magnesio y tiazidas. El estudio familiar descartó la presencia de esta patología.

**Conclusiones.** La etiología de las alteraciones renales y orales en pacientes con nefrocalcinosis es desconocida, aunque se sabe que la hipercalcemia con hipomagnesemia y nefrocalcinosis puede deberse a mutaciones en los genes CLDN16 (Claudina 16) y CLDN19 (Claudina 19), que controlan la reabsorción paracelular de calcio y magnesio a nivel renal, lo que podría tener relación con alteraciones en la formación de la dentina, requiriendo estudios que demuestren la expresión de estas proteínas en los ameloblastos.

**21. MICRODUPLICACIÓN 16P13.3 ASOCIADA A SECUENCIA PIERRE-ROBIN.** *Andrés de Álvaro M, Bolívar Ruiz P, Aguiar Jar P, Ortiz Martín N, Infante López ME, Escribano García C, Izquierdo Caballero R, Caserío Carbonero S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

**Introducción.** La microduplicación 16p13.3 es una alteración genética recientemente descrita con un patrón reconocible que implica al gen CREBBP, su duplicidad ocasiona un Síndrome cuya expresión es variable. Estos pacientes suelen presentar diferentes grados de alteración del neurodesarrollo, alteraciones articulares y dismorfias faciales. Menos frecuentemente asocian malformaciones cardíacas, alteraciones genitales, defectos de paladar, problemas oculares y de visión y hernia inguinal. El crecimiento no suele verse afectado.

**Caso clínico.** Recién nacido a término (38+1 SEG). Ecografías durante el embarazo normales, salvo arteria umbilical única. Parto eutócico. Precisa reanimación con presión positiva por ausencia de esfuerzo respiratorio con recuperación posterior. Se ingresa en la unidad de Neonatología por presencia de secuencia Pierre-Robin y sospecha de síndrome polimalformativo. En la exploración al nacimiento presenta secuencia Pierre-Robin, blefarofimosis, raíz nasal ancha, filtrum y labios finos, pabellones de implantación baja, hipopigmentación del cabello, criptorquidia izquierda y hernia inguinal derecha. El peso y la talla de recién nacido fueron inferiores al percentil 10. Durante su ingreso se realiza: ecocardiograma y ecografía cerebral que son normales, en la exploración oftalmológica se objetiva hipoplasia del nervio óptico bilateral. Al tercer día de vida, presenta episodios paroxísticos, con aspecto de espasmos mioclónicos, EEGa y EEG convencional normales. No presenta alteraciones cerebrales en la RM cerebral. El estudio genético (CGH-Array) confirma la existencia de una anomalía cromosómica submicroscópica: (16p13.3p13.11)x3; que explicaría el fenotipo del paciente. El estudio genético de los padres fue normal.

**Comentarios.** La duplicación del cromosoma 16p13.3 que involucra al gen CREBBP, el cual está delecionado en el Síndrome de Rubinstein-Taybi, ha sido propuesta como causa de un Síndrome reconocible. Esta

alteración genética podría explicar la secuencia de Pierre-Robin y el resto de malformaciones asociadas que presentaba nuestro paciente. Sin embargo, el manejo de estos niños será diferente según la expresividad de este síndrome, que parece depender de la cantidad de material genético duplicado.

**22. NEVUS CONGÉNITO GIGANTE "EN CALZÓN".** *Corral Hospital S, Doval Alcalde I, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Martín Armentia S, Peña Valenceja A, Cabanillas Boto M, Urueña Leal C. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Los nevus melanocíticos congénitos son una entidad frecuente en Pediatría. En función del tamaño y las zonas corporales afectadas estas lesiones toman distinta relevancia.

**Caso clínico.** Recién nacida a término. Sin antecedentes familiares de interés. El único antecedente reseñable fue una diabetes gestacional materna que se trató con dieta. Presenta un nevus melanocítico de gran tamaño que ocupa el área del pañal (región sacra, glútea y perineal) y tres nevus satélites de pequeño tamaño en: región parietal izquierda, brazo izquierdo y glúteo del lado izquierdo. Las principales complicaciones de estas lesiones gigantes son que; entre el 5-15% de ellas malignizan y además, hasta un 25% de ellos se asocian a melanosis neurocutánea (MNC, proliferación de células melánicas –benignas o malignas– en las leptomeninges u otras zonas del sistema nervioso central), por lo que su seguimiento resulta imprescindible. En este caso se realizó una ecografía del canal medular donde no se encontraron hallazgos de interés, así como una ecografía abdominal que fue normal. Contactamos con el Hospital de referencia, donde se realizará seguimiento, y tratamiento quirúrgico, según evolución.

**Conclusión.** Aunque la frecuencia de los nevus melanocíticos congénitos es alta, varía mucho en función de sus dimensiones. Los nevus gigantes son poco frecuentes y es de vital importancia un seguimiento estrecho de su evolución para evitar sus complicaciones.

**23. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *García Saseta P<sup>1</sup>, Fuentes Molina A<sup>1</sup>, Palomares Cardador M<sup>2</sup>, Manchado López P<sup>3</sup>, Sánchez Mínguez A<sup>4</sup>.* <sup>1</sup>Pediatría. Centro de Salud Iscar. <sup>2</sup>Pediatría, <sup>3</sup>Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Pediatría. Hospital de Medina del Campo. Valladolid.

**Introducción.** El NMC Gigante (N g) ocurre en 1/20.000 recién nacidos vivos. Los NMC se clasifican según su tamaño en: NMC pequeños que miden menos de 1,5 cm, NMC medianos entre 1,5 y 19,9 cm y los NMC grandes o gigantes que miden más de 20 cm.

**Caso clínico.** Paciente de etnia gitana. Embarazo normal y controlado con serología rubeola inmune resto de serologías y cultivo de estreptococo negativo. Parto vaginal y eutócico, amniorraxis menor de 24 horas con líquido claro. Periodo neonatal sin incidencias. Al nacimiento se observa nevus melanocítico congénito gigante, que afecta región dorsolumbar, ambas escápulas, con extensión a hemitórax izquierdo, raíz de extremidad superior izquierda, región lateral izquierda de cuello y cuero cabelludo zona parietooccipital bilateral. Presenta además numerosas lesiones satélites en el resto de la superficie cutánea, la de mayor tamaño en abdomen, con zonas de piel paquidérmica. Resto de exploración sin hallazgos significativos. Se solicita durante su estancia en maternidad eco abdominal y tranfontanelar que son normales y resonancia magnética cerebro espinal. A los 3 meses se realiza resonancia que no puede ser completada por laringoespasma, en dicha resonancia no se observan alteraciones morfológicas o de la señal parenquimatosa de estructuras supra e infratentoriales. No se aprecian

focos de depósito de material melanocítico meníngeo. Engrosamiento cutáneo con obliteración de la grasa subcutánea de la vertiente craneal posterior izquierda por su enfermedad de base. Recomendando realizar un control con contraste. La paciente ha acudido a revisiones a la unidad de dermatoscopia digital del servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, de manera irregular. Fué valorada por cirugía plástica del Hospital de la Paz a los 6 meses, programando cirugía que fue rechazada por los padres. Aparición progresiva de nuevas lesiones satélites asociando hipertricosis en las zonas iniciales. En la actualidad con 5 años acude a la consulta de dermatología solicitando, de nuevo, valoración por el servicio de cirugía plástica del Hospital de La Paz, para posible cirugía, estando en el momento actual programada dicha cirugía. No ha presentado ninguna clínica neurológica, ni en las revisiones en dermatología se han observado signos de malignidad en las lesiones estudiadas por dermatoscopia.

**Conclusiones.** Las potenciales complicaciones de los N g son melanosis neurocutánea (si se localizan en el eje axial posterior) y transformación maligna. Su riesgo varía entre el 2% y el 42%. En la mayoría de los pacientes la melanosis neurocutánea es asintomática y se detecta como un hallazgo en los estudios de imagen, por ello es importante solicitar siempre TAC o RMN. Las indicaciones quirúrgicas incluyen, además de la erradicación del potencial maligno, el prurito crónico, la ulceración y la infección. Se destaca la importancia del seguimiento multidisciplinario de estos niños con el fin de detectar, de forma precoz, cualquier signo o síntoma neurológico que pudiesen desarrollar, como así también la presencia de signos de malignidad.

**24. INCONTINECIA PIGMENTARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Aguerrevere Machado MP<sup>1</sup>, Bernués López E<sup>1</sup>, Torres Mariño C<sup>1</sup>, Elizondo Alzola A<sup>1</sup>, Rodríguez Miguélez M<sup>1</sup>, Arteta Saenz E<sup>1</sup>, Arnaiz Solís J<sup>1</sup>, García-Arroba Mancheño L<sup>2</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Burgos.

**Introducción.** La incontinenia pigmentaria es una enfermedad rara, que afecta a los tejidos derivados del ectodermo, de herencia ligada al cromosoma X dominante, originada en más del 80% de los casos por mutaciones de novo. En los hombres generalmente es letal antes del nacimiento, a diferencia de la gran variedad clínica que pueden presentar las mujeres, debido al fenómeno de inactivación al azar del cromosoma x. Se manifiesta al nacimiento en más del 50% de los casos o durante las primeras semanas de vida como lesiones en piel que pueden evolucionar en diferentes estadios o incluso presentarse simultáneamente. Inicialmente las lesiones son vesiculares o pustulosas en tronco o extremidades con una distribución sobre las líneas de Blaschko, esta primera fase se considera un criterio clínico mayor para el diagnóstico de la enfermedad, progresivamente las lesiones se tornan desde verrugosas o costrosas a lesiones residuales hiperpigmentadas lineales que suelen resolverse en la adolescencia. Otros tejidos frecuentemente afectados son la dentición, el vello corporal o el crecimiento de las uñas. Sin embargo el pronóstico de la enfermedad se debe a la afectación del sistema nervioso central (SNC) y de la retina que afecta el 30% de los casos.

**Caso clínico.** A continuación se presenta un caso de una recién nacida que presentó lesiones vesiculares, pustulosas y costrosas de distribución lineal de predominio en extremidades. Se realizaron cultivos bacterianos y PCR para el Virus herpes simple que fueron negativos, descartando la etiología infecciosa. Por persistencia de las lesiones se deriva a Dermatología diagnosticándose de Incontinenia pigmentaria por clínica y anatomía patológica. En la actualidad se encuentra pendiente el resultado del estudio genético. Por el riesgo de afectación del SNC se realiza una RM cerebral, en la que no se descarta la existencia

de una discreta atrofia cortical fronto-temporal con un seguimiento neurológico normal hasta la actualidad. En valoraciones oftalmológicas, no se han detectado alteraciones.

**Comentario.** En la infancia la piel puede ser la expresión de enfermedades importantes del SNC, debido a que comparten un mismo origen embrionario, es por esto que debemos aprender a considerar sus patologías no solo como alteraciones estéticas o infecciosas si no como hallazgos sugerentes de enfermedades que precisen un diagnóstico precoz, seguimiento estrecho o de consejo genético para futuras generaciones.

**25. MANEJO DE UNA MANCHA EN VINO DE OPORTO EN EL RECIÉN NACIDO.** *López Balboa P, Moreno Carrasco JL, Di Tata Franca C, López Casillas P, Vázquez S, Matías V, Garabito EL, Hernanz Sanz JL. Unidad Neonatología. Unidad Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las manchas en vino de Oporto o "nevus flammeus" son malformaciones capilares de flujo lento, que afectan a 3-5/1.000 recién nacidos. Suelen estar presentes al nacimiento y pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, aunque típicamente se suelen encontrar de forma unilateral o parcheada y respetando la línea media. Pueden asociarse a síndromes como Sturge-Weber o Klippel-Trenauney.

**Caso clínico.** Recién nacido varón, de 37+2 semanas que presenta al nacimiento una mancha en vino de Oporto en territorio V1 trigeminal derecho. Se realizan ecografía transfontanelar al nacimiento, visualización del fondo de ojo y resonancia magnética cerebral a los 11 días de vida dentro de la normalidad sin afectación estructural ni malformaciones capilares intracraneales. Dado el riesgo de glaucoma que presentan estos pacientes se realizó medición de presión intraocular, que resultó normal. Se solicitó igualmente Vídeo-electroencefalograma, donde se visualiza una actividad bioeléctrica cerebral aceptablemente estructurada para la edad gestacional. Se encuentra en seguimiento por oftalmología, dermatología y neuropediatría.

**Conclusión.** El síndrome de Sturge-Weber es una rara enfermedad congénita caracterizada por la presencia de la tríada: mancha en vino de Oporto, angiomas leptomenínges y afectación ocular. La malformación vascular suele ser más frecuente en territorios V1 y V2 trigeminales, presentando mayor riesgo de padecer este síndrome cuando afecta a línea media o son hemifaciales. Para su correcto diagnóstico es fundamental emplear técnicas de neuroimagen, neurofisiología y exploración oftalmológica precisando un seguimiento multidisciplinar debido al alto riesgo de padecer complicaciones neurológicas (epilepsia, discapacidad intelectual, hemiparesia...) y oftalmológica (glaucoma, defectos en la visión o angiomas). El tratamiento con láser proporciona una mejoría de la afectación cutánea a través de la destrucción selectiva vascular.

**26. CASO DE RAMSAY HUNT EN NIÑA DE 11 AÑOS.** *Álvarez Álvarez S<sup>1</sup>, Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, García-Cabo Herrero P<sup>2</sup>, Menéndez del Castro M<sup>2</sup>, Fernández Vañes L<sup>2</sup>, Fidalgo Alonso A<sup>1</sup>, Rodríguez de la Rúa V<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>3</sup>Pediatría. Centro de Salud El Cristo.*

**Introducción.** El síndrome de Ramsay-Hunt está causado por una reactivación del virus varicela-zoster acantonado en el ganglio geniculado. Está caracterizado por vesículas dolorosas en conducto auditivo externo, parálisis facial y disfunción vestibulococlear. La instauración precoz del tratamiento sistémico con antiviral y corticoide mejora el pronóstico.

**Caso clínico.** Niña de 11 años sin antecedentes de interés que consulta en urgencias por otalgia y bultoma retroauricular derechos de 4 días de evolución, sin fiebre ni otra clínica asociada. Había pasado la varicela hacía 9 años. A la exploración se constata adenopatía retroauricular dolorosa y ambos tímpanos ligeramente deslustrados. Se realiza analítica que resulta anodina, y durante su estancia en urgencias aparecen vesículas en pabellón auricular derecho y parálisis facial periférica grado V ipsilateral, por lo que solicitamos valoración por otorrinolaringología ante la sospecha de Sd. de Ramsay Hunt y se decide ingreso con Aciclovir y corticoides intravenosos y medidas sintomáticas a nivel ocular. Buena evolución a lo largo del ingreso con disminución de la otalgia y del volumen de la adenopatía, por lo que es alta 3 días después con Aciclovir oral durante 7 días y pauta descendente de corticoides, con seguimiento en atención primaria y consultas de otorrinolaringología. Las serologías para virus fueron negativas. No presentó hipoacusia ni clínica vestibular en ningún momento de su evolución. En los controles posteriores al alta hospitalaria, mejoría progresiva de la parálisis facial hasta su desaparición completa, siendo alta de consultas externas de otorrinolaringología 5 meses después del comienzo del cuadro.

**Comentario.** Es importante iniciar el tratamiento precozmente para disminuir las secuelas permanentes, si bien en niños son menos frecuentes que en adultos. No menos importantes son las medidas de cuidado ocular, que evitan complicaciones a ese nivel.

**27. VALOR DIAGNÓSTICO DEL CGH-ARRAY DE ALTA RESOLUCIÓN EN EL AUTISMO DE CAUSA GENÉTICA.** *Corral Hospital S, Serena Gómez G, Doval Alcalde I, Javaloyes Soler G, Martín Armentia S, Maldonado E, Peña Valenceja A. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

**Objetivo.** Recordar la asociación que existe entre el autismo y las alteraciones genéticas (deleciones y duplicaciones) en el cromosoma 16.

**Caso clínico.** Paciente de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Desde el colegio aconsejan a su Pediatra de Atención Primaria derivarle a psicología infantil para hacer una evaluación cognitivo conductual por mostrar una actitud inatenta en clase. En la consulta es diagnosticada de TDHA de tipo inatento y rasgos del espectro autista (TEA) a los 5-6 años. Acude a revisiones con la psicóloga, donde muestra escasos avances en las sesiones de apoyo que recibe. Por ello desde psicología infantil se canaliza el paciente a la consulta de neurología pediátrica para valoración en este sentido. Vista en la consulta de neurología infantil, tiene un fenotipo normal y rasgos TEA. Ante la mala respuesta a los estímulos cognitivos, y los rasgos TEA, se decide solicitar un CGH-array (perfil autismo), para tratar de filiar el cuadro. En el estudio de hibridación genómica de 180k se obtiene el siguiente resultado: nuestra paciente tiene una ganancia de material genético en el brazo corto del cromosoma 16 que se relaciona con trastornos del espectro autista.

**Discusión/Conclusión.** El autismo es un trastorno generalizado del desarrollo definido por un fenotipo neuroconductual que incluye la discapacidad social, el deterioro de la comunicación, los comportamientos repetitivos y los intereses restringidos. Los resultados de los estudios en gemelos y familiares han demostrado que la heredabilidad del autismo es de aproximadamente el 90% lo que lo convierte en uno de los trastornos complejos más hereditarios. En aproximadamente el 10% de los pacientes, el autismo puede explicarse por síndromes genéticos y anomalías cromosómicas conocidas. Sin embargo, a pesar de la alta heredabilidad del autismo, los estudios no han proporcionado información sustancial sobre el 90% de los casos de autismo cuya causa es idiopática. Con este caso, queremos resaltar la importancia del CGH-array, en el diagnóstico de los posibles casos de autismo de causa genética.

## 28. CASO CLÍNICO. MIGRAÑA HEMIPLÉJICA CON DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONSCIENCIA DE FORMA PROLONGADA.

*Ferragut Ferretjans F, Esteban Sanz R, Hortiguera Saeta M, Conejo Moreno D, Bernués López E, Gabaldón Pastor D, Ibáñez Llorente R, Bolea Muguruza G. Servicio Pediatría. Hospital Universitario de Burgos*

**Introducción.** La migraña hemipléjica familiar es una entidad rara de migraña. Esta se caracteriza por la presencia de aura que cursa con hemiparesia pudiendo asociar trastornos sensitivos, visuales y del lenguaje. El 90% de los casos presentan crisis migrañosas de menos de 24 horas de duración. Se han descrito casos de agregación familiar y esporádica en similar proporción. Los principales genes causantes son el CACNA1, el ATP1A2 y SCN1A. Para el tratamiento agudo de las crisis se puede escalar en los diferentes grados de analgesia incluso en crisis graves se puede valorar el tratamiento con megabolos de corticoides, estando contraindicados los triptanes. En cuanto al tratamiento profiláctico existen diferentes fármacos (flunaricina, verapamilo, azetolamida, etc) con eficacia parcial en el control de las crisis.

**Caso clínico.** Niña de 6 años que ingresa en UCIP por cuadro clínico de cefalea aguda, fiebre y hemiparesia derecha tras traumatismo craneoencefálico y posterior disminución del nivel de consciencia (Glasgow 10/15), con resolución espontánea a los 8 días, sin presentar focalidad neurológica residual. Se descarta patología infecciosa y estructural durante su ingreso en UCIP. Dadas las características del episodio se realiza estudio genético para migraña hemipléjica, objetivándose mutación en el gen CACNA1A, compatible con la enfermedad. Se inicia tratamiento preventivo con Flumaricina, presentando crisis migrañosas autolimitadas posteriormente y nuevo ingreso en UCIP por el mismo motivo, de evolución clínica similar al previo.

**Conclusiones.** El espectro clínico de las crisis de la migraña hemipléjica es variable, pudiendo cursar con sintomatología sistémica como la fiebre, y clínica neurológica como convulsiones y encefalopatía aguda, resultando complejo el diagnóstico diferencial. Se ha demostrado que los traumatismos craneoencefálicos puede ser causa desencadenante. La resolución de las crisis suele ser completa y cursar sin alteraciones residuales. El conocimiento del amplio espectro sintomático será esencial para la sospecha de esta entidad, siendo el diagnóstico definitivo clínico sin ser necesaria la confirmación genética.

## 29. HALLAZGO CASUAL DE MALFORMACIÓN ARTERIO VENOSA CEREBRAL EN PRUEBA DE IMAGEN.

*Gacimarin Valle P, Pérez España A, García Lamata O, Ortega Vicente E, Melero González A, Benito Gutiérrez M, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

**Introducción.** Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV) son lesiones causadas por errores en el desarrollo embrionario del sistema vascular. Esto origina en la trama venosa canales distorsionados de paredes irregulares con defecto focal de las células musculares lisas. Aun estando presentes desde el nacimiento, pueden no ser evidentes hasta semanas, meses o años después.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. No antecedentes de cefalea. Acude a Urgencias por cefalea brusca hemicraneal izquierda de 72 horas de evolución. Refieren traumatismo craneal tres días antes tras contusión banal en zona parieto-temporal izquierda. No asocia pérdida de conocimiento. Doce horas después inicia cefalea intermitente invalidante a pesar de analgesia convencional, náuseas, y mareo con sensación de giro de objetos que se incrementa con el movimiento. Empeoramiento progresivo, con cefalea intensa en la zona del traumatismo y región periorcular, pulsátil. La familia lo encuentra decaído y con habla enlentecida. Exploración

física: regular estado general, palidez cutánea. Decaimiento. Glasgow 15. Consciente, orientado y colaborador, con habla escandida. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Rigidez nuchal con discreto dolor a la movilización del cuello. No meningismo. Inestabilidad en la marcha. Se inicia hidratación y analgesia endovenosas. Tras dos horas de observación muestra mejoría evidente de la cefalea, persistiendo datos de alarma neurológica (habla escandida, cervicalgia y alteración de la marcha), solicitándose TC cerebral donde se objetiva una hiperdensidad del seno transversal y golfo de la yugular izquierda, con remodelación del foramen yugular. Dado los hallazgos se realiza TAC cerebral con contraste y angioTAC, objetivándose una MAV hemicerebelosa izquierda con aporte dependiente de la arteria basilar izquierda e importante drenaje venoso, con dilatación del golfo de la yugular y venas que drenan al plexo venoso profundo, que parece corresponderse con una vena de drenaje trombosada. Ante este hallazgo se deriva a Neurocirugía para plantear el abordaje quirúrgico urgente de la lesión.

**Comentario.** Las MAV cerebrales son una entidad potencialmente mortal. Su presentación clínica es heterogénea, desde máculas asintomáticas a lesiones de alto flujo, o aquellas que por su localización pueden poner en peligro la vida del paciente. Las manifestaciones más frecuentes al debut son cefalea súbita, ictus, hemorragia, convulsiones y déficit focal progresivo. Con menor frecuencia son detectadas como hallazgo casual en una prueba de imagen realizada por otro motivo, como es el caso de nuestro paciente, pudiendo ser tratadas de forma precoz, mejorando el pronóstico de los pacientes.

## 30. FLEBECTASIA YUGULAR: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN MASAS LATERO CEREBRALES.

*Lara Cárdenas DC, Pérez Costoya C, Pontón Marino B, Molnar A, Barnes Marañón S, Amat Valero S, Álvarez Muñoz V, Gómez Farpón A. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La flebectasia es una patología infrecuente o infra-diagnosticada. Es una dilatación fusiforme congénita sin tortuosidad que se presenta como una masa que aumenta de tamaño con la maniobra de Valsalva, sin induración ni signos inflamatorios; puede afectar cualquier vena la más frecuentemente afecta es la yugular interna como en nuestro paciente; no suelen dar síntomas salvo en casos severos en los que desplaza o comprime estructuras adyacentes; se debe realizar diagnóstico diferencial con laringocele, masas mediastinales, bullas apicales que también pueden cursar como masas cervicales intermitentes; el tratamiento descrito en la literatura es conservador o quirúrgico y dependerá de la evolución y sintomatología del paciente.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 3 años con cuadro de 3 meses de evolución de masa en región laterocervical derecha de coloración azulada que aparece con maniobras de Valsalva, sin ninguna sintomatología asociada. En la exploración se objetiva tumoración blanda de coloración azulada en la zona laterocervical derecha que aparece cuando realiza maniobras de Valsalva. Se solicita ecografía doppler cervical que evidencia asimetría de tamaño yugular con dominancia derecha con una disposición anómala lateralizada al esternocleidomastoideo. A los 3 meses se realiza nueva ecodoppler cervical sin cambios con respecto a la previa. Ante la evolución estable y ausencia de sintomatología se maneja de forma conservadora con ecografías de control.

**Comentario.** El tratamiento de las flebectasias de la vena yugular interna está descrito desde tratamiento quirúrgico a manejo conservador como en el caso descrito previamente, en el cual se realiza un seguimiento con controles ecográficos porque aunque este sea el método diagnóstico y de control, es de difícil realización por la edad de aparición de esta patología.

**31. ENFERMEDAD TRANSMITIDA POR PICADURA DE GARRAPATA: ¿FIEBRE BOTONOSA O TIBOLA?** *Librán A, Ortiz N, Aguiar Jar P, Andrés de Álvaro M, Campo N, Velasco R, Pérez E, Centeno F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Las garrapatas son los segundos vectores más importantes de transmisión de enfermedades infecciosas al ser humano tras los mosquitos. A medida que la incidencia de estas enfermedades aumenta, se convierte en más importante distinguir las distintas presentaciones clínicas de estos procesos por parte de los profesionales sanitarios.

**Caso clínico.** Niño de 11 años sin antecedentes personales de interés que consulta por fiebre (39°C) de 3 días de evolución. A la exploración física presenta adenopatía dolorosa subangulomandibular derecha de 2 cm y dos lesiones en cuero cabelludo sobre elevadas impetiginizadas, que al día siguiente se transforman en escaras necróticas. Los padres refieren tener en su domicilio perros con garrapatas aunque estas no se identifican en la paciente. Se solicita analítica sanguínea con hemograma y función hepatorrenal normales y serologías de *Borrelia* y *Rickettsia* recomendándose tratamiento sintomático. A las veinticuatro horas reconsulta por un cuadro compatible con parálisis facial periférica derecha. Ante la sospecha de enfermedad transmitida por garrapata se inicia tratamiento con doxiciclina. La paciente es controlada a la semana estando afebril y con disminución de la adenopatía persistiendo una zona de alopecia de 1 cm. El resultado de las serologías fue negativo por lo que se solicita un segundo control 15 días más tarde que evidencia títulos positivos para IgM *Rickettsia conorii* con IgG negativa, sin seroconversión IgM o IgG para el resto de serologías. La paciente completa tratamiento antibiótico con buena evolución y en la actualidad se encuentra asintomática y sin secuelas.

**Conclusiones.** En los últimos años se ha observado un aumento de las enfermedades transmitidas por garrapata, siendo las más frecuentes en nuestro medio la enfermedad de Lyme y la fiebre botonosa. El diagnóstico de fiebre botonosa, causada por *R. conorii*, se basa en la clínica, la epidemiología y el resultado de la serología pero esta última presenta dos limitaciones: en fase aguda un resultado negativo no descarta la infección y en segundo lugar, se ha demostrado hasta un 60% de reacciones cruzadas con otras rickettsias, como la *Rickettsia slovaca*. En el diagnóstico diferencial de nuestra paciente consideramos oportuno incluir la entidad conocida como TIBOLA/DEBONEL, causada por *R. slovaca* y transmitida por la garrapata del género *Dermacentor marginatus*. Se caracteriza por una escara necrótica en cuero cabelludo asociada a adenopatías dolorosas cervicales u occipitales, fiebre en algunos casos y raramente rash. Aunque el cuadro clínico de nuestra paciente es altamente sugestivo, el diagnóstico definitivo de esta entidad se basa en la PCR específica para *R. slovaca* (no disponible en nuestro centro) siendo el tratamiento de esta el pautado para la paciente.

**32. ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO: CAUSA INFRECUENTE DE ADENOPATÍAS EN LA INFANCIA.** *Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Salamanca Zarzuela B<sup>2</sup>, González García H<sup>1</sup>, Vaquero Hedrosa AIP<sup>2</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Martínez García G<sup>3</sup>, Montes Moreno S<sup>4</sup>.*  
<sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La aparición de adenopatías junto con otros síntomas sistémicos puede deberse a múltiples causas en Pediatría, destacando las infecciosas, tumorales y reumáticas, siendo fundamental un correcto diagnóstico diferencial entre todas ellas para poder identificar su origen.

**Caso clínico.** Niña de 12 años que fue derivada a consulta para estudio de adenopatía axilar derecha de reciente aparición, acompañada de astenia, exantema maculoso evanescente en tronco y poliartalgias de miembros inferiores. No fiebre ni otra sintomatología asociada. Antecedentes: Adoptada, origen asiático. Se desconocen en familia biológica. A la exploración destacó un conglomerado adenopático axilar de consistencia dura y móvil, confirmado por ecografía, sin otros hallazgos. Se solicitaron: Analítica sanguínea (detección de neutropenia inmune con PCR y VSG normales), estudio inmunológico (ANA positivos a títulos bajos, disminución de IgA y C4 en límite bajo de la normalidad) y estudio microbiológico (negativo). Se indicó resección completa de adenopatía y estudio de extensión por la complejidad diagnóstica, con aparición de leve hipercaptación axilar en PET-TAC y detección de células plasmocitoides rodeando a áreas de necrosis y cariorrexis, con escasos blastos linfoides, compatible con una *linfangitis necrotizante tipo Kikuchi-Fujimoto* (KF).

**Conclusiones.** La enfermedad de KF es una causa excepcional de adenopatías en nuestro medio, ya que suele aparecer en mujeres jóvenes del sudeste asiático, planteando en ocasiones un difícil diagnóstico diferencial con enfermedades infecciosas y, sobre todo, tumorales, presentando un espectro clínico muy heterogéneo. Aunque se describe como una enfermedad benigna y autolimitada, se puede asociar con la aparición de otros fenómenos autoinmunes, por lo que precisa de un seguimiento estrecho.

**Sábado 11 de noviembre - Sesión 3**

**Moderadores:** Pablo Oyágüez Ugidos y Marta Vázquez Fernández

**33. DRESS O NO DRESS: ESA ES LA CUESTIÓN.** *Míguez Martín L, Higuelmo Gómez H, Valverde Pérez N, González Acero A, Barrio Traspaderne E, Gómez González B, Fernández Fernández A, Álvarez Caro F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.*

**Introducción.** El síndrome DRESS (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*) es una toxicodermia grave de origen idiosincrásico infrecuente en pediatría. Cursa con eosinofilia acompañada de síntomas sistémicos. Su potencial gravedad hace recomendable un diagnóstico y tratamiento precoces.

**Caso clínico.** Varón de 8 años de edad sin antecedentes patológicos de interés con cuadro de faringoamigdalitis aguda a tratamiento empírico con amoxicilina oral (tolerancia previa satisfactoria). Tras 24 horas del inicio del fármaco presenta eritema malar, y a las 72 horas eritrodermia generalizada (sin dolor cutáneo) e inflamación de las articulaciones interdigitales, por lo que es valorado en Urgencias de Pediatría donde se le retira antibioterapia tras realizar Streptotest (negativo). Acude de nuevo tras 5 días del inicio del cuadro por persistencia de la fiebre, aparición progresiva de edemas a nivel facial y acral (incremento de 1.200 gramos de peso respecto a visita previa) y presencia de lesiones equimóticas en cuello, axilas e ingles. Nikolsky negativo y ausencia de bullas. Los estudios complementarios solicitados fueron normales exceptuando: leucocitos 6.220/mm<sup>3</sup>, eosinófilos 970/mm<sup>3</sup> y positividad para ADN de herpes 6 en exudado faríngeo (127.257 copias/1.000 células). Tras 48 horas de ingreso con tratamiento sintomático: desaparición de la fiebre, el exantema y los edemas, por lo que recibe alta a domicilio. Acude a seguimiento en consultas de alergia infantil donde se le realiza nuevo estudio analítico (430/mm<sup>3</sup> eosinófilos) y estudio de alergia a penicilinas: prick-test negativo; intradermorreacción positiva con lectura a las 48 horas (ampicilina 4 mm, amoxicilina 6 mm). Se completa estudio con *patch-test* a ampicilina 10%, amoxicilina 10% y cefuroxima 10% siendo positivo tanto a las 48 como 96 horas para amoxicilina y

ampicilina, estableciéndose el diagnóstico de reacción alérgica retardada a aminopenicilinas versus DRESS de inicio precoz.

**Comentario.** La enorme variedad de signos y síntomas clínicos hace complejo el diagnóstico de síndrome DRESS. A favor del mismo, en nuestro paciente, se encuentran la presencia de clínica cutánea, lesiones equimóticas, fiebre, edemas, artritis, eosinofilia e infección por el virus del herpes 6; y en contra: la ausencia de síntomas sistémicos, así como un tiempo de latencia precoz. Por todo ello, y dada la falta de uniformidad respecto a los criterios diagnósticos del síndrome DRESS se establece un diagnóstico diferencial entre un síndrome DRESS de presentación precoz inducido por amoxicilina frente a una reacción retardada a aminopenicilina asociada a la infección por el virus del herpes humano 6 simulando un síndrome DRESS, sin poder descartar que en nuestro caso ambas entidades sean distintas fases evolutivas de un mismo proceso. Las pautas iniciales implican en ambos casos suspender el fármaco sospechoso y administrar las medidas de soporte necesarias.

**34. TRAUMA CERVICAL CON ENFISEMA ASOCIADO. PARADIGMA DEL ACCIDENTE CON ALTO RIESGO VITAL Y CON EVOLUCIÓN ESPONTÁNEA FAVORABLE.** *Pérez España A, García Lamata O, López Balboa P, Burgueño Rico R, Carranza Ferrer J, Villa Francisco C, Bermúdez Barrezueta L, Marcos Temprano M. Servicio de Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La región cervical se caracteriza por presentar un número elevado de estructuras vitales que pueden verse afectadas ante traumatismos, ya sean cerrados o penetrantes.

**Caso clínico.** Varón de 6 años de edad, que tras traumatismo cervical anterior cerrado, al golpearse contra una mesa, presenta: disfonía, dolor retroesternal e inflamación cervico-facial de instauración rápida y progresiva. A la llegada a Urgencias, en la exploración física se observa: eritema lineal de 1,5 cm de longitud a nivel cricotiroidoideo, sin herida incisa. Destaca inflamación con crepitación a nivel facial, cervical y torácico superior. Inicia espiración alargada y quejido leve, detectando ruidos cardíacos apagados, ectópicos. Análisis sanguínea, coagulación y gasometría venosa, normales. En la radiografía cervical se aprecia, enfisema subcutáneo cervical; y en la radiografía de tórax, aire ectópico en región mediastínica anterior. En el TAC cervical con contraste: enfisema subcutáneo hasta base del cráneo y tórax, así como presencia de aire en espacios espinales y compartimentos cervicales; la columna aérea traqueal está conservada sin observarse flap en sus partes blandas, no se objetiva compromiso vascular ni extravasación de contraste y en el esófago no se encuentran signos sugestivos de lesión. Se inicia antibioterapia profiláctica de amplio espectro, analgesia y protección gástrica manteniéndose a dieta absoluta. Evoluciona favorablemente, con disminución del enfisema, retirando oxígeno a las 12 horas. Se realiza esofagograma con contraste, sin evidenciarse fuga, por lo que inicia tolerancia oral sin incidencias. Radiografía de tórax previa al alta, con mejoría de la fuga aérea.

**Discusión.** El caso descrito de un trauma cervical con enfisema asociado e inicio de insuficiencia respiratoria, nos pone en alerta para el abordaje de la vía aérea de emergencia. El enfisema, puede producir compromiso obstructivo de vía aérea o vascular. En la búsqueda de la etiología de la fuga aérea, se debe realizar un TAC. La fibrobroncoscopia se reserva para pacientes inestables, ya que se corre el riesgo de aumentar la laceración o incluso crear una falsa luz. Si la situación es crítica, la traqueotomía o cricotiroidotomía urgente es la actitud más adecuada. Es importante el seguimiento posterior de estos pacientes, vigilando posibles complicaciones como puede ser la mediastinitis o la fascitis necrosante cervical.

**35. TAQUICARDIA VENTRICULAR FASCICULAR EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO.** *García Lamata O, Gamba Arzoz M, Pérez España A, Carranza Ferrer J, Villa Francisco C, de la Huerza López A, Bahillo Curieses P, Rellán Rodríguez S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La taquicardia ventricular fascicular izquierda suele presentarse en pacientes sanos sin cardiopatía estructural, principalmente como una TV monomorfa sostenida, con imagen de bloqueo de rama derecha y eje superior. Se produce por un mecanismo de reentrada en la región inferoposterior del septo interventricular, involucrando uno de los fascículos del sistema de conducción del haz de His. Característicamente responde al tratamiento con verapamilo.

**Caso clínico.** Adolescente de 13 años que acude a Urgencias por palpitaciones de 4 horas de evolución, de inicio mientras jugaba al fútbol. No asocia sudoración, dolor torácico, mareo, síncope ni otra clínica acompañante. Refiere episodios similares en más ocasiones, todos ellos de las mismas características y siempre en contexto de ejercicio físico, que ceden de forma espontánea en horas. Como antecedentes, inició tratamiento con sertralina y clorazepato tres meses antes, pautado por Psiquiatría Infantil. A su llegada a Urgencias, su triángulo de evaluación pediátrica es estable, destacando tan solo la taquicardia y un latido carotídeo marcado en la exploración física. Se realiza un ECG que muestra una taquicardia regular de QRS ancho, a 178 lpm, con morfología de bloqueo de rama derecha y eje superior. Ante la estabilidad del paciente y al no objetivar ninguno de los criterios de Brugada en el registro electrocardiográfico, se decide tratar inicialmente como una TSV, sin conseguir respuesta tras la administración de adenosina, flecainida y esmolol. Finalmente se administra verapamilo revirtiendo a ritmo sinusal. La respuesta a verapamilo junto con la morfología de la taquicardia nos permitió realizar el diagnóstico. El paciente ingresó monitorizado sin presentar nuevos episodios y posteriormente fue dado de alta a domicilio en tratamiento con verapamilo oral.

**Conclusiones.** Ante un niño hemodinámicamente estable con taquicardia de QRS ancho que no cumple criterios de Brugada, podemos realizar una prueba terapéutica con adenosina. Sin embargo, si hemos comprobado que la dosis y forma de administración de la misma han sido correctas y no hemos obtenido respuesta, deberemos manejarlo como una TV. Presentamos un caso de TV fascicular cuyas características electrocardiográficas permiten identificarla y con ello pautar el tratamiento adecuado.

**36. PICADURA DE GARRAPATA ¿ES EFECTIVA LA PROFILAXIS ANTIBIÓTICA?** *Palomares Cardador M, Castro Rey M, Carranza Ferrer J, García Saseta P, Izquierdo Herrero E, Justo Vaquero P, López Casillas P, López Balboa P. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La "fiebre exantemática mediterránea" (FEM) es una zoonosis causada por *Rickettsia conorii* (*R. conorii*), transmitida a través de la picadura de la garrapata del género *ixodes* y su complejo *Rhipicephalus sanguineus*. Endémica de países de la cuenca mediterránea y frecuente en época estival su espectro clínico abarca fiebre elevada, cefalea, exantema y mancha negra. Pese a que la detección de anticuerpos mediante la inmunofluorescencia indirecta (IFI) sigue siendo la técnica diagnóstica más empleada, sus resultados tardíos hacen que los datos clínicos y epidemiológicos constituyan la base del diagnóstico.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años, bien vacunada, que consulta en el Servicio de Urgencias por cefalea y artromialgias. Antecedente de estancia en un campamento estival la semana previa, a raíz del cual extrajeron en domicilio varias garrapatas adheridas a la piel y cuero cabelludo. Se encuentra afebril sin presentar otros síntomas. En la exploración

física presenta pápulas diseminadas en dorso de pies, EEI y tronco, sugerentes de picaduras sin signos de celulitis. Sistema ganglionar sin hallazgos siendo el resto de la exploración normal. Se extrae analítica sanguínea (anodina) y serologías frente a toxoplasma, tularemia, borrelia, virus epstein barr, citomegalovirus, *R. conorii* y *coxiella burnetti*. Ante la sospecha de exposición prolongada al vector y la manipulación de las garrapatas se prescribe dosis única profiláctica de doxiciclina oral. Reconsulta a los 15 días por fiebre elevada de 24 horas de evolución y artralgias sin otra clínica. La exploración física es normal sin encontrarse exantema, conjuntivitis ni foco infeccioso que justifique la fiebre. Analítica y hemostasia normales. El resultado serológico inicial confirmó un débil positivo para *R. conorii*, remitiéndose nueva muestra serológica e iniciando tratamiento con doxiciclina durante 3 días vía oral. Se realiza seguimiento telefónico con desaparición de la fiebre a las 48 horas sin presentar complicaciones. El 2º resultado serológico, confirmó la infección aguda por *R. conorii* (IgM positiva, IgG negativa).

**Comentarios.** La FEM se engloba dentro de las patologías ocasionadas por rickettsias, responsables de las "fiebres manchadas". De curso benigno y autolimitado 1 de cada 10 pacientes puede presentar complicaciones graves. El diagnóstico diferencial inicial con otras enfermedades exantemáticas agudas es difícil, siendo necesario un alto índice de sospecha. A pesar de que varios autores recomiendan la administración de dosis única de doxiciclina en caso de extracción manual del parásito, exposición al mismo superior a 48 horas o presencia de garrapatas repletas, en nuestro caso la profilaxis no fue efectiva, siendo necesario un ciclo de tratamiento de 3 días con doxiciclina.

**37. DOLOR TORÁCICO EN URGENCIAS: LA IMPORTANCIA DEL ECG.** López Fernández C, Alkadi Fernández K, Caldeiro Díaz MJ, Alegría Echauri J, Viadero Ubierna MT, Llorente Pelayo S, Fernández Calderón L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El síndrome de Brugada es una canalopatía con un patrón electrocardiográfico característico que predispone a arritmias ventriculares, causando el 4-12% de muertes súbitas (MS). Su prevalencia se estima en 5/10.000 habitantes. Existen tres patrones ECG. El diagnóstico se establece con el patrón tipo I más un criterio clínico. Sin embargo, la sola presencia de patrón I puede asociarse a MS, considerándose pacientes de riesgo. Herencia autosómica dominante, siendo el 50% de casos esporádicos. Pueden presentar MS, síncope, palpitaciones y mareo; siendo la fiebre un factor modulador importante en pediatría. Existen pruebas de provocación con fármacos que evidencian el patrón tipo I. En los pacientes con alto riesgo de muerte súbita se indica la implantación de un DAI.

**Caso clínico.** Niño de 10 años que presenta desde hace 1 hora dolor centrotorácico punzante, no irradiado. Asocia fiebre de hasta 39°C de 36 horas de evolución. Expl. física y ctes normales salvo Tª 38°C. Rx de tórax y analítica con troponina normales. ECG durante pico febril compatible con patrón tipo 1. ECG de control (sin fiebre) y ecocardiografía: Normales. Se remite al HSJD para completar estudio y estratificación de riesgo. Estudio genético negativo. EEF: Tras dosis seriadas de flecaínida se evidencia un patrón tipo I. Se realiza EEF HV42 ms (normal) y estimulación ventricular agresiva que no induce taquicardias, compatible con Síndrome Brugada de bajo riesgo, inducible por fiebre y fármacos. No precisa implantación de DAI.

**Comentarios.** El diagnóstico precoz es fundamental para reducir los desenlaces fatales en la población pediátrica. El ECG es una prueba diagnóstica sencilla e inocua que se debe realizar en todos los pacientes que presenten sintomatología compatible, especialmente en caso de síncope y/o convulsión.

**38. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO AUTOLIMITADO EN UN HOSPITAL SECUNDARIO.** Hernández Villarreal AC, Jiménez Casso MS, Domínguez Bernal E, Valladares Díaz AI, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Lozano Rincón L. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.

**Introducción.** El síndrome hemolítico-urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica definida por la triada: anemia hemolítica, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Es una de las causas más frecuentes de daño renal agudo en menores de 5 años. El SHU típico es el más frecuente en niños (90%) y suele ser secundario a infección gastrointestinal por enterobacterias productoras de verotoxina, principalmente *E. coli enterohemorrágico (ECEH)*. Presenta importante morbimortalidad, principalmente en relación con el desarrollo de insuficiencia renal aguda, siendo necesarias técnicas de depuración extrarrenal en 40-60% de casos.

**Caso clínico.** Lactante de 10 meses de edad con cuadro de diarrea mucosanguinolenta de 4-5 días de evolución, en remisión; consulta por irritabilidad y reinicio de vómitos en las últimas 24 horas. Antecedentes: prematuro 28 semanas, primer gemelo, hemiparesia derecha leve secundaria. A la exploración física destaca palidez cutánea, distensión abdominal y cifras elevadas de tensión arterial (TA 96(P95)/61(P99) mmHg), sin otras alteraciones. En pruebas complementarias se objetiva proteinuria y hematuria significativas con función renal alterada (creatinina 0,8 mg/dL, urea 71 mg/dL), anemia hemolítica (Hgb 10,7 g/dL, Hcto 30,7%, LDH 1.966 U/L, bilirrubina indirecta 0,5 mg/dL, esquistocitos aislados, haptoglobina indetectable, coombs directo negativo) y trombopenia (89.000/mm<sup>3</sup>). A su ingreso se inicia fluidoterapia intravenosa y Nifedipino a 0,25 mg/kg/dosis. Presenta proteinuria en rango nefrótico y hematuria persistente con oliguria (0,75 cc/kg/h) hasta el día+3 de ingreso, sin empeoramiento de la función renal, así como plaquetopenia hasta 63.000/mm<sup>3</sup> (día+3) y anemización hasta 7,6 g/dL (día+5). Precisa restricción hídrica y administración de diurético. Mejoría clínica y analítica progresiva y espontánea a partir del día+3, sin necesidad de transfusiones ni diálisis. Coprocultivo: se aísla *ECEH verotoxigénico 0157:H7*. Recuperación clínica y analítica adecuada al alta (día+9), persistiendo hematuria leve e hipertensión arterial; continúa tratamiento con Nifedipino (max 0,5 mg/kg/dosis), en descenso, durante un mes. Actualmente asintomático con controles periódicos de forma ambulatoria.

**Conclusiones.** El SHU es una entidad grave e infrecuente que debe ser considerada en todo paciente con antecedente de diarrea, sobretodo sanguinolenta, y afectación multisistémica (2-15% de los infectados por *ECEH*). El diagnóstico y tratamiento precoz disminuyen la morbimortalidad. Los protocolos recomiendan el manejo en unidades de cuidados intensivos, ya que la evolución autolimitada, como en nuestro caso, es poco frecuente. A pesar de la recuperación completa tras la fase aguda, hasta 1/3 de los pacientes pueden desarrollar HTA, proteinuria o enfermedad renal crónica, por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo.

**39. SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON: LA OTRA CARA DE MYCOPLASMA PNEUMONIAE.** Valverde Pérez N, González Acero A, Higelmo Gómez H, Míguez Martín L, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, Rodríguez Fernández S, Pardo de la Vega R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una reacción de hipersensibilidad tipo IV que típicamente involucra la piel y las membranas mucosas, de extensión y gravedad variables, pudiendo llegar a provocar la muerte del paciente.

**Resumen del caso.** Niño de 6 años, sin antecedentes previos de interés, que inicia tos, fiebre y *odinofagia*, y se diagnostica de neumonía pautando amoxicilina clavulánico. La fiebre remite a las 24 horas pero reaparece 48 horas después, por lo que se añade azitromicina. Al día siguiente aparecen lesiones vesiculosas y aftosas en mucosa oral, dolor a la deglución, así como úlceras conjuntivales asociadas a quémosis y vesículas en mucosa palpebral. Completa 6 días de amoxicilina clavulánico y 3 de azitromicina y, tras 24 horas sin antibióticos, inicia *lesiones cutáneas maculopapulosas* con centro purpúrico en pabellones auriculares y extremidades. Ante la persistencia de fiebre y la afectación del estado general, se decidió ingreso hospitalario con venoclisis, curas tópicas y analgesia intravenosa. Las lesiones conjuntivales evolucionaron favorablemente, no así las orales que provocaron incapacidad de ingesta oral prolongada, por lo que se trasladó a UCI pediátrica para nutrición parenteral. Como posibilidades etiológicas, la causa más probable era una infección (antecedente de neumonía, y finalmente se recibió resultado de IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*) sin poder descartar hasta la confirmación microbiológica la posibilidad de que fuese secundario a fármacos, fundamentalmente amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno.

**Conclusiones.** Dado que *M. pneumoniae* es el responsable del 40% de las neumonías atípicas en niños mayores de 5 años y una de las causas más frecuentes de SSJ, ante un SSJ que aparece tras una neumonía en un paciente de edad escolar, debemos descartar que dicha bacteria pueda ser la causante de ambos procesos.

**40. REACCIÓN PERIANESTÉSICA: UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA.** Valverde Pérez N, González Acero A, Higelmo Gómez H, Míguez Martín L, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, Rodríguez Fernández S, Álvarez Caro F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** La incidencia de reacciones perianestésicas en la población general se estima entre una de cada 3.500 y una de cada 20.000 anestésicas realizadas, no existiendo cifras en la infancia. En Pediatría, la alergia a látex es la causa más frecuente, seguida de los relajantes musculares.

**Resumen del caso.** Niña de 6 años que, como únicos antecedentes de interés presenta asma bronquial y alergia a ácaros y gramíneas. Dada la dacriostenosis de larga evolución que presenta, se programa dacriorrinostomía en la unidad de cirugía menor ambulatoria con anestesia general, ara lo cual se emplean propofol, fentanilo y rocuronio. Durante el postoperatorio inmediato inicia dificultad respiratoria e hipoxemia por lo que con impresión diagnóstica de crisis asmática grave se decide ingreso en planta de hospitalización. Se administra tratamiento broncodilatador, corticoides intravenosos y oxígeno suplementario si bien, ante falta de mejoría franca, es trasladada a UCI pediátrica para iniciar ventilación mecánica no invasiva que se retira 24 horas después dada mejoría evolutiva. Durante su estancia en UCI pediátrica se inicia tratamiento empírico con amoxicilina-clavulánico y claritromicina ante condensación retrocardiaca en radiografía de tórax. Continúa tratamiento con buena evolución, por lo que es dada de alta. Dada la relación temporal entre los medicamentos anestésicos y el inicio de la sintomatología, ante sospecha de reacción perianestésica, se realiza estudio alérgico consistente en prick test a rocuronio, propofol y fentanilo, que resultaron negativos. Asimismo se realiza intradermorreacción con propofol y fentanilo, que resultan negativos, y con rocuronio que resulta positivo (10 mm). Se completa intradermorreacción con otros relajantes musculares (suxametonio y cisatracurio), que resultan negativos. Por tanto, se diagnosticó a la paciente de alergia a rocuronio, recomendando su evitación en el futuro y como alternativa para la relajación muscular podrán emplearse cisatracurio y suxametonio.

**Conclusiones.** Ante una dificultad respiratoria de inicio súbito sin causa aparente, durante o inmediatamente después de una intervención quirúrgica, debemos tener en cuenta la posibilidad de estar ante una reacción perianestésica e iniciar estudios alérgicos que permitan evitar nuevos episodios en el futuro.

**41. COMPLICACIONES DE UNA HERIDA: SÍNDROME DE LA ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA.** Romero García C, Mínguez Rodríguez B, Sánchez-Villares Lorenzo C, Viñolas Cuadros A, Criado Muriel C, Marco Sánchez JM, García Salamanca YA, Martínez Pereira A. Servicio de Pediatría. Unidad de Lactantes. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El síndrome estafilocócico de la piel escaldada es una enfermedad causada por toxinas exfoliativas (ETA y ETB) del *S. aureus* produciendo una descamación intraepidérmica por diseminación hematógena. Es más frecuente en niños menores de 5 años, siendo las lesiones características las ampollas flácidas con eritema escarlatiniforme, con afectación localizada o difusa, y descamación epidérmica con la fricción (Nikolsky +). Presentamos un caso reciente de un Síndrome de la escaldadura estafilocócica.

**Caso clínico.** Lactante de 17 meses NAMC y sin antecedentes de interés que comienza con eritema facial y peribucal con edema palpebral bilateral. Refieren lesiones de 1 semana de evolución en antebrazo y en cuero cabelludo. En un inicio se diagnosticó de impétigo ampolloso, tratándose con Cloxacilina oral y Mupirocina tópica. Tras esto empeora, con eritema difuso en abdomen, y erosiones descamativas en cara, áreas peribucal y periorificial nasal, cuello y glúteos, con Nikolsky +. No afectación de mucosas. Afebril y sin ingesta previa de fármacos. Ingresó para tratamiento con cloxacilina IV, sueroterapia, analgesia y curas con tobramicina y mupirocina, precisando al inicio un bolo cloruro mórfico y midazolam para las curas. La analítica fue normal. El raspado de la piel dio positivo para *S. aureus*. A partir del segundo día comienza con mejoría, menor dolor y disminuyendo la necesidad de fluidoterapia, comenzando tratamiento oral con Amoxicilina-Clavulánico al 5º día. Se decide alta al presentar ya las lesiones en fase descamativa para acabar los 10 días de tratamiento oral.

**Conclusión.** Este síndrome es relativamente infrecuente en las consultas de Pediatría, debiendo realizar diagnóstico diferencial con patologías más banales como el impétigo o más graves como el eritema exudativo multiforme o la necrolisis epidérmica tóxica, los cuales requieren un tratamiento más intensivo. Es importante realizar una adecuada anamnesis para observar los factores de riesgo, así como saber identificar las lesiones para comenzar tratamiento antibiótico y analgésico cuanto antes.

**42. MENINGITIS POR PASTEURELLA MULTOCIDA EN LACTANTE DE 40 DÍAS DE VIDA.** González S, Hontoria E, Iglesias C, Ocaña C, Zoido E, Caballero O, Benavent R, Álvarez L. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La meningitis bacteriana es una enfermedad grave con consecuencias potencialmente peligrosas en cualquier rango de edad. En neonatos la expresividad clínica puede ser menor, por lo que requiere un alto índice de sospecha y un inicio precoz del tratamiento antibiótico.

**Caso clínico.** Lactante de 40 días de vida, sin antecedentes perinatales de interés, que acude a urgencias por fiebre e irritabilidad de escasas horas de evolución. Al ingreso en planta presenta exploración física normal. En analítica destaca leucopenia de 3.900/µl, procalcitonina

(PCT) 0,9 ng/mL y líquido cefalorraquídeo (LCR) con 16 leucocitos/mm<sup>3</sup> (75% polimorfonucleares). Ante sospecha de meningitis bacteriana se inicia tratamiento empírico con ampicilina y cefotaxima. Inicialmente presenta fiebre persistentemente alta y elevación de proteína C reactiva a 100 mg/L y PCT hasta 4,98 ng/mL. Se ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para monitorización de función cerebral sin presentar crisis clínicas ni eléctricas. Se aprecia hipercogenidad meníngea en ecografía cerebral sin evidencia de complicaciones. Ante la recepción de cultivos de sangre y LCR positivos para *Pasteurella multocida* sensible a penicilina se sustituye tratamiento antibiótico. En el control de LCR a las 72 horas se observa aumento de la celularidad, hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia, y cultivo negativo. Presenta mejoría progresiva con desaparición de la fiebre al tercer día de ingreso y disminución de parámetros infecciosos. Rehistoriando a los padres refieren convivencia con un perro, sin haber evidenciado mordedura o arañazo. Tras el alta acude a consulta de neurología a los tres meses sin hallazgo de complicaciones neurológicas.

**Comentarios.** *Pasteurella* forma parte de la flora habitual de muchos mamíferos y aves. Las infecciones humanas por este microorganismo son raras, afectando sobre todo a ancianos, lactantes o inmunodeprimidos. *P. multocida* es un agente causal de meningitis excepcional. Debe sospecharse en pacientes en contacto estrecho con animales domésticos. La mortalidad es elevada (15-35% de los casos) y hasta un 10% desarrollan secuelas.

**43. DÉFICIT DE PIRUVATO CINASA ERITROCITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Siguero de la Infanta S, Fernández Provencio V, Moreno Carrasco JL, Herraiz Cristóbal R, Di Tata Francia C, González García H, Álvarez Guisasaola FJ.* Unidad de Hematología y Oncología Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** El déficit de piruvato cinasa eritrocitaria (DPK), si bien es la enzimopatía más frecuente, es una enfermedad rara presentando una incidencia 1:20.000 individuos con un patrón de herencia recesivo. El hematíe carece de núcleo donde sintetizar proteínas y tampoco tiene mitocondrias donde realizar el ciclo de Krebs, por ello produce el ATP por la vía anaerobia. La PK es la responsable de la producción del 50% del ATP del hematíe. Así, por alteración de la vía de la glicolisis, provoca anemia hemolítica crónica de intensidad variable.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses en seguimiento por Digestivo Infantil por rechazo de tomas, estancamiento ponderal y palidez desde los 15 días de vida. Como antecedentes personales presenta un foramen oval permeable, arteria subclavia derecha aberrante y estenosis periférica de rama pulmonar izquierda en seguimiento por Cardiología Infantil. No presenta antecedentes familiares de interés salvo un primo fallecido por síndrome nefrótico congénito. A la exploración física destacaba la palidez cutáneo-mucosa y un soplo II/VI. En la analítica sanguínea presentaba una anemia normocítica normocromica regenerativa con sobrecarga férrica sin datos de hemólisis. Durante el seguimiento precisa transfusión de concentrado de hematíes en 3 ocasiones en contextos infecciosos virales. Se inician estudios complementarios descartando causas infecciosas, nutricionales, hemorrágicas, así como talasemias, hemoglobinopatías, deficiencias enzimáticas eritrocitarias (glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y DPK), alteraciones de membrana como la esferocitosis y aspirado de médula ósea sin hallar el origen de la anemia. Al año de vida, tras el descenso de la hemoglobina fetal y presentando la paciente datos de hemólisis, se realiza una resistencia globular osmótica sugerente de DPK, confirmándose en el laboratorio de referencia junto con el estudio familiar.

**Comentario.** El patrón oro del diagnóstico del DPK se basa en la reducción de la actividad enzimática pero es metodológicamente

compleja y da una alta tasa de falsos negativos. Por ello se debe valorar su repetición ante un alto grado de sospecha clínico/analítico en laboratorios de referencia.

**44. SARCOMA DE EWING METASTÁSICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Navarro Campo S, Martín Ramos S, Gutiérrez Alonso S, Nonide Mayo L, Megido Armada A, Oreña Ansorena V, De Lucio Delgado A, Villegas Rubio JA.* AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Objetivos.** El Sarcoma de Ewing (SE) es un tumor neuroectodérmico con una edad media de presentación de 14 años. Es el segundo tumor óseo infantil más frecuente y se caracteriza por la tríada de dolor, masa palpable e impotencia funcional. El diagnóstico es siempre anatomopatológico y puede demorarse hasta 6 meses. El tratamiento se basa en quimioterapia, cirugía y radioterapia.

**Material y métodos.** Mujer de 5 años con clínica de cojera y dolor en calcáneo izquierdo, diagnosticada de probable sinovitis transitoria. A los dos meses ante empeoramiento, acude a Hospital de referencia donde se realizan pruebas con normalidad en los resultados (analítica básica, estudio tiroideo y férrico, proteinograma sérico, estudio urinario, radiografía, telemetría y gammagrafía ósea). Se deriva a nuestro centro para completar estudios (RM pie normal) y seguimiento por Neuropediatría y Traumatología. Progresivamente negativa a deambulación, pie pendular izquierdo e incontinencia esfinteriana. Ante sospecha de compresión medular, se realiza RM urgente detectándose masa sacra con invasión raquídea y metástasis pulmonares, pleurales y peritoneales; tratamiento con radioterapia local, corticoides, fentanilo y gabapentina. Evaluación diagnóstica completa posterior: laboratorio (VSG 22, LDH 519), estudios de imagen (RM craneomedular, TC body, gammagrafía ósea, ecografía abdominal, ecocardiografía) y anatomopatológicos (biopsia masa y médula ósea). Diagnóstico final de SE sacro metastásico incluido en grupo 4 de tratamiento según protocolo Ewing SEOP-2001. Actualmente, semana 9 de Fase de Inducción. Clínicamente, vejiga neurogénica secundaria y mejoría en la movilidad de la extremidad.

**Resultados y conclusiones.** La sintomatología inicial es generalmente inespecífica por lo que es necesario estar alerta para diagnosticar precozmente una neoplasia infantil. Ante síntomas persistentes y consultas frecuentes en Urgencias, recordar la importancia de incluir la causa tumoral en el diagnóstico diferencial. Destacamos este caso por la rareza en la edad de presentación, la clínica de cojera persistente, la atipicidad metastásica y la urgencia oncológica al diagnóstico.

**45. ESGUINCE QUE NO CURA.** *García-Trevijano Cabetas L<sup>1</sup>, Valladares Díaz A<sup>1</sup>, Cocho Gómez MP<sup>3</sup>, Hernández Villarroel AC<sup>1</sup>, Hernández Carbonell M<sup>1</sup>, Lozano Rincón L<sup>1</sup>, Gutiérrez Vázquez J<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Segovia. <sup>3</sup>Centro de Salud Segovia III. Segovia.

**Introducción.** El Sarcoma de Ewing es una neoplasia maligna que afecta fundamentalmente a niños y adolescentes. Su incidencia anual es de 2,7 casos por cada millón de habitantes. Es más frecuente en el sexo masculino. Suele aparecer en las metáfisis de huesos largos, costillas y huesos planos. Clínicamente se presenta como un cuadro pseudoinflamatorio, con dolor nocturno e inflamación de la zona, asociando manifestaciones sistémicas (fiebre, síndrome constitucional, síntomas por compresión nerviosa, etc.). El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen y examen histopatológico de la muestra.

**Caso clínico.** Niño de 11 años, sin antecedentes de interés que consulta en Atención Primaria por dolor y tumefacción en tobillo izquierdo

tras traumatismo jugando al fútbol. Diagnóstico de esguince; tratamiento sintomático. A los tres meses consulta de nuevo por persistencia de tumoración, sin dolor ni fiebre asociados, siendo remitido a consulta de Traumatología, donde objetivan tumoración en cara lateral del tobillo. Se realiza radiografía, donde se visualiza rarefacción ósea a nivel de calcáneo. Ante estos hallazgos se solicita RM y posterior TAC, observándose una lesión que destruye completamente la cortical del calcáneo izquierdo, con reacción perióstica e infiltración de partes blandas, compatible con osteosarcoma o Sarcoma de Ewing. Estudio de extensión negativo. Se traslada a centro de tercer nivel, donde se realiza biopsia de la zona compatible con Sarcoma de Ewing (tumor maligno de células redondas), confirmado con estudio inmunohistoquímico y molecular. Se inicia tratamiento poliquimioterápico según protocolo EuroEwing 2002 y posterior radioterapia. En seguimiento por hospital de tercer nivel.

**Discusión.** La heterogeneidad histológica favorece la diversidad de formas de presentación, haciendo complejo su diagnóstico. Debido a su similitud con otras enfermedades, el Sarcoma de Ewing es uno de los tumores más difíciles de tratar. El tratamiento multimodal actual (poliquimioterapia, cirugía y radioterapia) debe realizarse en centros hospitalarios adecuados, por lo que tendremos que trasladarlos a dichas unidades. La supervivencia estimada es de 25% a los 25 años tras el diagnóstico. Sin tratamiento, el 90% fallecen en el primer año por metástasis, principalmente pulmonares.

**46. EPISTAXIS RECURRENTE: ALGO MÁS QUE CONSULTAR AL ORL.** *Pastor AI, Caldeiro MJ, Calatayud SG, Alegría I, Garde J, López C, González-Mesones B, Meijón MM. Servicios de Pediatría y Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las hemorragias son un síntoma frecuente en la edad pediátrica. Su presencia recurrente en la infancia, puede hacer pensar la existencia de una coagulopatía. La enfermedad de von Willebrand (EvW) es el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente, originado por anomalías cualitativas/cuantitativas de la proteína factor von Willebrand (FvW). Presenta en la mayoría de los casos un patrón de herencia autosómico dominante. Los pacientes afectados constituyen un colectivo muy heterogéneo con gran variabilidad clínica. Su diagnóstico requiere tanto de una evaluación clínica como de pruebas de laboratorio que incluyen estudios específicos y en ocasiones de análisis genético. Para su tratamiento disponemos de varias opciones terapéuticas no excluyentes entre sí (DDAVP, ácido tranexámico, concentrados de FVIII, agentes hemostáticos de uso tópico).

**Caso clínico.** Niña de 5 años remitida para valorar transfusión por anemia grave. Como antecedentes personales, refieren epistaxis recurrentes desde los 4 meses de vida, con anemia ferropénica recurrente desde los 2 años que precisa ferrotterapia oral. A los 4 años se realiza cauterización venosa nasal que no modifica las epistaxis. Apendicectomía hace 3 meses. Como antecedentes familiares, padre y abuelo paterno presentan epistaxis frecuentes. Días previos al ingreso objetivan marcada palidez y astenia, por lo que consultan, siendo ingresada para transfusión por hemoglobina de 4,7 mg/dl. Previamente, se había realizado estudio de anemia ferropénica recurrente con coagulación básica, sangre oculta en heces, serología de enfermedad celíaca y calprotectina fecal, todos normales. Durante el ingreso se repite coagulación básica con TP, TTPA, fibrinógeno y plaquetas normales. En el análisis ampliado resulta aumentado el análisis de la función plaquetaria (PFA), con déficit moderado de FvW, indicándose tratamiento con DDAVP a 0,3 µg/kg, con buena evolución posterior y cese del sangrado, siendo dada de alta. Estudio familiar positivo en el padre. Se pauta DDAVP ante sangrado o cirugía.

**Comentarios.** La epistaxis supone un motivo de consulta frecuente en pediatría. Su aparición reiterada en un paciente debe hacernos realizar una historia clínica de diátesis hemorrágica completa, que incluya el fenotipo hemorrágico del paciente y sus antecedentes familiares, con la finalidad de realizar un estudio dirigido y personalizado de cara a un correcto despistaje de coagulopatías hereditarias, cuyo correcto seguimiento y tratamiento repercutirá de forma positiva en la calidad de vida de estos pacientes.

**47. ANEMIA HEMOLÍTICA EN UN RECIÉN NACIDO POR ALOINMUNIZACIÓN ANTI-E: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE QUE PUEDE SER GRAVE.** *López Balboa P, Moreno Carrasco JL, Di Tata Francia C, García Lamata O, De la Huerza López A, Herraiz Cristóbal R, Matías del Pozo V, Hernanz Sanz JL. Unidad de Neonatología. Unidad de Oncohematología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La aloinmunización ocurre cuando el feto es positivo para un antígeno eritrocitario no presente en los hematíes de la madre. Durante la gestación se produce el paso transplacentario de Inmunoglobulinas G maternas frente a dicho antígeno al feto, pudiendo producir una anemia hemolítica. La causa más frecuente es la isoimmunización ABO ya que otras causas como la Rh antiD, aunque frecuente, no suele producir hemólisis importante desde la introducción de la gammaglobulina específica. Existen otras causas más raras de aloinmunización Rh como la anti-E no detectadas en las pruebas rutinarias que pueden provocar en algunos casos enfermedad hemolítica severa.

**Caso clínico.** Recién nacida (RN) a término que ingresa en la Unidad de Neonatología a las 14 horas de vida por hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia (Bilirrubina total 10,03 mg/dl, Hb 17,8 g/dl). Antecedentes: madre trasfundida. Grupo Sanguíneo de la madre A+ y grupo de la recién nacida O+ con isoimmunización anti-E con título de anticuerpos 1/16. Resto normal. Exploración física: ictericia cutánea, resto normal. Precisa tratamiento con fototerapia durante un total de siete días por disminución lenta de la cifra de bilirrubina. Descenso progresivo de hemoglobina (Hb) hasta 12,9 g/dl al alta. Posteriormente se realizan controles clínicos y analíticos objetivándose anemia progresiva hasta una Hb mínima de 6,5 g/dl a los 26 ddv con clínica de taquicardia precisando transfusión de concentrado de hematíes. Controles posteriores con estabilización de parámetros analíticos permaneciendo asintomática.

**Conclusión.** La enfermedad hemolítica del RN por aloinmunización anti-E aunque poco frecuente puede ser grave por lo que recomendamos un seguimiento clínico y analítico estrecho en estos pacientes.

**48. HIPOBETALIPOPROTEINEMIA: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.** *Pérez España A, Gacimartín Valle P, Fernández Provencio V, González Uribebarrea S, Bahillo Curieses MP, Marcos Temprano M, Rellán Rodríguez S, Marugán de Miguelsanz JM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La hipobetalipoproteinemia familiar es un trastorno genético infrecuente (1/1.000-3.000), con manifestaciones clínicas heterogéneas en su forma homocigota, similares aunque más leves que la abetalipoproteinemia (enfermedad de Bassen-Kornzweig), donde destacan esteatorrea, manifestaciones neurológicas y retinitis pigmentosa. La mayoría son heterocigotos asintomáticos, y el diagnóstico es frecuentemente casual, por niveles séricos bajos de colesterol-LDL.

**Caso clínico.** Se presentan dos varones de 10 y 12 años, que como hallazgo inesperado en analítica sanguínea realizada para valoración

de crecimiento y desarrollo y en el estudio de estreñimiento persistente, respectivamente, presentan el siguiente perfil lipídico, con resto de bioquímica normal:

	Caso 1	Caso 2
Triglicéridos	17 mg/dl	16 mg/dl
Colesterol total	80 mg/dl	69 mg/dl
Colesterol HDL	66 mg/dl	62 mg/dl
Colesterol LDL	10,60 mg/dl	3,8 mg/dl

Ante la sospecha de dislipoproteinemia, se confirman valores en nueva analítica, se cuantifica apolipoproteína A1: normal en ambos casos y apolipoproteína B: < 20,2 mg/dl en el caso 1 y < 24,5 mg/dl en el caso 2. Se objetiva reducción de niveles séricos de vitamina D y K en el caso 2, supliéndose su déficit vía oral. En este mismo paciente, se realiza biopsia duodenal, pudiéndose observar enterocitos con gotas de contenido lipídico. En ninguno de los casos se objetivan signos de degeneración retiniana en el examen oftalmológico. Ante la sospecha de hipobetalipoproteinemia se vuelve a historiar a los pacientes, sin encontrarse causas primarias (dieta vegetariana, malabsorción intestinal, patología hepática, malnutrición o hipertiroidismo, entre otras) y encontrando antecedentes familiares positivos en el caso 1 (madre). Se solicita estudio genético no detectándose mutaciones en las zonas estudiadas del gen APOB, localizado en el cromosoma 2p24.

**Discusión.** Es importante la detección de los portadores homocigotos para instaurar un tratamiento precoz, evitando las posibles complicaciones derivadas de la malabsorción de grasas y del déficit de vitaminas liposolubles. Los portadores heterocigotos son asintomáticos y presentan concentraciones circulantes de apo-B y c-LDL por debajo de la normalidad, por lo que pueden estar protegidos contra la aterosclerosis y sus complicaciones.

#### Sábado 11 de noviembre - Sesión 4

**Moderadores:** Sara Marín Uruña y Sara Martín Armentia

**49. PATOLOGÍA INFRECUENTE DEL CORDÓN UMBILICAL EN EL NEONATO A TÉRMINO: UNA LLAMADA DE ATENCIÓN.** *Gutiérrez S, Pérez B, Navarro S, Martín S, Megido A, Oreña V, Nonide L, Mantecón L. Servicio de Neonatología, Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** El cordón umbilical es una estructura esencial durante la vida intrauterina. Conecta al feto con la placenta y es el encargado de proporcionar oxígeno y los nutrientes necesarios. La mayoría de las anomalías del cordón umbilical no perjudican a los recién nacidos, pero algunas pueden causar graves problemas. En algunas ocasiones es posible detectarlas prenatalmente mediante las ecografías durante la gestación, sin embargo en otras no se descubrirá hasta el momento del parto o las primeras horas de vida del neonato.

**Objetivos.** Recordar la importancia del diagnóstico precoz y certero de las anomalías del cordón umbilical.

**Material y métodos.** Presentamos dos casos relacionados con patología del cordón umbilical. **Primer caso:** Neonato a término de 2 días de vida en el que durante la vista rutinaria en el nido se observa un engrosamiento proximal del cordón recubierto de gelatina y consistencia gomosa a la palpación junto a un defecto periumbilical de unos 2,5 cm de diámetro. En la ecografía prenatal del primer trimestre se detectó sospecha de onfalocele que se mantuvo hasta el tercer trimestre. En la

ecografía postnatal del cordón umbilical se visualizó una estructura quística de unos 15 mm, no se visualizaron imágenes que sugirieran contenido intestinal. Fue intervenido por parte de cirugía infantil sin incidencias hallándose un quiste de cordón. **Segundo caso:** Neonato de 2 días de vida en el que durante la exploración rutinaria en el nido se detecta un engrosamiento del cordón umbilical de consistencia gomosa con diámetro de inserción de aproximadamente de 2 cm, no doloroso y sin signos de sobreinfección. Procedía de una gestación a término sin incidencias, ecografías prenatales normales. Ya había realizado meconiorrexis. La ecografía del cordón umbilical fue informada como hernia umbilical con un asa intestinal en su interior sin signos de sufrimiento. Fue intervenido por parte de cirugía infantil a los 5 días de vida hallándose la persistencia de un conducto onfalomesentérico. El postoperatorio cursó sin incidencias.

**Conclusiones.** Es imprescindible reconocer cualquier anomalía umbilical en la primera exploración del neonato (incluso en el momento del parto previo al pinzamiento del mismo), dado que a pesar de su baja incidencia pueden acarrear problemas graves posteriores.

**50. NO SIEMPRE ES UN EXANTEMA TÓXICO: RECIÉN NACIDO CON INCONTINENCIA PIGMENTI, CONVULSIONES E INFARTO CEREBRAL.** *Llorente Pelayo S, Garmendia Amunarriz M, Pastor Tudela AI, Aguado Antón R, Merayo Fernández L, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Santos A. Hospitalización Neonatal. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Incontinencia pigmenti es una rara displasia neuroectodérmica dominante y ligada al cromosoma X causada por un defecto en el gen IKBKG. Hay 27,6 nuevos casos por año en todo el mundo; más del 50% son mutaciones esporádicas de novo, del 10-25% son familiares. Por lo general es letal en los hombres, las mujeres sobreviven debido al mosaicismo por inactivación X. Los síntomas cutáneos son característicos y evolucionan en 4 fases, que pueden estar presentes simultáneamente, y manifestarse desde el nacimiento o aparecer los primeros días. Pueden asociar defectos en el cabello, las uñas y los dientes. La mayor discapacidad la produce la afectación del sistema nervioso central (SNC) que ocurre en el 30-50% (retraso mental, parálisis espástica, ataxia cerebelosa y crisis convulsivas -10%-). En la neuroradiología, el hallazgo más frecuente es la atrofia generalizada, las alteraciones de la sustancia blanca subcortical y las alteraciones cerebelosas. El diagnóstico clínico se confirma con biopsia cutánea que demuestra cambios típicos. El manejo terapéutico requiere de abordaje multidisciplinar, sin que esté descrito ningún tratamiento específico.

**Caso clínico.** Neonato mujer, china; embarazo y parto normales. No antecedentes familiares de interés. Desde el nacimiento presenta lesiones hiperpigmentadas, maculo-papulosa, de < 5 mm de diámetro, en tronco y raíz de miembros; inicialmente poco llamativas. Al tercer día de vida presenta crisis convulsivas con desviación óculo-cefálica derecha y movimientos involuntarios tónico-clónicos en extremidades derechas confirmadas en el electroencefalograma. En la resonancia magnética cerebral se objetivan lesiones focales, con restricción en la secuencia difusión, en hemisferio cerebral izquierdo (lóbulo frontal, occipital y especialmente en corteza de la convexidad frontoparietal) compatibles con isquemia aguda de territorio de última pradera. Analítica ampliada, punción lumbar, ecocardiograma, fondo de ojo y estudio metabólico normales. La afectación cutánea se hace más evidente durante el primer mes de vida con aumento del número de lesiones de distribución lineal, siendo sugestivas de incontinencia pigmentaria. La histología de las lesiones cutáneas confirman el diagnóstico.

**Comentario.** Las lesiones dermatológicas en el recién nacido son frecuentes y habitualmente poco relevantes, sin embargo, en ocasiones

pueden ser la manifestación inicial de enfermedades con afectación sistémica. Si se asocia a sintomatología del SNC sugieren patología ectodérmica planteando diagnóstico diferencial con diversas enfermedades neurocutáneas. Este caso es de interés debido a la baja incidencia de esta enfermedad y a su forma de presentación: convulsiones neonatales con infarto cerebral isquémico.

**51. FRACTURA DE FÉMUR NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.** *García-Trevijano Cabetas L, del Villar Guerra P, Rubio Álvaro MC, Domínguez Bernal E, Carrón Bemejo M, Hernández Villarroel AC, Hernández Carbonell M, Lozano Rincón L. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia.*

**Introducción.** Las fracturas femorales en el recién nacido son extremadamente raras. Se producen tras partos instrumentados, realización de maniobras de versión cefálica externa, partos distócicos y múltiples o por patología fetal, como prematuridad, macrosomía, desproporción materno-fetal o presencia de osteoporosis u osteogénesis imperfecta. Suelen localizarse en el tercio superior del fémur y la clínica característica es irritabilidad/llanto a la manipulación, tumefacción e impotencia funcional.

**Caso clínico.** Recién nacido pretérmino (35semanas) de peso adecuado. Madre sana, primigesta. Embarazo gemelar controlado. Ecografías y serologías normales. Parto instrumental (ventosa) con previa versión manual externa intraparto por presentación transversa. Nace 2º gemelo hipotónico con escaso esfuerzo respiratorio. Reanimación III. Apgar 6/8. pH 7,23. Se ingresa en la Unidad de Neonatología a las 20 horas de vida al objetivarse llanto a la manipulación, gran tumefacción del tercio distal del muslo derecho con aumento del diámetro, sin signos de infección ni celulitis y movilidad conservada. Ausencia de crepitación. Hematomas en hueso poplíteo, dorso del pie y muslo derecho. Se realiza radiografía simple de miembros sin objetivarse inicialmente líneas de fractura. Ante esto, se realiza ecografía del muslo afecto, observándose hematoma sin alteración ósea. Preciso analgesia pautada y posteriormente de forma intermitente. Ante la disminución progresiva de la tumefacción y la mejoría clínica se decide alta al 4º día de vida, con tratamiento analgésico oral si precisara. Se realiza control radiológico a los 10 días de vida, donde se aprecia callo de fractura en tercio distal del fémur, compatible con fractura previa no visualizada. Diagnóstico actual: fractura de fémur distal derecho. Mantiene seguimiento en consulta de Pediatría y Traumatología Infantil de nuestro Hospital.

**Discusión.** El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, confirmando con técnicas de imagen, siendo la radiología simple la mejor prueba para esto. En ocasiones, realizar una ecografía del miembro afecto puede ayudarnos a visualizar la fractura. Es necesaria la comunicación con el Traumatólogo Infantil para el diagnóstico y manejo de las fracturas de fémur neonatales. La mayoría de las veces el tratamiento es conservador, teniendo un pronóstico excelente.

**52. TAQUICARDIA FETAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *Fernández Suárez N<sup>1</sup>, Viadero Ubierna MT<sup>1</sup>, Alegría Echauri J<sup>1</sup>, Alegría Echauri E<sup>2</sup>, Arriola Cabello S<sup>2</sup>, González Gómez M<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Pediatría, <sup>2</sup>Cardiología Infantil; <sup>3</sup>Pediatría, Neonatología; <sup>3</sup>Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La incidencia de arritmias fetales es de 1-2 de cada 100 gestaciones. Suelen detectarse durante la monitorización cardíaca fetal o durante la exploración ecográfica del tercer trimestre. La taquicardia fetal, definida como un ritmo ventricular mayor de 180 latidos

por minuto, supone un 10% del total de estas arritmias. Existen varios tipos de taquicardia fetal, siendo los más frecuentes la taquicardia paroxística supraventricular (TPSV), el flutter auricular (FA), la taquicardia ventricular (TV), y la taquicardia auricular multifocal (TAM), siendo más frecuentes las dos primeras. Aunque menos del 10% de las taquicardias detectadas tienen repercusión en el feto, cuando se mantienen en el tiempo pueden producir insuficiencia cardíaca. El tratamiento de elección para la TPSV y el FA, cuando no existe hídrops es la digoxina, seguida por la flecainida, la amiodarona y el sotalol.

**Caso clínico.** Tercera gestación de una madre de 40 años, con dos hijos sanos. Se detecta taquicardia fetal en monitorización durante la semana 31. Mediante ecografía se diagnostica de TPSV sin hídrops (220 lpm). Se inicia tratamiento con digoxina 0,25 mg/12 h, hasta alcanzar niveles de digoxinemia adecuados, revirtiendo a ritmo sinusal al cabo de 72 horas. Controles posteriores correctos, con FC 130 lpm. Nace mediante parto vaginal en la semana 40+2, PN 3.730, sin incidencias. Durante su ingreso se mantuvo asintomático, con ECG y ecografía normales. Se encuentra en seguimiento en consultas de Cardiología Infantil.

**Conclusiones.** La mayoría de las taquiarritmias del feto son taquicardias por reentrada aurículo-ventricular, generalmente por vía accesoria. Suponen para el feto riesgo de desarrollar insuficiencia cardíaca, hídrops y muerte fetal, por lo que es muy importante detectarlas a tiempo e iniciar el tratamiento adecuado. No existe indicación de finalización de la gestación ni contraindicación para el parto vaginal salvo en casos de ICC importante. Es de vital importancia la asistencia del parto por neonatólogo y la observación posterior en Área de Neonatología para monitorización y medicación, si precisa.

**53. HIPERAMONIEMIA GRAVE NEONATAL.** *Zamora González N, Samaniego Fernández CM, Pino Velázquez M, Stanescu S, Belanguer Quintana A, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La deficiencia múltiple de acil CoA-deshidrogenasa es una alteración de la oxidación de los ácidos grasos y los aminoácidos. La presentación puede ser neonatal grave con acidosis metabólica, miocardiopatía y hepatopatía, o leve en la infancia o edad adulta con descompensación metabólica episódica.

**Caso clínico.** Lactante de 8 días que acude a Urgencias Pediátricas por somnolencia e hiporexia de 12 horas de evolución, sin otra sintomatología ni clínica infecciosa. A su llegada, se administra oxígeno y se canaliza vía para extracción de analítica e inicio de sueroterapia y antibioterapia. Neurológicamente estuporosa, por lo que precisa intubación con ventilación mecánica. Hemodinámicamente, tras expansión de volumen y perfusión de dopamina permanece estable. Desde el punto de vista metabólico, al ingreso hipoglucemia de 17 mg/dl, que precisa aportes elevados de glucosa a 10 mg/kg/min. Hiperamoniemia 1.744 umol/L, por lo que se inicia tratamiento con ácido carglúmico vía oral y se contacta con hospital de referencia para realizar depuración extrarrenal. Acidosis metabólica grave que se corrige con bicarbonato intravenoso. Pruebas complementarias: Gasometría al ingreso: pH 7,05, pCO<sub>2</sub> 15 mmHg, HCO<sub>3</sub> 4,2 mmol/L, EB -26,3 mmol/L, láctico 2,9 mmol/L. Hemograma y bioquímica: normal salvo urea 96 mg/dl, ALT 117 U/L, AST 160 U/L, amonio 1.744 umol/L, creatina kinasa 869 U/L, PCR < 1 mg/L. Cuerpos cetónicos (sangre) 1,8 mmol/L. Muestras sangre y orina para estudio metabólico: Acidemia glutárica tipo II. Forma respondedora a riboflavina. Evolución: En hospital de referencia se inicia hemodiafiltración veno-venosa continua, se administra ácido carglúmico y cofactores, normalizándose los niveles de amonio a las 6 horas. Traslado a un centro de referencia para enfermedades metabólicas. Se optimiza tratamiento con ácido carglúmico, riboflavina, tiamina

y carnitina. Inicio de nutrición enteral con dieta limitada en aminoácidos ramificados y en leucina, aporte calórico elevado con dextrinomaltosa. A la semana se normaliza el perfil metabólico. Exploración neurológica y EEG sin alteraciones. Por riesgo de cardiomiopatía secundario a déficit de Coenzima Q10 se inicia tratamiento con ubidecarenona. Actualmente 16 meses, asintomática y con leves descompensaciones secundarias a infecciones.

**Discusión:** Es imprescindible un buen manejo inicial de la hiperamoniemia, administrando ácido carglúmico y cofactores hasta identificar el tipo de trastorno metabólico. La herencia es autosómica recesiva y es posible realizar un diagnóstico prenatal cuando se han identificado dos mutaciones patogénicas en la familia. Es esencial evitar el ayuno y otros tipos de agresiones precipitantes. Se debe contar con regímenes de urgencia para cualquier descompensación metabólica.

**54. PARTOS DOMICILIARIOS: LA IMPORTANCIA DEL SEGUIMIENTO PRECOZ.** *Lozano Rincón L<sup>1</sup>, García-Trevijano Cabetas L<sup>1</sup>, Carrón Bermejo M<sup>1</sup>, Moreno Vicente-Arche B<sup>2</sup>, Valladares Díaz AP<sup>1</sup>, Hernández Villarroel AC<sup>1</sup>, Hernández Carbonell M<sup>1</sup>, Santana Rodríguez C<sup>1</sup>.* <sup>1</sup>Servicio Pediatría. Complejo Asistencial de Segovia. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Montepríncipe. Madrid.

**Introducción.** La tasa de partos domiciliarios está aumentando de forma exponencial en los últimos años, pudiendo conllevar un seguimiento médico insuficiente del recién nacido así como un retraso en el diagnóstico y tratamiento de patologías importantes.

**Caso clínico.** Recién nacida a término, embarazo controlado. Parto eutócico, domiciliario atendido por matrona, sin complicaciones. No reanimación. Lactancia materna exclusiva desde el nacimiento compartida con su hermano mayor de dos años. A los 5 días de vida consultan en el Servicio de Urgencias por tinte icterico progresivo. Exploración física: ictericia marcada de piel y mucosas, con mucosa oral seca. Pérdida de peso de 7,5% con respecto al nacimiento. Analítica con bilirrubina total de 52 mg/dL, predominio de fracción indirecta. Grupo sanguíneo madre 0+ y niña A+, coombs directo negativo. Se inicia fluidoterapia y fototerapia doble continua y dosis de seroalbumina 5% (1 gramo/kg). Ante el cuadro de ictericia neonatal grave por sospecha de incompatibilidad ABO, se decide traslado a hospital de tercer nivel con UCI neonatal. A su llegada, bilirrubina total: 34,6 mg/dL. Requiere la realización de dos exanguinotransfusiones asociado a fototerapia intensiva, disminuyendo los valores hasta normalizarse a las 48 horas. Se realizan estudios de la membrana del GR, niveles de G6PD y déficit de piruvato quinasa, ecografía transfontanelar y abdominal así como potenciales auditivos y RMN a los 15 días de vida resultando todo ello normal. Asintomática en el seguimiento al alta.

**Discusión.** La ictericia es uno de los motivos de consulta neonatal más frecuente, así como la causa más común de reingreso hospitalario en la primera semana de vida. La hiperbilirrubinemia no detectada puede tener consecuencias graves en el neonato, como kernicterus, parálisis cerebral o sordera. Resulta primordial conocer los factores de riesgo que ayudan a identificar a los pacientes que presentarán ictericia grave. La lactancia materna ineficaz, así como la falta de seguimiento médico del recién nacido pueden considerarse factores causales de gravedad en nuestro caso.

**55. FENÓMENOS ISQUÉMICOS EN EL RECIÉN NACIDO.** *Martínez Pereira A, Romero García C, García Sánchez R, Liras Muñoz J, Cebrián Muiño C, López Torija I, García Iglesias D, Marco Sánchez JM.* Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Introducción.** Los fenómenos isquémicos son una entidad poco frecuente en un neonato. Su diagnóstico es clínico, basándose en la anamnesis y exploración física donde se objetivan cambios en coloración, temperatura, debilidad y dolor del miembro afecto. La confirmación debe realizarse mediante ecografía doppler. El tratamiento más frecuente es la anticoagulación con posibilidad de cirugía en caso de no respuesta.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un recién nacido mujer valorada a los dos minutos tras el parto por presentar palidez y mala perfusión en la extremidad inferior derecha. La paciente procede de un embarazo controlado de curso normal, sin alteraciones en ecografías prenatales. El parto fue eutócico a las 37+2 semanas de edad gestacional. Destaca como único factor de riesgo la diabetes gestacional insulino dependiente en la madre. En la exploración física se objetiva miembro derecho pálido con recuperación progresiva de color, pero sin alcanzar reperfundación completa en las siguientes horas. La auscultación cardiopulmonar es normal y la saturación de oxígeno adecuada y sin gradiente, los pulsos periféricos son positivos y simétricos y la exploración neurológica es normal. Las pruebas analíticas realizadas no presentan alteraciones. Se valora por Cirugía Vascul; hallándose por eco-Doppler leve flujo con ausencia de captación que recupera en exploración posterior a las tres horas. Se plantea como diagnóstico diferencial un vasoespasmo femoropoplíteo agudo con una malformación vascular. A las 12 horas de vida tras aplicación de medidas físicas como calor local se produce recuperación completa de la perfusión del miembro. Ante la rápida mejoría clínica se decide no administrar anticoagulantes. Al alta presenta flujos, coloración y temperatura normal y simétrica en ambos miembros inferiores.

**Conclusión.** En la paciente ante la resolución adecuada del proceso con medidas físicas fue posible evitar el tratamiento con anticoagulantes y sus efectos adversos. Queda de manifiesto la importancia de la exploración física para un diagnóstico y tratamiento precoz en casos de isquemia, evitando así posibles complicaciones como la gangrena y pérdida del miembro.

**56. LESIÓN VASCULAR EN RECIÉN NACIDO.** *Bolívar P, Izquierdo R, Morales F, Aguiar P, Andrés M, Caserío S.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** Las lesiones vasculares son una patología común en los recién nacidos. Aunque la mayoría son benignas y autolimitadas, algunas se asocian con otras malformaciones, como macrocefalia, displasia de cadera, dismetría e hipertrofia de miembros, glaucoma congénito, aplasia cutis o lupus neonatal. En algunas ocasiones forman parte de síndromes complejos, como SturgeWeber, Klippel Trenaunay, Proteus, etc.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer, a término, de peso adecuado, que presenta desde el nacimiento lesiones cutáneas sugestivas de malformación vascular. Antecedentes: madre con hipotiroidismo autoinmune. Embarazo controlado normal; amniocentesis 46 XX. Parto eutócico. Periodo neonatal inmediato sin incidencias. Exploración física: lesiones maculares eritemato-violáceas, blanqueantes a la presión, con alguna zona de aplasia cutánea, localizadas en hemiabdomen izquierdo y cara interna de extremidad inferior izquierda. No dismetría ni hipertrofia de extremidades. Caderas estables, sin signos de displasia. Se realizó un seguimiento de la paciente en la consulta de neonatología y dermatología, siendo la principal sospecha clínica una cutis marmorata telangiectásica congénita. Pruebas complementarias: ecografías cerebral, abdominal, cardiológica y de caderas sin hallazgos patológicos. Dada la posible asociación de esta enfermedad con lupus neonatal, se realizó una determinación de anticuerpos maternos (ANA, anti-RO y anti-LA),

siendo el resultado negativo. Análítica con hemograma y hormonas tiroideas sin alteraciones. No se realizó valoración oftalmológica debido a la ausencia de lesiones faciales. Última revisión a los seis meses de vida: lesiones cutáneas ligeramente involucionadas, no disimetría de miembros y desarrollo psicomotor acorde a la edad.

**Comentarios.** La cutis marmorata telangiectásica congénita es un tipo de malformación vascular cutánea poco frecuente, esporádica, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico. Las lesiones suelen estar presentes desde el nacimiento o poco después, y consisten en bandas reticuladas violáceas, unilaterales, localizadas con mayor frecuencia en extremidades inferiores, lo que puede llevar a una disimetría de los miembros. En general, el pronóstico es bueno; las lesiones tienden a desaparecer en los dos primeros años de vida. Sin embargo, en algunas ocasiones se asocian con otras anomalías, siendo las más frecuentes las asimetrías corporales y los trastornos tróficos de la piel, aunque también se han descrito trastornos del desarrollo psicomotor y retraso mental. Por este motivo, se realiza un seguimiento a nuestra paciente en consulta externa de neonatología.

**57. TROMBOSIS DE LA VENA PORTA EN EL NEONATO.** López Balboa P, Moreno Carrasco JL, Di Tata Francia C, Sigüero de la Infanta S, Matías del Pozo V, De la Huerza López A, Marcos Temprano M, Herraiz Cristóbal R. Unidad de Neonatología. Unidad de Oncohematología infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción.** La trombosis venosa portal en el neonato (TVPN) es un evento raro que sucede en 1 de cada 100.000 nacidos vivos. Habitualmente cursa de forma asintomática, realizándose el diagnóstico en etapas posteriores de la vida. Son factores de riesgo la cateterización de la vena umbilical, exanguinotransfusión, sepsis y las trombofilias. Aún debido a su rareza es una de las principales causas de hipertensión portal extrahepática y sangrado gastrointestinal en los niños.

**Caso.** Recién nacida pretérmino de 35 semanas, parto mediante cesárea por posición podálica. Embarazo controlado, con diagnóstico en la ecografía de la semana 20 de calcificaciones intrabdominales, oligoamnios con pieloeftasia límite y pie zambo. Cariotipo 46XX con microarrays negativos. Al nacimiento se realiza estudio de extensión de malformaciones objetivándose en ecografía abdominal trombo, no oclusivo, en bifurcación portal de 1,7 cm x 0,3 cm, en ausencia de clínica. Hemograma y coagulación normales. Resto de estudios normales. Se solicitó estudio completo de trombofilias y se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular con dosis en función del Factor antiXa. A la semana se objetiva resolución completa del trombo, finalizando el tratamiento. Los estudios para la Mutación factor V de Leiden y Protrombina 20210 fueron normales. Continúa en estudio para el resto de trombofilias.

**Conclusión.** La TVPN es una patología rara, que cada vez es más diagnosticada. Aunque es probable una recanalización espontánea en los trombos no oclusivos, debe plantearse la opción de tratamiento anticoagulante si no existe coagulopatía, con el fin de minimizar el riesgo de complicaciones tales como hipertensión portal, atrofia lobar o cavernomas.

**58. PAROTIDITIS BACTERIANA NEONATAL.** Ortiz N, De Ponga P, Palacio L, Puente S, Pérez E, Díez N, Morales F, Salamanca B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La parotiditis neonatal aguda es una afección rara, caracterizada la tumefacción a nivel parotídeo. El patógeno más común es *Staphylococcus aureus*, pero otros organismos pueden estar implicados, entre ellos el *Streptococcus agalactiae*. La vía de infección puede ser

ascendente desde el conducto de Stenon o por siembra hematógena. La fiebre está presente en la mitad de los casos, algunos de ellos con clínica de sepsis, incluso de meningitis.

**Caso clínico.** Paciente varón de 9 días de vida que acude a Urgencias Pediátricas por fiebre de 2 horas de evolución (máxima 38°C) asociando irritabilidad y aumento de tamaño de región parotídea izquierda con eritema. Como antecedente de interés destaca es la toma materna de *Streptococcus agalactiae* positiva con profilaxis antibiótica preparto incompleta con penicilina, no habiendo presentado el paciente signos de infección en el período neonatal. En la exploración presenta buen estado general, con triángulo de evaluación pediátrica normal. Se observa zona eritematosa e indurada a nivel inframalar izquierda, caliente y dolorosa, englobando a ángulo submandibular con leve oclusión ocular izquierda. No se observan puertas de entrada a nivel superficial ni en mucosa oral. Se realizan pruebas complementarias, Se extrae analítica sanguínea en la que se objetivan 24.500 leucocitos/μl con 64,3% neutrófilos, proteína C reactiva 11 mg/L, procalcitonina 0,11 ng/ml, amilasa < 5 U/L. Perfil hepático y renal, sistemático de orina y citquímica de líquido cefalorraquídeo normales. Se realiza ecografía de partes blandas compatible con parotiditis aguda izquierda, sin abscesos ni dilataciones ductales. Se decide ingreso con antibioterapia intravenosa con ampicilina y cefotaxima. 12 horas más tarde comienza con secreción purulenta a nivel del conducto de Stenon por lo que se sustituye ampicilina por cloxacilina. El cultivo del exudado y el hemocultivo resultan positivos para *Staphylococcus aureus* meticilin sensible. No se aísla en urocultivo ni LCR. La serología de parotiditis resulta negativa. Completa 10 días de antibiótico intravenoso con buena evolución.

**Comentarios.** La parotiditis neonatal se presenta clínicamente de manera similar a la parotiditis a otras edades, pero sus agentes causales son muy diferentes, por ello, se debe iniciar tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro hasta la llegada de cultivos. La evolución es buena y son infrecuentes las complicaciones.

**59. SÍNDROME DE NOONAN, PRESENTACIÓN DE UN CASO.** Fidalgo Alonso A<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez S<sup>1</sup>, Mangas Sánchez C<sup>1</sup>, Carreras Ugarte L<sup>1</sup>, Alonso Rubio P<sup>1</sup>, González Fernández A<sup>2</sup>, Viejo Díaz M<sup>3</sup>, García González N<sup>1</sup>. <sup>1</sup>AGC Pediatría, <sup>2</sup>Unidad de Cuidados Intensivos, <sup>3</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** El síndrome de Noonan es una enfermedad monogénica de herencia autosómico dominante y de expresividad muy variable, con una incidencia entre 1/1.000-2.500 nacidos vivos. La clínica típica es talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas. Sin embargo, estos rasgos característicos no siempre están presentes al nacimiento ni en los primeros años de vida, lo que junto con una etiología genética heterogénea, dificulta el diagnóstico diferencial con otras patologías. Se presenta el caso de una niña diagnosticada de Síndrome de Noonan a los 3 años y medio de edad, que fue seguida en consultas externas de diversos servicios de Pediatría desde los 13 meses por variada sintomatología. El objetivo es mostrar la importancia del abordaje multidisciplinar y de la racionalización de los estudios complementarios según la evolución.

**Caso clínico.** Diagnosticada de CIA multiperforada a los 13 meses de edad tras presentar cianosis acra con el llanto. Valorada en Gastroenterología infantil a los 16 meses por regurgitaciones, detectándose fenotipo peculiar, descanalización de la talla y retraso psicomotor, por lo que se deriva a Genética solicitándose cariotipo, estudio de reordenamientos subteloméricos y array CHG que resultan normales. A los 2 años aparece hiperlordosis y medio año más tarde comienza con estrabismo. Valorada nuevamente en genética cuando cuenta con 3 años y medio de edad: fenotipo peculiar + cardiopatía congénita + estrabismo + talla baja +

retraso del lenguaje: se solicita estudio genético de posible Síndrome de Noonan/rasopatías, resultando ser portadora en heterocigosis del cambio patogénico c.188A>G (p.Tyr63Cys) en gen PTPN11.

**Comentarios.** Destaca en este caso la importancia de un seguimiento evolutivo en aquellos pacientes con sintomatología variada e inespecífica, ya que lo que a posteriori parece un diagnóstico sencillo, no lo es en un principio cuando los mismos signos y síntomas pueden formar parte de un amplio espectro de enfermedades. De ello se deriva la necesidad de solicitar pruebas diagnósticas de manera escalonada según la sospecha clínica, y la importancia de un abordaje global y multidisciplinar del paciente

**60. PANHIPOPITUITARISMO DE DIAGNÓSTICO TARDÍO.** Pérez Basterrechea B<sup>1</sup>, Martín Ramos S<sup>1</sup>, Gutiérrez Alonso S<sup>1</sup>, Huidobro Fernández B<sup>1</sup>, Albillos Almaraz R, Rodríguez Dehli C<sup>2</sup>, Riaño Galán I. <sup>1</sup>AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. <sup>2</sup>Servicio Pediatría. Hospital San Agustín. Avilés.

**Introducción.** El panhipopituitarismo congénito puede ser secundario a alteración en el desarrollo embriológico hipofisario y cursa con deficiencia de más de una hormona adenohipofisaria. La presentación es variable, desde cuadros de hipoglucemia/colestasis neonatal, hasta formas tardías en adolescentes con retraso puberal, o adultos con impotencia/infertilidad

**Caso clínico.** Varón de 15 años derivado por su médico de Atención Primaria por hipocortisolemia (0,9 µg/dl) en analítica realizada por astenia. Como antecedentes: frecuente toma de corticosteroides inhalados y orales por asma; dermatitis a tratamiento tópico con corticoides; tratamiento con hormona tiroidea por hipotiroidismo considerado primario; ingreso en UCI por sospecha de shock séptico con hemocultivo negativo y cortisol 9,5 µg/dl; problemas de rendimiento escolar. En exploración física, destaca micropene (1,9 cm de longitud) con escroto hipoplásico y teste izquierdo prepúber (derecho no palpable). Asocia sobrepeso y talla baja (-2,72DE) para talla diana de -0,7DE. Se completan exámenes complementarios, detectándose déficit central de eje tiroideo, gonadotropo, corticotropo y somatotropo y edad ósea retrasada. Resonancia magnética craneal: agenesia de tallo hipofisario y neurohipófisis ectópica, con adenohipófisis pequeña. Se realizan test de estímulo confirmatorios y se inicia tratamiento hormonal sustitutivo

**Comentarios.** Pese a ser una entidad poco frecuente, es muy importante conocer la clínica cardinal del panhipopituitarismo, pues el diagnóstico precoz, tratamiento y seguimiento de estos pacientes resulta esencial para evitar las secuelas de esta enfermedad

**61. PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍNDROME DE TURNER EN UNA FAMILIA.** Laura Carreras L, Aida Fidalgo A, Noelia García N, Mónica Viejo M, Inés Hernando I. Unidad de genética clínica, AGC Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

**Introducción.** Las deleciones parciales del cromosoma X causan formas atípicas de Síndrome de Turner. Se ha observado la transmisión por rama materna de deleciones del brazo corto (Xp), con distinta implicación fenotípica para los hijos en función del sexo. Así, dependiendo del tamaño del fragmento delecionado, los varones pueden ser inviábiles o mostrar un fenotipo sindrómico de genes contiguos. Las mujeres presentan un fenotipo de talla baja y, en algunos casos, presencia de rasgos característicos. La función gonadal suele estar conservada, aunque pueden presentar fallo ovárico precoz. Presentamos un caso de transmisión de una deleción Xp (del(X)(p22.1)) en tres generaciones de mujeres en cuya genealogía no existen casos de varones afectados.

**Caso clínico.** El caso índice es una mujer con fenotipo normal, talla baja y fallo ovárico precoz. En sus 3 hijas, de talla baja y fenotipo aparentemente normal, se detecta también la deleción, así como en el feto que gestaba la primera hija. La segunda hija había padecido un aborto espontáneo. La tercera hija –en edad pediátrica–, presentaba cubitus valgus, acortamiento rizomélico de extremidades, metacarpianos cortos y uñas hipoplásicas. El cribado de patologías asociadas al Síndrome de Turner –cardiaca, celiaca, tiroidea, auditiva y visual–, fue normal.

**Comentarios.** Se trata de una presentación poco frecuente de síndrome de Turner, con unas manifestaciones clínicas que podrían pasar inadvertidas. Su diagnóstico conlleva descartar la existencia de malformaciones asociadas, así como controles periódicos de las diversas patologías. Por otro lado, por el riesgo de fallo ovárico precoz, conviene realizar un asesoramiento a las mujeres afectadas, y que estas puedan programar la descendencia durante la edad fértil. Llama la atención en esta familia la ausencia de varones afectados. Esto concuerda con los casos descritos en la literatura, en que deleciones de Xp de gran tamaño son letales en varones.

**62. HIPOPITUITARISMO CONGÉNITO COMO CAUSA DE ICTERICIA NEONATAL PERSISTENTE E HIPOLUCEMIA.** Benavent Torres R, Fernández Rodríguez AN, González Martínez S, Álvarez Fernández ML, Caballero del Campo O, Fernández Villar AM, Regueras Santos L, Menéndez Arias C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La ictericia neonatal constituye un hallazgo muy común en recién nacidos. En la mayoría de casos es fisiológica y se resuelve en pocos días. En ocasiones persiste y debemos buscar causas etiológicas, sobre todo si se trata de una hiperbilirrubinemia directa, como pueden ser enfermedades hepáticas, de vías biliares, endocrínicas o metabólicas, entre otras.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses de vida nacida a término, ingresada en UCIN 72 horas por hipoglucemia con somnolencia e hipotonía, que precisó aportes de glucosa intravenosa las primeras 24 horas. Al alta mantenía glucemias normales y presentaba ictericia fuera de rango de fototerapia. A los 2 meses persiste ictericia, asociando hipocolia sin coluria. A la exploración se observa ictericia marcada sin dismorfias. En la bioquímica se objetiva hiperbilirrubinemia (11 mg/dl) con predominio de bilirrubina directa (5,6 mg/dl), hipertransaminasemia con patrón de colestasis, hipoglucemia (30 mg/dl) y alteración del perfil férrico. Se inicia sueroterapia con aportes máximos de glucosa intravenosa de 4 mg/kg/minuto, y tratamiento con ácido ursodesoxicólico, vitaminas hidro y liposolubles y fórmula hidrolizada de proteínas de leche de vaca. Al ampliar el estudio se detecta disminución de los niveles de hormona de crecimiento, corticotropina y cortisol, con función tiroidea normal. Ante estos resultados se solicita RMN hipofisaria por sospecha de hipopituitarismo, siendo esta informada como neurohipófisis ectópica y adenohipófisis laminar con ausencia de tallo hipofisario. Se instaura tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y hormona de crecimiento, con disminución progresiva de los marcadores hepáticos, de las cifras de bilirrubina y consiguiendo control glucémico adecuado.

**Comentarios.** La hipoglucemia neonatal persistente se relaciona de forma frecuente con el hipopituitarismo congénito, siendo inusual la asociación con colestasis. Sin embargo, la asociación de ambas es muy sugestiva de patología endocrinológica a nivel hipofisario o adrenal. Es importante incluir el hipopituitarismo congénito en el diagnóstico diferencial de un neonato con colestasis e hipoglucemia de forma precoz para evitar estudios hepáticos invasivos y disminuir la morbimortalidad inherente a esta patología que tiene tratamiento específico.

**63. INCIDENTE TRAS ACCIDENTE.** *Hernández Carbonell M, Valladares Díaz AI, Reig del Moral C, Hernández Villarreal AC, García-Trevijano Cabetas L, Lozano Rincón L. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** Se considera incidentaloma adrenal el hallazgo casual de una masa mayor de 1 cm de diámetro descubierta en cualquier exploración radiológica que se realiza por otro motivo. La incidencia actualmente es mayor (hasta 4,4%) debido a la mejora de las características de las técnicas de imagen y el aumento de su uso.

**Caso clínico.** Paciente de 10 años, diagnosticada de obesidad (IMC: 26,57 +2DE), sin signos objetivos de Cushing y TA normal para la edad, que acude al Servicio de Urgencias tras traumatismo abdominal con el manillar de una bicicleta. A la exploración física presenta hematoma suprapúbico indurado, sin otra sintomatología asociada. Se realiza ecografía abdominal en la que se objetiva lesión de 2 cm en suprarrenal hipocogénica sin claro refuerzo considerada incidentaloma. Se remite a consulta de endocrinología realizándose estudio hormonal completo (ACTH 10 pgr/ml, cortisol 10,65 µgr/dl, cortisol libre urinario 40,40 µgr/24 h, aldosterona 177 pg/ml, renina 1.8 ng/ml/h, índice renina/aldosterona 17,7 sodio 142,3 mmol/L, potasio 5 mmol/L, catecolaminas en orina: normetanefrina 140,9 µg/24 h, metanefrina 93,5 µg/24 h, 3-metoxitiramina 118,4 µg/24 h, andrógenos normales), descartándose funcionalidad de la lesión; y TAC abdominal donde se objetiva masa suprarrenal de contornos bien definidos, hipodensa de 3x2 compatible con adenoma. En la actualidad se encuentra en seguimiento periódico por Endocrinología Pediátrica.

**Conclusiones.** Ante el hallazgo de una masa suprarrenal se debe descartar funcionalidad y malignidad de la misma, precisando realizar estudio hormonal completo e imagen para valorar las características de las lesiones. La mayoría (> 90%) son benignos y no funcionantes. Conocer la naturaleza y la funcionalidad de la masa es esencial para el abordaje terapéutico. En tumores malignos o funcionantes la primera opción sería exéresis quirúrgica. En el resto de los casos, el abordaje quirúrgico se realizará en función del tamaño de la masa.

**64. ALTERACIONES COGNITIVAS Y ENDOCRINOLÓGICAS EN PACIENTES CON MICRODUPLICACIONES EN 22Q11.2.** *Fernández Provencio V, López Casillas P, Gacimartín Valle P, Pérez España A, Bahillo Curieses P, Vázquez Martín S, Matías del Pozo V, de la Hueriga López A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.*

**Introducción.** El brazo largo del cromosoma 22, en especial la banda 22q11.2, se considera una de las regiones más inestables del genoma debido a la presencia de LCRs (*low copy repeats*). Esto predispone a la aparición de reordenamientos cromosómicos, siendo la delección la anomalía más frecuente. Se han descrito también duplicaciones, aunque, hasta la fecha, hay menos de 100 casos publicados en la literatura.

**Caso 1.** Mujer de 9 años, sin antecedentes familiares de interés salvo hipoacusia en abuela paterna. Embarazo con diabetes gestacional. Parto eutócico a las 42 semanas, con somatometría al nacimiento y periodo neonatal normales. Retraso global del desarrollo psicomotor (deambulación liberada y primeras palabras a los 2 años) con posterior dificultad de aprendizaje. Presenta talla baja (-2,79 DE) sin retraso madurativo óseo. con exploraciones complementarias normales a excepción de mínima elevación de TSH. En la exploración física destacaban macrocefalia relativa, cuello corto, narinas antevertidas, hipertelorismo, raíz nasal ancha, mamilas separadas y clinodactilia en 5º dedo de ambos pies. Presentaba dificultades para la coordinación, hipotonía muscular leve hiperreflexia rotuliana y aquilea izquierda y alteración de la coordi-

nación motriz. El cociente intelectual era de 80. La RMN cerebral fue normal. En CGH arrays se detectó una duplicación a nivel de 22q11.2.

**Caso 2.** Mujer de 10 años, sin antecedentes familiares de interés. Embarazo con diabetes gestacional, parto a término, somatometría al nacimiento y periodo neonatal normales. Desde su escolarización presentó dificultades de aprendizaje, alteración de la conducta, y movimientos estereotipados. En la exploración física destacaban peso y talla normales, inquietud psicomotriz, torpeza motora y temblor fino. No presentaba dismorfias salvo 1º dedo de ambos pies corto e hiperextendido. Hormonas tiroideas en límites bajos con normalidad de TSH, recibiendo tratamiento sustitutivo. El cociente intelectual era de 75. Electroencefalograma normal. En RMN cerebral adelgazamiento del cuerpo calloso. En CGH arrays se detectó una duplicación a nivel de 22q11.2.

### Sábado 11 de noviembre - Sesión 5

**Moderadores:** Elena Urbaneja Rodríguez y Gonzalo de la Fuente Echevarría

**65. CIANOSIS EN EL LACTANTE: LA IMPORTANCIA DE LA INTRODUCCIÓN REGLADA DE LOS ALIMENTOS.** *Sánchez Sierra MN, López Casillas P, Tobar Mideros MC, González-Lamuño Sanchís C, Carranza Ferrer J, Ortega Vicente E, García Lamata O, López Balboa P. Servicio de Pediatría. Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La metahemoglobinemia es una causa de cianosis poco frecuente en pediatría. Se debe a un aumento de metahemoglobina (MHb), una forma de hemoglobina que contiene hierro en estado oxidado, lo cual disminuye la capacidad de transporte de oxígeno a los tejidos. La etiología más frecuente es adquirida (fármacos, alimentos ricos en nitritos y nitratos, productos industriales). La clínica depende de los niveles de MHb, desde cianosis progresiva de instauración rápida hasta repercusión hemodinámica, anemia hemolítica e incluso arritmias o síntomas neurológicos. Su diagnóstico se confirma por cooximetría o determinación de niveles de MHb en sangre. El tratamiento depende de la clínica y los niveles de MHb (< 30% y/o asintomático, observación y oxigenoterapia; > 30% y/o síntomas, azul de metileno, si refractario exanguinotransfusión o transfusión de hematíes).

**Caso clínico.** Lactante de 8 meses, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias por presentar de forma súbita cianosis perioral sin otra sintomatología asociada. En la exploración física destaca cianosis perioral que se acentúa con el llanto y palidez cutánea sin signos de dificultad respiratoria. Resto de exploración por aparatos normal. Constantes vitales estables salvo saturación de oxígeno de 93%. Pruebas complementarias (analítica sanguínea, sistemático y tóxicos en orina, radiografía de tórax, gasometría venosa) sin alteraciones salvo niveles elevados de MHb (21%) en la gasometría. Se interroga a la madre acerca de la dieta refiriendo introducción de espinacas en el último mes e ingesta en la última semana de puré de espinacas que llevaba almacenado 5 días en el frigorífico. Ante los hallazgos se mantiene al paciente en observación administrando oxigenoterapia con FiO<sub>2</sub> al 100%. A las 12 horas presenta mejoría clínica con desaparición de la cianosis y coloración cutánea normal. En control gasométrico presenta cifras de MHb de 4,9% y saturación de oxígeno de 99%. Ante la resolución del cuadro se da de alta a domicilio con recomendaciones dietéticas aconsejando retirada de verduras de hoja verde hasta cumplir los 12 meses de edad.

**Comentario.** Ante un paciente con cianosis de comienzo agudo, descartada la etiología respiratoria y cardiológica, se debe pensar en causas menos frecuentes como la metahemoglobinemia, sospechando intoxicación por agentes externos como los principales responsables.

No deben introducirse en la dieta del lactante alimentos ricos en nitritos como las acelgas y espinacas hasta después del año de edad recordando que deben ingerirse inmediatamente tras su cocinado o bien conservar en el congelador si se prefiere una ingesta posterior.

**66. LO QUE LA VERDURA ESCONDE.** *Pastor Tudela AI, Llorente Pelayo S, Caldeiro Díaz MJ, Guerra Díez JL, Sancho Gutiérrez R, Arriola Rodríguez Cabello S, González de la Rosa A, Aguado Antón R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La metahemoglobinemia es un estado alterado de la hemoglobina en el que el hierro del grupo hemo se oxida a férrico, dificultando la cesión de oxígeno a los tejidos por parte de los hematíes. La vía principal encargada de la reducción de la metahemoglobina se realiza a través de la Cyt-B5 reductasa. Existe una vía alternativa de reducción a través de la NADPH metahemoglobin reductasa. La etiología puede ser congénita o adquirida, siendo esta última la más frecuente. Los lactantes tienen una mayor susceptibilidad dado que presentan una actividad reducida de la Cyt-B5 reductasa. Clínicamente origina un cuadro de cianosis que en los casos más graves puede producir fallo respiratorio, alteraciones neurológicas, convulsiones, coma e incluso la muerte. El tratamiento de elección es la infusión de azul de metileno, ya que actúa como inductor de la vía alternativa de reducción a través de la NADPH. Este tratamiento está contraindicado en pacientes con déficit de G6PD ya que el estrés oxidativo que se genera puede ser causante de una crisis hemolítica.

**Caso clínico.** Lactante de 9 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a Urgencias por presentar coloración azulada generalizada y peribulbar de corta evolución, asociando varios vómitos. A su llegada se constata una saturación de O<sub>2</sub> de 85% y taquicardia de 200 lpm. En la gasometría capilar destaca metahemoglobina de 27,7%. Rehistoriando a la familia, refieren ingesta la noche anterior de puré con contenido de puerro, calabacín, zanahoria y patata de varios días de conservación en frigorífico; y ese mismo día brocoli. Se administra infusión de azul de metileno sin incidencias con corrección de los síntomas y de los valores de metahemoglobina hasta la normalidad.

**Comentarios.** Aunque no se trata de una patología prevalente, en pediatría cobra importancia ya que se trata de una situación que puede ser potencialmente mortal, derivada de la mala práctica en actuaciones cotidianas como son la correcta conservación de los productos alimenticios de verduras de alto contenido en nitratos así como la indicación de la introducción de estas en la dieta del lactante.

**67. SÍNDROME TRAPS. DIAGNÓSTICO CLÍNICO. "ESTOY MEJOR QUE NUNCA".** *Vegas Carrón M, González González M, Mendoza Sánchez MC, Domínguez Cendal G, Polo de Dios M, Arévalo Martín N, Sánchez Magdaleno M, Pavón López T. Unidad de Lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** Las enfermedades autoinflamatorias son entidades poco frecuentes caracterizadas por episodios de fiebre recurrente acompañados de afectación músculo-esquelética, dolor abdominal y lesiones cutáneas u oculares. Son causadas por disregulación genéticamente determinada de la respuesta inmunitaria innata. Existe síntesis de citoquinas, como la IL-1, sin participación de autoanticuerpos ni reacción antígeno-anticuerpo, claves en enfermedades autoinmunitarias.

**Caso clínico.** describimos el caso de un varón, 13 años, clínicamente afectado por dicha enfermedad, sin objetivarse mutación genética teóricamente causal, que siguió tratamiento con fármacos como etanercept o anakinra, precisando esteroides a pesar de tratamiento biológico. En

pruebas analíticas realizadas destacaba elevación persistente de reactantes de fase aguda. En despistaje de enfermedad inflamatoria intestinal se detectó calprotectina fecal y orosomucoide séricos elevados, así como toxina Clostridium en heces. Se inició tratamiento con Metronidazol, desapareciendo el síndrome febril y clínica inflamatoria cutánea, ocular y osteoarticular, persistiendo elevación de fase aguda, probablemente por afectación amiloidea ante la inflamación persistente.

**Discusión y conclusiones.** En las enfermedades autoinflamatorias, en un sujeto genéticamente predispuesto, infecciones o cambios en el microambiente intestinal pueden desencadenar el proceso inflamatorio y perpetuarlo en el tiempo. El estudio genético es una herramienta útil y necesaria en el diagnóstico de estos síndromes, pero pueden existir mutaciones aún no descritas como pudiera ser el caso que nos ocupa. Actualmente, el paciente se encuentra sin tratamiento biológico, "mejor que nunca".

**68. DOCTOR, ME DUELE AL MASTICAR, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?** *Burgueño Rico R<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Membrives Aparisi J<sup>1</sup>, González Uribelarrea S<sup>1</sup>, Sánchez Lite P, Toribio Calvo B<sup>2</sup>, Andrés García N<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas, Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La aparición de molestias con la masticación, crepitación y restricción de la apertura bucal pueden indicar artritis de la articulación temporomandibular (ATM) y ser la primera manifestación de una enfermedad reumática en la infancia.

**Caso clínico.** Niña de 13 años derivada a Reumatología Pediátrica para estudio de impotencia funcional al masticar. No antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración física presentó ausencia de apertura bucal completa con chasquido asociado y desviación de mandíbula, con discreta retromicrognatia. Se solicitaron analítica de sangre (normal) y estudio inmunológico con ANA, FR y HLA-B27 (negativos). Se realizó RM de ATM donde se demostró alteración de ambos cóndilos mandibulares, derrame articular bilateral de predominio derecho y alteración meniscal, diagnosticándose de *Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)*, posteriormente asoció artritis de interfalángicas proximales de 4<sup>º</sup> y 5<sup>º</sup> dedos de ambas manos y se inició tratamiento con metotrexato subcutáneo semanal a 15 mg/m<sup>2</sup>, con seguimiento estrecho en consulta de Reumatología Pediátrica y revisiones oculares periódicas.

**Comentarios.** Aunque la ATM no sea una de las articulaciones más conocidas en Pediatría, es una de las articulaciones más frecuentemente afectadas en la AIJ, existiendo casos en la literatura en los que la artritis de la ATM es la única manifestación de la enfermedad, por lo que ante la aparición de síntomas relacionados con dicha articulación siempre deberemos pensar en el posible inicio de una enfermedad reumática y realizar una RM para confirmar su afectación.

**69. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL, UN RETO DIAGNÓSTICO.** *De Ponga López P, Polanco Zea PM, Vegas Álvarez A, Pérez Gutiérrez E, Alcalde Martín C, Librán Peña A, Urbaneja Rodríguez E, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La artritis idiopática juvenil es un conjunto heterogéneo de enfermedades siendo la artritis sistémica una de sus formas clínicas. Su diagnóstico en pediatría supone un reto por la inespecificidad de la clínica y la ausencia de un marcador analítico específico.

**Caso clínico.** Paciente de 3 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por síndrome febril de dos días de

evolución y alteración de la marcha con afectación del estado del estado general. A la exploración física presenta dolor difuso a la palpación abdominal sin hepato/esplenomegalia con exploración articular normal. Se solicitan pruebas complementarias que evidencian elevación de reactantes de fase aguda por lo que se decide ingreso para tratamiento antibiótico con cefotaxima y completar estudio. El paciente evoluciona manteniendo picos febriles mayores a 39°C durante 17 días, con aparición de exantema rosado evanescente y recurrente de predominio en cara y artralgias migratorias con patrón inflamatorio en cadera, rodilla izquierda y hombro derecho. Los controles analíticos mostraron elevación progresiva de marcadores inflamatorios (leucocitosis con neutrofilia, proteína C reactiva, procalcitonina, ferritina) con resultados microbiológicos y serológicos negativos. El estudio inmunológico resultó normal y los marcadores reumatológicos negativos. En las pruebas de imagen (radiografía, ecografía, resonancia) no se evidenciaron signos de serositis ni de artritis en las pruebas de imagen. Ante la persistencia de la fiebre se realizó aspirado de médula ósea compatible con proceso inflamatorio. Dada la evolución clínica y analítica del paciente se suspende antibioterapia y ante la sospecha de artritis idiopática juvenil forma sistémica se inicia tratamiento primero con antiinflamatorio no esteroideo que es sustituido por corticoide oral que se mantiene tres meses. Evolución clínica posterior satisfactoria con resolución de la fiebre y resto de sintomatología. Un año después el paciente se sigue en consulta de Reumatología Pediátrica sin presentar nuevos brotes de enfermedad.

**Conclusión.** El diagnóstico de la artritis sistémica juvenil es clínico, basado en la aparición de fiebre de dos semanas de duración y artritis acompañado de uno o más de los siguientes hallazgos: exantema eritematoso evanescente, linfadenopatía generalizada, hepato/esplenomegalia y/o serositis. Los pacientes pediátricos suelen presentar inicialmente solo fiebre y síntomas generales antes del debut de la artritis, lo que puede inducir a pensar en una enfermedad infecciosa, linfoma y otras enfermedades reumáticas autoinmunes con el consiguiente retraso diagnóstico. En el 50% de los casos cursan en brotes y en un 30% puede evolucionar a una forma poliarticular con secuelas importantes por lo que consideramos importante sospechar esta entidad para iniciar un tratamiento lo más precoz posible.

**70. ¿OTRA SINOVITIS DE CADERA? Cendal GD, González González M, Fernández Luis S, Magdaleno MS, Vegas M, Pavón T, Polo M, Arévalo Martín N. Servicio de Pediatría. Unidad de Lactantes. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.**

**Introducción.** La discitis en niños es un proceso inflamatorio que afecta al disco intervertebral, con más frecuencia a nivel lumbar (L4-L5). De etiología habitualmente infecciosa (*S. aureus*), suele presentarse sin fiebre o de bajo grado y con buen estado general. Las escasas manifestaciones radiológicas en su fase inicial hacen de la RMN el método diagnóstico más sensible y de elección ante estos casos, siendo superior a la gammagrafía.

**Caso clínico.** Lactante de 19 meses que acude a Urgencias por persistencia de cojera derecha de 13 días de evolución. Cuadro catarral con febrícula una semana previa. No antecedente previo de traumatismo. Se realiza analítica con PCR de 1,25 mg/dL y leve leucocitosis con predominio de linfocitos; resto normal, incluidos niveles de CK. Acude tres días después por empeoramiento y presencia de dolor con la movilidad de las extremidades inferiores. Postura antiálgica con pierna derecha en flexión sobre la pierna izquierda. Afebril en todo momento. En la exploración destaca irritabilidad y llanto con la sedestación, bipedestación y la manipulación de extremidades inferiores que calma con el decúbito supino. Se realiza radiografía de ambas extremidades que son

normales. Valorada por Traumatología con el diagnóstico de probable sinovitis transitoria de cadera y se pauta analgesia y reposo. A las 72 h presenta pico febril de 39°C y empeoramiento de la clínica por lo que se realiza ecografía de cadera que muestra mínimo derrame articular derecho. Se repite analítica sin presentar cambios en los reactantes de fase aguda. No pérdida de peso ni astenia ni otra sintomatología constitucional. Se decide ingreso para completar estudio con gammagrafía y RMN donde se objetiva lesión compatible con discitis lumbar y se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con buena evolución.

**Conclusión.** La discitis es una enfermedad poco prevalente que suele presentarse con escasas manifestaciones clínicas, por lo que debemos de incluirla dentro del diagnóstico diferencial ante el rechazo de la sedestación y deambulación en un niño. Un diagnóstico tardío puede conllevar consecuencias clínicas como deformidades espinales, inestabilidades segmentarias incluso alteraciones neurológicas importantes. Por ello es necesario un diagnóstico y tratamiento antibiótico precoz.

**71. DOCTOR, MI HIJO ESTÁ LLENO DE BULTOS. Bolea Muguruza G, Portugal Rodríguez R, Gabaldón Pastor D, Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Cuervas-Mons Tejedor M, Torres Mariño C, Elizondo Alzola A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.**

**Introducción.** La encondromatosis múltiple es una displasia esquelética poco frecuente, con una prevalencia aproximada de 1/100.000. Se caracteriza por la aparición asimétrica de tumores óseos benignos o encondromas generalmente en la primera década de la vida. A pesar de ser una entidad generalmente asintomática, en ocasiones puede producir complicaciones tales como fracturas patológicas, deformidades angulares y hasta un 30% de las lesiones malignizan hacia condrosarcomas.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente mujer de tres años con antecedente, al año de vida, de exéresis de una tumoración ósea del segundo dedo de la mano izquierda, con estudio anatomopatológico de osteocondroma. No antecedentes familiares de enfermedades óseas. Actualmente consulta por presentar tumoraciones bilaterales en miembros inferiores, asociado a alteraciones de la marcha. A la exploración física presenta genu valgo, incurvación del antebrazo izquierdo, tumoraciones palpables no dolorosas de consistencia duradera a nivel proximal de tibia izquierda, tercio proximal del peroné izquierdo, séptima y octava costilla. Se realiza serie ósea completa donde se evidencian múltiples excrescencias óseas en las cuatro extremidades siendo hallazgos sugestivos de osteocondromatosis múltiple. A nivel de tibia izquierda presenta imágenes sugestivas de malignización de una de las lesiones por lo que se completa estudio con resonancia magnética descartándose dicha sospecha. Tras una valoración multidisciplinar junto con los servicios de Radiología y Traumatología se decide mantener actitud expectante, realizando seguimiento ambulatorio estrecho.

**Conclusiones.** La encondromatosis múltiple es una entidad infrecuente en la población pediátrica, que requiere una exploración física detallada para su diagnóstico. Un diagnóstico precoz es fundamental para el adecuado control, seguimiento y tratamiento de posibles complicaciones asociadas.

**72. KAWASAKI INCOMPLETO CON COMPLICACIONES CORONARIAS EN LACTANTE. Sánchez Hernández I, Pastor Tudela A, Alegría Echauri I, Viadero Ubierna M, Garde Basas J, Fernández Suárez N, Cuesta González R, Arriola Cabello S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.**

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki (E.K) es una vasculitis sistémica que afecta preferentemente a niños menores de 5 años. El

diagnóstico se basa en criterios clínicos. Existen formas incompletas, en las que toman importancia datos analíticos. El pronóstico depende de las complicaciones cardíacas, sobre todo del desarrollo de aneurismas coronarios (AC), que pueden aparecer hasta en el 25% de los casos no tratados.

**Caso clínico.** Lactante de 5 meses con fiebre elevada de 24 horas de evolución (39°C) asociada a irritabilidad, rechazo de tomas, rinorrea, tos, deposiciones líquidas e hiperemia conjuntival. Presenta analítica sanguínea con desviación izquierda y aumento de reactantes de fase aguda. Orina y punción lumbar normales. Adenovirus positivo en heces. Se inicia antibioterapia empírica. Progresivo empeoramiento clínico y analítico por lo que, al 5º día de fiebre, debido a la ausencia de respuesta a antibioterapia de amplio espectro y datos analíticos alterados tales como: anemia marcada, hipoalbuminemia, alteración del perfil lipídico y piuria estéril con cultivos negativos se considera la posibilidad de E. K. incompleto iniciando tratamiento con IVIG + AAS a dosis antiinflamatoria. Presenta buena respuesta, quedando afebril y mejorando progresivamente el estado general. Controles ecocardiográficos seriados sin observarse anomalías coronarias ni de otro tipo. Alta con AAS a dosis antiagregante. En control a las 4 semanas de inicio del cuadro presenta descamación periungueal, marcada anemia y trombocitosis y se objetivan AC bilaterales (ACD, ACI y DA) de tamaño mediano-grande (+7 DS) por lo que se asocia clopidogrel y se controla 2 veces/semana hasta objetivar estabilización y posteriormente ligera disminución del tamaño de los AC. En la 8ª semana la analítica se ha normalizado y el tamaño de los aneurismas es algo menor (+5 DS).

**Comentarios.** Es importante recordar la posibilidad E.K incompleto en lactantes con síndrome febril y afectación del estado general sin respuesta a antibióticos. El tratamiento temprano reduce el riesgo de desarrollar AC, sin embargo nuestro paciente lo desarrolló en la fase subaguda a pesar de la buena respuesta. Una vez desarrollados, para prevenir la trombosis coronaria en los AC gigantes habrá que asociar AAS + AC y en los medianos (como nuestro caso), valorar doble antiagregación.

**73. TRUNCUS ARTERIOSO: IMPORTANCIA DEL CRIBADO ECO-CARDIOGRÁFICO PRENATAL.** *García Lamata O, Gamba Arzo M, López Casillas P, Miñambres Rodríguez M, Benito Gutiérrez M, Matías del Pozo V, Marcos Temprano M, Rellán Rodríguez S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El truncus arterioso es una malformación congénita relativamente infrecuente en la que existe un solo vaso con una única válvula semilunar naciendo del corazón, del cual se originan la arteria aorta y ambas ramas pulmonares. Provoca fundamentalmente clínica de insuficiencia cardíaca además de un grado variable de cianosis. Con frecuencia asocia también interrupción del arco aórtico. Presentamos un caso de diagnóstico postnatal.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer con soplo holosistólico IV/VI, rudo, panfocal, que se ausculta a las 20 horas de vida, sin acompañarse de cianosis ni de clínica de insuficiencia cardíaca. Destacan como antecedentes una madre de 39 años con múltiples muertes intraútero previas y un embarazo mal controlado, sin realización de ecografía morfológica en la semana 20. El parto fue eutócico y el período neonatal se desarrolló sin incidencias. Se realiza interconsulta al servicio de Cardiología Pediátrica objetivándose en la ecocardiografía un único vaso saliendo acabalgado sobre una comunicación interventricular de 8 mm, en el cual se originan la arteria aorta, las arterias coronarias y el tronco pulmonar que se bifurca en ambas ramas pulmonares. Dicho vaso posee una válvula displásica, cuadrícuspide, con velos gruesos

y doble lesión moderada. El arco aórtico es normal y el ductus está cerrado. Con diagnóstico de truncus arterioso tipo I se contacta telefónicamente con hospital de referencia y la paciente es sometida a cirugía correctora a los 15 días de vida.

**Conclusiones.** Presentamos un caso de diagnóstico postnatal de truncus arterioso tipo I en un recién nacido en el que el cribado ecográfico de la semana 20 no fue realizado. Es importante realizar una exploración precoz en todo recién nacido y prestar una especial atención en aquellos con mal control gestacional. Nuestro paciente no asoció interrupción de arco aórtico, en cuyo caso habría sido fundamental un diagnóstico previo al cierre ductal para evitar el shock cardiogénico.

**74. ABSCESOS RECURRENTES EN PACIENTE PEDIÁTRICO.** *Cebrián R, Polanco PM, Palacio L, Sánchez MG, Bolívar P, Díez N, Pérez Gutiérrez E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Las infecciones de piel y partes blandas por *Staphylococcus aureus* meticilina resistente (SAMR) se vienen observando desde hace 40 años. Al principio este microorganismo se relacionaba con infecciones nosocomiales o asociadas a contactos con el sistema sanitario, pero en los últimos años han aumentado las infecciones por SARM adquirido en la comunidad (SARM-AC) en individuos sin factores de riesgo conocido. En España, los aislamientos de SARM-AC son aún relativamente infrecuentes y predominan en población no autóctona. La emergencia de estas infecciones genera un nuevo reto en el ámbito de las enfermedades infecciosas pediátricas de origen comunitario.

**Caso clínico.** Niño de 11 años originario de Venezuela residente en España desde hace 3 semanas con antecedentes personales de bronconeumonía, otitis de repetición, retraso del crecimiento y escabiosis. Acude a Urgencias de Pediatría por la aparición de abscesos múltiples de 2 cm de tamaño y localizados en miembros inferiores sin respuesta clínica a tratamiento antibiótico domiciliario con amoxicilina-clavulánico. Desde hace un año presenta lesiones similares recurrentes en diversas localizaciones. El cuadro clínico comienza como pápulas que aumentan progresivamente de tamaño y se acompañan de signos inflamatorios locales. Posteriormente evolucionan a pústulas y abscesos que drenan espontáneamente. El paciente ingresa para antibioterapia intravenosa con Clindamicina ante la sospecha de infección cutánea por (SARM-AC), dado el cuadro clínico y el país de origen del paciente. Se amplía estudio solicitándose analítica sanguínea, estudio inmunológico (Inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias...), frotis nasal y cultivo de muestra de absceso donde se aísla *Staphylococcus aureus* resistente a betalactámicos confirmando la sospecha diagnóstica inicial. El resto de estudios resultaron normales, incluyendo el estudio inmunológico. El paciente evoluciona favorablemente sin necesidad de drenaje quirúrgico por lo que se concluye tratamiento oral con trimetropin-sulfametoxazol. No se realiza protocolo de descontaminación. Las lesiones no presentan recurrencia hasta la fecha.

**Comentario.** En España, la incidencia de SARM-AC es baja aunque está en aumento en niños sin factores de riesgo. Se caracteriza por expresar leucocidina Pantón Valentine que se relaciona con cuadros clínicos de mayor virulencia y por su patrón de sensibilidades antimicrobianas con resistencia a betalactámicos y sensibilidad al resto de antibióticos (clindamicina o cotrimoxazol). En la actualidad, no está indicada la cobertura antibiótica empírica de SARM-AC, sin embargo no conviene descartarlo ante un cuadro clínico como el que se presenta en un paciente de origen latinoamericano, en el que las tasas de portadores son más elevadas. En nuestro caso ante los antecedentes

personales del paciente es importante realizar un correcto despistaje de trastornos inmunológicos (enfermedad granulomatosa crónica, síndrome de hiperIgE, déficit de adhesión leucocitaria, defecto específico de granulocitos) en el caso de clínica persistente.

#### 75. SIALOLITIASIS INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*González Uribelarrea S, Fraile García L, Castro Rey M, Palomares Cardador S, González-Lamuño C, Siguero de la Infanta S, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La sialolitiasis es una patología infrecuente en pediatría, apareciendo en un 6% de niños. Predomina en las glándulas submandibulares por su secreción alcalina y espesa. La mayoría de ellas pueden diagnosticarse con una radiografía simple. Su etiología es desconocida, relacionándose con estados de deshidratación y el uso de diuréticos.

**Caso clínico.** Niña de 13 años que acude a consulta por infecciones del tracto urinario recurrentes y que de forma súbita comienza con dolor en región submandibular izquierda que empeora con las comidas y cede parcialmente con paracetamol. Afebril. No toma medicaciones habituales. Carece de otros antecedentes familiares ni personales de interés. *Exploración física:* en cavidad oral presenta importante inflamación y eritema en la glándula submandibular izquierda, objetivando en la parte más distal del conducto la presencia de una imagen redondeada blanquecina dura, con escaso drenaje salival a dicho nivel. Presencia de aftas linguales, resto de exploración normal. *Pruebas complementarias:* Analítica de sangre, bioquímica general normales, con reactantes de fase aguda negativos. Serologías víricas (VHS, CMV, VEB, Parvovirus B19) negativas. Frotis faringoamigdalares negativo para virus y bacterias. *Evolución clínica:* Incremento de la inflamación glandular en las siguientes 24h del diagnóstico, con dolor que cede mal con AINES, procediendo a la extracción de microlitiasis localizada en el extremo distal glandular. Se pauta antibioterapia oral con amoxicilina-clavulánico durante una semana, AINES, tratamiento tópico de aftas orales y dieta líquida templada-fría. Resolución completa del cuadro clínico tras instaurar el tratamiento.

**Conclusiones.** En el diagnóstico de la sialolitiasis puede realizarse radiografía simple, que confirma el 80% de los casos, siendo necesario en ocasiones efectuar una ecografía, sialografía, TAC, RMN o gammagrafía con tecnecio para confirmarlo. El tratamiento inicial se basa en analgésicos y medidas locales, debiendo extraer el cálculo siempre que sea posible, como en nuestro paciente. En casos con grandes litiasis puede requerirse la realización de litotricia. En casos recidivantes, si no se consigue la extracción, debe extirparse la glándula.

#### 76. MASTITIS AGUDA DURANTE LA PUBERTAD: CÓMO AFECTA EN SU DESARROLLO.

*Molnar A, Pontón Martino B, Pérez Costoya C, Barnes Marañón S, Lara Cardénas DC, Enríquez Zarabozo E, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Objetivos.** La mastitis aguda en niñas en edad puberal es infrecuente y generalmente se producen por la obstrucción de uno o varios conductos galactóforos, por presencia de celulitis en la pares torácica o secundario a abrasión del pezón, siendo otra posible causa lesiones en la piel por rascado en contexto de una dermatitis atópica. La etiología en la mayoría de la series es por *Staphylococcus aureus*. El tratamiento inicial es antibioterapia oral que suele ser efectivo, siendo raro la necesidad de realizar un drenaje.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de mastitis aguda exponiendo su manejo y evolución.

**Resultados.** Niña de 11 años derivada a nuestro centro por mastitis aguda derecha de 15 días de evolución que no responde al tratamiento antibiótico oral con amoxicilina-clavulánico. No presenta fiebre en ningún momento y como antecedentes destacar, dermatitis atópica y no menarquia. A la exploración física llama la atención el aumento importante de mama derecha con eritema, calor local y dolor a la palpación. En zona de miembros superiores en pared costal lesiones por rascado de su dermatitis atópica. Aporta analítica que es normal y ecografía en la que se objetiva una colección retroaerolar de 8x5 cm de tamaño. Ingreso al inicio con tratamiento intravenoso con amoxicilina-clavulánico y antiinflamatorio sin presentar mejoría, por lo que se opta por realizar drenaje saliendo gran cantidad de material purulento tomando muestra. En cultivo crece *S. aureus* sensible al tratamiento antibiótico pautado, que se mantiene durante 8 días siendo dada de alta por evolución favorable. En seguimiento ambulatorio precoz se objetiva asimetría mamaria, con crecimiento de mama izquierda coincidiendo con desarrollo puberal. En controles posteriores esta asimetría va siendo menor, con discreto crecimiento de la mama derecha. Pendiente de evolución y aparición de menarquia en el momento actual.

**Conclusiones.** El manejo inicial debe ser conservador con antibioterapia, reservando el drenaje quirúrgico en los casos graves con mala respuesta al mismo, ya que se desconoce como puede afectar al crecimiento mamario. Se debe realizar seguimiento estrecho a largo plazo.

#### 77. GLUCOSURIA, NO TODO ES DIABETES. Membrives Aparisi

*J, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Burgueño Rico RA, Rodríguez Bódero S, Pino Vázquez MA, González García H. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** En condiciones normales la glucosa es reabsorbida por completo a nivel del túbulo renal proximal, aunque existen distintas circunstancias en las que podemos encontrar glucosuria. El umbral renal de glucosa varía, situándose en alrededor de 180 mg/dl, siendo mayor en personas de edad avanzada y pacientes diabéticos.

**Caso clínico.** Niña de 6 años derivada por presencia de glucosuria en tira urinaria ante sospecha de infección urinaria, en ausencia de astenia ni pérdida ponderal. Carece de antecedentes personales y familiares de interés. Exploración física: Normal. Pruebas complementarias: *Glucemia capilar en ayunas* repetida en 3 ocasiones  $\leq$  110 mg/dl. *Analítica sanguínea:* Hemograma normal. Bioquímica: urea 22 mg/dl, creatinina 0,4 mg/dl [FGe (Schwartz 2009): 98 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>], ác. úrico 3,4 mg/dl, proteínas totales 7 g/dl, albúmina 4,2 g/dl, glucosa 89 mg/dl, HbA1C 5,6%, ionograma, osmolaridad y gasometría venosa normales. *Sistemático/sedimento orina:* pH 6,5, D 1.030, glucosa +, resto negativo. *Orina 24 h:* diuresis 2.280 ml, osmolaridad 556 mOsm/kg, glucosuria 3+, EFNa: 0,68%, EFCI: 0,72%, EFK: 9,5%, EFUratos: 9,8%, EFMg: 3,5%, RTP: 85,6%, calciuria 3,2 mg/kg/día, cociente Prot/Cr 0,18, B2-microglobulina urinaria y Albuminuria negativas. Aminoaciduria y bicarbonaturia normales. Evolución: Se objetiva la presencia de glucosuria en ausencia de hiperglucemia ni de otras alteraciones metabólicas renales, sospechando una tubulopatía proximal tipo glucosuria renal, confirmada tras estudio genético positivo con mutación de novo del gen SLC5A2. La paciente permanece asintomática.

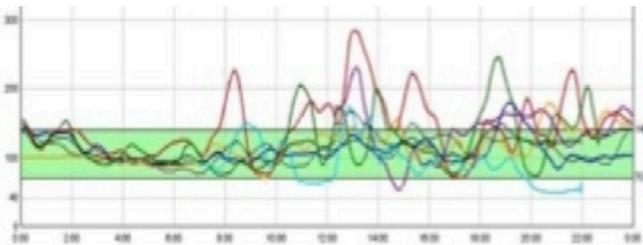
**Conclusiones.** La glucosuria renal hereditaria es una enfermedad benigna causada por mutaciones del gen SLC5A2, codificante del transportador SGLT2, alterando el transporte tubular activo de glucosa, excretando cantidades variables de glucosa, manteniendo la glucemia normal. Su diagnóstico suele ser casual. Aunque algunos pacientes

presentan poliuria importante, habitualmente carece de síntomas, excepto durante el embarazo o la inanición prolongada, con riesgo de deshidratación y cetosis.

**78. GLUCOSURIA INTENSA Y DISGLUCEMIA.** Cendal GD, Martín M, Prieto P, Polo M, Vegas M, Sánchez M, Arévalo N, Pavón T. Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La hiperglucemia es un motivo cada vez más frecuente de consulta en pediatría. Su enfoque diagnóstico depende del contexto en el que se encuentre. La diabetes MODY representa entre el 2 y el 5% de todos los casos de diabetes. Se trata de una enfermedad monogénica, que se manifiesta normalmente después de la pubertad y existen distintos factores que condicionan su inicio clínico. Para su diagnóstico es necesario un alto índice de sospecha, y es fundamental tener en cuenta la historia familiar.

**Caso clínico.** Escolar de 12 años derivada al Servicio de Endocrinología para valoración de hiperglucemia en dos controles en ayunas por astenia de meses de evolución, sin más clínica cardinal. No antecedentes de diabetes ni otras enfermedades endocrinológicas. **Exploración física** normal. Talla: 152,8 cm. (p45; -0,14DS) Peso: 40,3 kg (p27; -0,64DS) IMC: 17,26 kg/m<sup>2</sup> (p25; -0,68DS) TA 113/71 (p75) Tanner III (TPA 331). Como pruebas complementarias se repitió **analítica:** Glu: 89 mg/dl; Péptido C: 1,42 ng/dl; HLA DR4: positivo. HLA DR3 y Ac: IA2, GAD, antiinsulina: negativos. **Orina:** Glucosuria con niveles máximos de 1.429 mg/dl; Orina 24 h: 8.676 mg/dl. **SOG:** Glucosa basal: 96 mg/dl; A las 2 h: 163 mg/dl.



#### Monitorización continua glucemia intersticial

**Estudio genético:** Mutación en el exón 2 del gen HFN1A en heterocigosis. **Diagnóstico:** Diabetes MODY3. Actualmente se encuentra estable con control de hidratos de carbono y ejercicio sin precisar tratamiento farmacológico

**Conclusiones.** MODY 3 asocia alteraciones renales como un menor umbral para la glucosuria y un descenso del 50% en la reabsorción tubular de glucosa, por lo que en caso de glucosuria intensa con glucemias alteradas conviene contemplar la diabetes MODY 3 como posible diagnóstico.

**79. LEUCOCITURIA: NO SIEMPRE ES INFECCIÓN DE ORINA.** Hontoria E, González C, Rodríguez A, Hevia A, Hierro E, Fernández M, Martínez J, Menéndez C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** La nefropatía IgA es la glomerulonefritis primaria más frecuente y la principal causa de enfermedad renal crónica secundaria a patología glomerular primaria en todas las edades. Anatomopatológicamente se caracteriza por un depósito difuso y generalizado de IgA en el mesangio glomerular. La mayoría de los casos son idiopáticos,

pero el comienzo de la enfermedad está casi siempre precedido por una infección del tracto respiratorio.

**Caso clínico.** Paciente varón de 6 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro febril de 4 días de evolución con máximas de hasta 40°C acompañado de tos, dolor abdominal difuso y presencia de dos micciones coléricas. Se le realiza un sistemático y sedimento de orina en el que presenta 60-80 leucocitos por campo, proteínas 500 mg/dl y proteína/creatinina: 0,19. Ante la sospecha de pielonefritis aguda se realiza ecografía abomino-pélvica que es normal y se ingresa con antibioterapia habiendo recogido previamente urocultivo. Con la llegada del urocultivo negativo, se realiza radiografía de tórax en la que se observa consolidación en lóbulo inferior izquierdo. Se mantiene antibioterapia y se inicia estudio de macrohematuria, objetivándose un incremento sérico de la IgA. Ante estos hallazgos se diagnostica el paciente de glomerulonefritis IgA.

**Comentarios:** La presencia de hematuria /proteinuria en un paciente con infección respiratoria concomitante con leve elevación de IgA sugiere la posibilidad de una nefropatía IgA. La forma de presentación más frecuente es la hematuria macroscópica recidivante. El diagnóstico se establece por valores de IgA elevados de forma mantenida y valores del complemento normales o discretamente elevados. No obstante su diagnóstico definitivo se hace mediante biopsia. Generalmente no precisa tratamiento, aunque si se asocia a hipertensión arterial, proteinuria persistente o alteración de la función renal, pueden beneficiarse de fármacos como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs) y los antagonistas de los receptores de angiotensina II (ARAII), así como corticoides. En niños, menos de un 1% desarrollan insuficiencia renal a los diez años y hasta un 7% tienen remisión espontánea.

**80. INSUFICIENCIA RENAL AGUDA TRAS ADMINISTRACIÓN DE ACICLOVIR EN PACIENTE PEDIÁTRICO.** Cebrián R, Puente S, Palacio L, Ortiz N, Bolívar P, Aguiar P, Cancho R, Centeno F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La insuficiencia renal aguda transitoria tras tratamiento con Aciclovir intravenoso es una complicación del tratamiento con dicho fármaco con una incidencia de entorno a 5-19%. Tras la infusión con Aciclovir puede presentarse como complicación una insuficiencia renal aguda, transitoria y sin oliguria. Presentamos el caso clínico de una niña de 6 años que desarrolló una insuficiencia renal aguda tras tratamiento con Aciclovir intravenoso.

**Caso clínico.** Niña de 6 años, sin antecedentes de interés, con sospecha de encefalitis que recibe a su ingreso Aciclovir intravenoso (20 mg/kg/dosis). Tras 48 horas de tratamiento, presenta clínica de vómitos, por lo que se realiza control analítico, en el que destacó un aumento de la cifra de creatinina (1,81 mg/dl) y de urea (59 mg/dl) con respecto a las basales, tras lo cual fue suspendido el tratamiento por sospecha de insuficiencia renal aguda. Las cifras máximas de creatinina fue de 2,2 mg/dl (el triple respecto a su basal) y de urea fue 77 mg/dl, y se observaron a las 72 horas de ingreso. Los parámetros de función renal, excreción fraccionada de sodio (12%) e índice de fallo renal (17%), resultaron indicativos de fallo renal de origen renal. Posteriormente, hubo tendencia descendente de las cifras de urea y creatinina hasta su normalización al alta. En las demás pruebas complementarias (sedimento de orina y ecografía doppler abdominal) no se objetivaron hallazgos patológicos. La tensión arterial y diuresis fueron adecuadas en todo momento. A los 5 meses se realizó control evolutivo, encontrándose clínicamente asintomática y presentando una función renal normal.

**Comentarios.** Aciclovir es frecuentemente empleado en el tratamiento de infecciones por el grupo *Herpesviridae*, como virus herpes

simplex I y II y varicela zóster. Generalmente es un fármaco bien tolerado, pero de entre sus efectos adversos cabe destacar su toxicidad a nivel neurológico y renal. Los mecanismos propuestos por los que Aciclovir puede inducir insuficiencia de origen intraparenquimatoso son nefritis intersticial, necrosis tubular directa o nefropatía por cristales. Respecto a esta última, la teoría más aceptada por la que se produciría daño renal es que, debido a la baja solubilidad del aciclovir y las elevadas concentraciones en las que se encuentra en el tabulo renal, produce una precipitación de este y secundariamente, una obstrucción del flujo

tubular. En estos casos suele ser asintomática, pero al igual que en el caso de nuestra paciente, puede acompañarse de náuseas, vómitos y abdominalgia. La insuficiencia de origen intraparenquimatoso suele aparecer en las primeras 48 horas tras la administración intravenosa del fármaco. Los factores de riesgo para la aparición de nefrotoxicidad podrían ser la administración de dosis altas ( $> 15 \text{ mg/kg/dosis}$ ), edad mayor de 8 años y el uso concomitante de ceftriaxona. Se recomienda la infusión lenta del fármaco ( $> 1 \text{ hora}$ ) y la administración de fluidoterapia para minimizar el riesgo.

## Programa Científico



XXX MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y  
ERNESTO SÁNCHEZ-VILLARES  
Valladolid, 10 y 11 de noviembre de 2017

### VIERNES, 10 DE NOVIEMBRE DE 2017

- 15.00 Entrega de documentación  
Secretaría Técnica
- 15.30 COMUNICACIONES ORALES  
Planta primera
- 17.00 INAUGURACIÓN OFICIAL Y ENTREGA DE LA  
MEDALLA DEL MEMORIAL AL PROF. FÉLIX  
LORENTE TOLEDANO  
Paraninfo, Planta segunda  
Presentación: **Prof. Alfredo Blanco Quirós**  
• Conferencia. **Prof. Félix Lorente Toledano**
- PRESENTACIÓN DEL LIBRO DE GALARDONADOS  
CON LA MEDALLA DEL MEMORIAL

- 18.00 *Pausa café*  
Sala Cardenal Mendoza, Planta calle

- 18.30 MESA REDONDA: CUIDADOS PALIATIVOS EN  
PEDIATRÍA  
Paraninfo, Planta segunda  
*Moderador: Dr. Pedro Gómez de Quero (Jefe de Servicio  
de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca)*  
*Ponentes:*
- ¿Por qué son necesarios los Cuidados Paliativos  
Pediátricos? Situación actual en España.  
**Dr. Eduardo Quiroga Cantero** (*Oncólogo pediátrico.  
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*)
  - ¿Qué pacientes necesitan Cuidados Paliativos  
Pediátricos? **Dra. Verónica Puertas Martín**  
(*Neuropediatra. Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.  
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid*)

- Situación actual de los Cuidados Paliativos  
Pediátricos en Asturias, Cantabria y Castilla y León:  
un largo camino por recorrer. **Dr. Antonio Hedrera  
Fernández** (*Neuropediatra. Hospital Universitario Río  
Hortega. Valladolid*)

- 20.00 CONFERENCIA: Oligosacáridos de la leche  
humana: algo más que comida para las bacterias  
intestinales  
Paraninfo, Planta segunda  
**Dra. Cristina Camarero Salces** (*Profesora Titular de  
Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Alcalá  
de Henares. S. de Pediatría. Gastroenterología pediátrica.  
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid*)

- 21.00 Encuentro informal  
Sala Cardenal Mendoza, Planta calle

### SÁBADO, 11 DE NOVIEMBRE DE 2017

- 08.15 TALLERES SIMULTÁNEOS
- CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS SOBRE  
ANTIBIOTERAPIA. Aula Felipe II,  
Planta primera  
**Dra. Elena Urbaneja, Dra. Rebeca Garrote**
  - SUTURAS Y HERIDAS. Aula Escultores Tomé,  
Planta sótano  
**Dr. Alberto Sánchez Abuín, Dra. María Elena  
Molina, Dr. Óscar Darío Gómez Beltrán,  
Dra. Verónica Alonso Arroyo**
  - LACTANTE FEBRIL. Aula Claudio Moyano, Planta  
primera  
**Dr. Roberto Velasco Zúñiga, Dra. Beatriz  
Salamanca Zarzuela**

- 09.00 REUNIONES GRUPOS DE TRABAJO
- 09.00 Patronato de la Fundación Ernesto Sánchez Villares. Aula Duque de Lerma, Planta sótano
- 10.00 Grupo de Investigación. Aula Chancillería, Planta calle
- 10.00 COMUNICACIONES ORALES Y PRESENTACIÓN DE POSTERS  
Planta calle y Planta primera
- 11.30 *Pausa café*  
Sala Cardenal Mendoza, Planta calle
- 12.00 MESA REDONDA: AVANCES EN PATOLOGÍA Y TERAPIA RESPIRATORIA EN PEDIATRÍA  
Paraninfo, Planta segunda  
*Moderador: Dr. Carlos Santana (Jefe del Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia)*

*Ponentes:*

- Ventilación no invasiva. **Dr. Juan Mayordomo Colunga** (*Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*)
- Neumonía adquirida en la comunidad. **Dra. Marianela Marcos Temprano** (*Unidad de Neumoalergia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid*)
- El iceberg del asma infantil: una aproximación fisiopatológica práctica. **Dr. Antonio Nieto** (*Jefe de la Unidad de Neumología y Alergia pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia*).

- 13.30 ENTREGA DE PREMIOS Y CLAUSURA DEL MEMORIAL  
Paraninfo, Planta segunda
- 14.00 Encuentro informal  
Sala Cardenal Mendoza, Planta calle